



T.C.

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

KULAK BURUN BOĞAZ VE BAŞ BOYUN CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

İÇ KULAK MALFORMASYONLU HASTALARDA ANTEROPOSTERİOR
GRAFİ İLE AÇISAL İNSERSİYON DERİNLİĞİ ÖLÇÜMÜ, KOKLEA
BOYUTLARI VE ELEKTROD UZUNLUĞU İLE İLİŞKİSİNİN İNCELENMESİ

Dr.Burçay TELLİOĞLU

UZMANLIK TEZİ

ANKARA

2023



T.C.

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ

TIP FAKÜLTESİ

KULAK BURUN BOĞAZ VE BAŞ BOYUN CERRAHİSİ ANABİLİM DALI

İÇ KULAK MALFORMASYONLU HASTALARDA ANTEROPOSTERİOR
GRAFİ İLE AÇISAL İNSERSİYON DERİNLİĞİ ÖLÇÜMÜ, KOKLEA
BOYUTLARI VE ELEKTROD UZUNLUĞU İLE İLİŞKİSİNİN İNCELENMESİ

Dr.Burçay TELLİOĞLU

UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI

Prof. Dr. Levent SENNAROĞLU

ANKARA

2023

TEŞEKKÜR

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

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

Asistanlık hayatım boyunca değerli nasihatlerini esirgemeyen Doç. Dr. Önder Günaydın ve Doç. Dr. Serdar Özer'e,

Ölçümleri birlikte yaptığımız KBB Anabilim Dalı araştırma görevlileri Dr. Aykut Özdoğan ve Dr. Ahmet Çınar'a,

İstatistikle ilgili yardımları nedeniyle Biyoistatistik uzmanı
Zafer Çiçek'e,

Tezde yer alan çizimleri kullanmama izin verdiği için Dr. Ayşen Aslan'a,

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

Bu süreçte desteklerini esirgemeyen biricik eşim Hilal Toprak Tellioğlu ve aileme emekleri için teşekkürlerimi sunarım.

Dr. Burçay TELLİOĞLU

ÖZET

Tellioğlu B. İç Kulak Malformasyonlu Hastalarda Anteroposterior Grafi İle Açısal İnserisyon Derinliği Ölçümü, Koklea Boyutları Ve Elektrod Uzunluğu İle İlişkisinin İncelenmesi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kbb Anabilim Dalı, Uzmanlık Tezi, 2023 Ankara

İç kulak malformasyonlu bir hastada ilk defa 1983 yılında koklear implantasyon cerrahisi gerçekleştirildiğinden beri iç kulak malformasyonları koklear implantasyon için kontraendikasyon teşkil etmemektedir. Koklear implantasyon cerrahisinin odyolojik sonuçları biyografik, odyolojik, bilişsel ve elektroda bağlı birçok parametreden etkilenmektedir. Elektroda bağlı parametrelerden açısal inserisyon derinliği (AID) ve odyolojik sonuçlarla ilişkisi son yılların popüler konu başlıklarındandır. Açısal inserisyon derinliği ölçümünde Anteroposterior grafi düşük radyasyon maruziyeti, kısa çekim süresi, uygulama ve yorumlama kolaylığı gibi önemli avantajlara sahiptir. Literatüre bakıldığında normal anatomili koklealarda açısal inserisyon derinliği ile koklea boyutları ve elektrod uzunluğu arasındaki ilişkiyi inceleyen birçok çalışma mevcuttur. Ancak iç kulak malformasyonlarında açısal inserisyon derinliğini etkileyen parametreler hakkında yapılmış çalışmalar oldukça kısıtlıdır. Çalışmamızda AID ölçümünde AP grafinin güvenilirliğini saptamak, iç kulak malformasyonlarında kullanılan farklı elektrodların inserisyon açıları hakkında tanımlayıcı bilgi vermek ve inserisyon açısını etkileyen parametreleri incelemek amaçlanmıştır. Klinisyenlere koklear implant elektrodu seçiminde yol göstereceği düşünülmektedir. Çalışmamıza 198 iç kulak malformasyonlu (26 IP-I, 79 IP-II, 9 IP-III, 17 KH-II, 28 KH-III, 6 KH-IV, 15 KAS, 13 GVA ve 5 izole VD) ve 60 sağlıklı koklea dahil edilmiştir. Yüksek çözünürlüklü BT görüntülemesinde aksiyel ve koronal oblik reformat kesitlerde koklea bazal dönüş uzunluğu ölçülmüştür. Post-operatif çekilen anteroposterior kafa grafilerinde, 3 farklı klinisyen tarafından açısal inserisyon derinliği ayrı ayrı ölçülmüş ve sonuçlar kıyaslanmıştır. AP kafa grafisinde açısal inserisyon derinliği ölçümünde araştırmacılar arası iç tutarlılık testinde çok yüksek düzeyde tutarlılık saptanmıştır ($R=0,906$). AP grafinin açısal inserisyon derinliği ölçümünde güvenilir ve kolay öğrenilebilir bir metod olduğu görülmektedir. Kontrol ve çalışma gruplarında açısal inserisyon derinliği ile koklea bazal dönüş uzunluğu arasında negatif yönde ve elektrod uzunluğu arasında pozitif yönde ilişki olduğu bulunmuştur. ($R=0,947$ ve $R=0,606$). İnkomplet partiyon tip I ve II malformasyonlarında Med-El Form24 elektrod 1 turdan fazla dönmüş olup, Form19 elektrod 1 turdan az dönmüştür. Gusher gelişen IP-I ve IP-II vakalarında Form24 elektrod seçilmesi yeterli koklear uyarımı sağlamanın yanında BOS kaçağı kontrolünde fayda sağlayacaktır. Gusher gelişmeyen IP-I ve IP-II vakalarında kokleayı daha iyi uyaracak uzun elektrodlar seçilmelidir. IP-III malformasyonunda Med-El Form19 ve Form24 elektrodlarının ikisi de 1 turdan fazla dönmüştür. Hemen her zaman gusher beklenen IP-III vakalarında küçük koklealarda Form19, boyutları normale yakın koklealarda ise Form24 seçilmelidir. Koklear hipoplazilerde Med-El Form19 ve Form24 elektrodlar 1 tam turdan fazla dönmüştür. Koklea boyutlarının normalden küçük olduğu koklear hipoplazilerde gusher gelişen vakalarda koklea boyutlarına göre Med-El Form19 ve Form24 elektrodların seçilmesi uygundur. Gusher gelişmeyen vakalarda intrakoklear hasara yol açmayacak ve yeterli koklear uyarımı sağlayacak uzunlukta farklı elektrodlar seçilebilir. Örneğin lateral duvar elektrodları arasında ortalama uzunluğa sahip Cochlear Slim Straight elektrodun 20 ve 25 mm'yi işaret eden iki indikatörü arasında bir noktada inserisyon tamamlanarak arzu edilen inserisyon açısı elde edilebilir. Koklea boyutlarının normal olduğu GVA, KAS ve izole VD malformasyonlarında gusher beklenmediğinden yeterli koklear uyarımı sağlayacak uzunlukta elektrodların kullanımı mantıklı görünmektedir. İlerde yapılacak çalışmalarda iç kulak malformasyonlarında optimal odyolojik sonuçlar elde etmek için ideal açısal inserisyon derinliği tespit edilebilmesi durumunda bu çalışmanın verileri klinisyenlere elektrod seçimi konusunda yardımcı olacaktır.

Anahtar Kelimeler: İç Kulak Malformasyonları, Koklear İmplantasyon, Açısal İnserisyon Derinliği, Elektrod Seçimi



ABSTRACT

Telliöğlu B. Angular Insertion Depth Measurement on Anteroposterior Skull X-ray in Patients with Inner Ear Anomaly, Investigation of Its Relationship with Cochlea Dimensions and Electrode Length, Hacettepe University Faculty of Medicine, Department of ENT, Speciality Thesis, 2023 Ankara

In 1983 cochlear implantation surgery was performed for the first time in a patient with inner ear anomaly, since then inner ear malformations are no longer contraindication to cochlear implantation. The audiological results of cochlear implantation surgery are affected by several biographical, audiological, cognitive and electrode-related parameters. Angular insertion depth (AID), one of the electrode-dependent parameters, and its relationship with audiological results are popular topics in recent years. Anteroposterior skull X-ray has important advantages such as low radiation exposure, short exposure time, ease of application and interpretation in angular insertion depth measurement. When we look at the literature, there are many studies examining the relationship between angular insertion depth, cochlear dimensions and electrode length in cochleas with normal anatomy. However, studies on parameters affecting angular insertion depth in inner ear malformations are very limited. In our study, it was aimed to determine the reliability of AP X-ray in AID measurement, to give descriptive information about the insertion angles of different electrodes used in inner ear malformations, and to examine the parameters affecting the insertion angle. It is thought that it will guide clinicians in the selection of cochlear implant electrodes. Our study included 198 IEM's (26 incomplete partition type I (IP-I), 79 IP-II, 9 IP-III, 17 cochlear hypoplasia type II (CH-II), 28 CH-III, 6 CH-IV, 15 cochlear aperture stenosis (CAS), 13 enlarged vestibular aqueduct (LVA), and 5 isolated vestibular dilatation (VD) and 60 healthy cochleas. Basal turn length of the cochlea was measured in axial and coronal oblique reformat sections on high-resolution CT imaging. In post-operative anteroposterior head radiographs, angular insertion depth was measured separately by 3 different clinicians and the results were compared. A very high level of consistency was found in the inter-rater reliability (ICC) test in the measurement of angular insertion depth in the AP head x-ray ($R=0.906$). AP X-ray seems to be a reliable and easy-to-learn method for measuring angular insertion depth. In the control and study groups, there was a negative correlation between the angular insertion depth and the basal turn length of the cochlea, and a positive correlation between the electrode length and angular insertion depth. ($R=0.947$ and $R=0.606$). In incomplete partition type I and II malformations, Med-El Form24 electrode rotated more than 1 turn, Form19 electrode turned less than 1 turn. Choosing a Form24 electrode in IP-I and IP-II cases with gusher will not only provide adequate cochlear stimulation, but will also be beneficial in controlling CSF leakage. In IP-I and IP-II cases where gusher does not develop, long electrodes that better stimulate the cochlea should be selected. In IP-III malformation, both Med-El Form19 and Form24 electrodes rotated more than 1 turn. In IP-III cases where gusher is almost always expected, Form 19 should be chosen for small cochleas and Form 24 for cochleas close to normal in size. Med-El Form19 and Form24 electrodes rotated more than 1 full turn in cochlear hypoplasia. It is appropriate to choose Med-El Form19 and Form24 electrodes according to the cochlea size in cases where gusher develops in cochlear hypoplasias. In cases where gusher does not develop, electrodes with different lengths that will not cause intracochlear damage and provide sufficient cochlear stimulation can be selected. For example, the desired insertion angle can be obtained by completing the insertion at a point between the two indicators (pointing 20 and 25 mm) of the Cochlear Slim Straight electrode, which has an average length between the lateral wall electrodes. Since gusher is not expected in LVA, CAS and isolated VD malformations with normal cochlear sizes, it seems reasonable to use electrodes long enough to provide adequate cochlear stimulation. If the ideal angular insertion depth can be determined to obtain optimal audiological results in inner ear malformations in future studies, the data of this study will help clinicians in electrode selection.

Keywords: Inner Ear Malformations, Cochlear Implantation, Angular Insertion Depth, Electrode Selection



İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR	iii
ÖZET	iv
ABSTRACT	vi
İÇİNDEKİLER	viii
SİMGELER VE KISALTMALAR	x
ŞEKİLLER	xi
TABLolar	xii
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. İç Kulak Anatomisi	3
2.1.1. Kemik Labirent	3
2.1.2. Memranöz Labirent	4
2.1.3. İnternal Akustik Kanal	5
2.2. İç Kulak Embriyolojisi	6
2.2.1. Membranöz Labirent:	6
2.2.2. Kemik Labirent	7
2.2.3. Vestibülokoklear Sinir ve Akustik Gangliyon	7
2.2.4. Fasiyal Sinir	7
2.3. İç Kulak Anomalilerinin Embriyolojik Temelleri ve Patofizyolojisi	8
2.4. İç Kulak Malformasyonlarının Sınıflandırması	9
2.5. İç Kulak Malformasyonlarında Tedavi Alternatifleri	13
2.5.1. İşitme Cihazı	13
2.5.2. Stapedotomi	13
2.5.3. Koklear İmplantasyon (Kİ)	14
2.5.4. Beyin Sapı İmplantasyonu (BSİ)	17
2.6. Koklear İmplantasyon Odyolojik Sonuçlarını Etkileyen Parametreler	17
3. BİREYLER VE YÖNTEM	20
3.1. Bireyler	20
3.2. Yöntem	21

3.3. Görüntüleme	22
3.4. İstatistiksel Analiz	25
4. BULGULAR	26
5. TARTIŞMA	41
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	56
7. KAYNAKLAR	58



SİMGELER VE KISALTMALAR

3D-MPR	: 3 Boyutlu Multiplanar Reformat
AID	: Açısal İnseriyon Derinliği
AP Grafi	: Anteroposterior Grafi
BSİ	: Beyin Sapi İmplantasyonu
GVA	: Geniş Vestibüler Akuadakt
IP	: Inkomplet Partisyon
İAK	: İnternal Akustik Kanal
İEM	: İnter Ear Malformation
İKM	: İç Kulak Malformasyonu
KAS	: Koklear Apertür Stenoza
KH	: Koklear Hipoplazi
Kİ	: Koklear İmplantasyon
LID	: Lineer İnseriyon Derinliği
MRG	: Manyetik Rezonans Görüntüleme
PACS	: Picture Archiving and Communication System
SSK	: Semisirküler Kanal
VD	: Vestibül Dilatasyonu
YÇBT	: Yüksek Çözünürlüklü BT

ŞEKİLLER

Şekil	Sayfa
2.1. Kemik Labirent	3
2.2. Membranöz Labirent	5
3.1. Med-El Standart(31,5 mm) elektrod yerleştirilmiş kontrol gurubuna ait sağlıklı koklea üzerindeki ölçümler.	24
3.2. Kontrol grubunda 3 farklı uzunlukta elektrod yerleştirilmiş hastaların anteroposterior kafa grafileri.	24



TABLOLAR

Tablo	Sayfa
2.1. Rutin Kullanılan Koklear İmplant Elektrodları	16
2.2. Koklear İmplantasyon Odyolojik Sonuçlarını Etkileyen Parametreler	19
3.1. Çalışma Grubu Hasta Seçimi	21
3.2. Koklea bazal dönüş uzunluğu ve AID ölçüm yöntemleri	23
4.1. Anomali Tipi ile Cinsiyet Arasındaki İlişkinin İncelenmesi	26
4.2. Anomali tipi ile Yaş İlişkisinin İncelenmesi	27
4.3. Anomali Tipine göre Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu Dağılımı	27
4.4. Anomali Tipine göre Koklea Bazal Dönüş uzunluğu	28
4.5. AID Ölçümünde Araştırmacılar arası Tutarlılık Tespiti	29
4.6. Kontrol Grubunda Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu ve Açısal İnseriyon Derinliği Dağılımları	30
4.7. Kontrol grubunda elektrod uzunluğuna göre AID dağılımı (Sağ), koklea bazal dönüş uzunluğuna göre AID dağılımı (Sol)	31
4.8. Kontrol Grubunda Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(Koronal Oblik Reformat) ve Elektrod Uzunluğunun Angüler İnseriyon Derinliği (AID) üzerine Etkisinin İncelenmesi	32
4.9. Anomali Tiplerine göre Elektrot Çeşitleri Dağılımı	33
4.10. Anomali Gruplarında, Elektrot Çeşitlerine Göre Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(Aksiyel ve Koronal Oblik Reformat) ve Açısal İnseriyon Derinliği Açısından İncelenmesi	35
4.11. Kontrol ve Çalışma Grubunda Elektrodlara göre Açısal İnseriyon Derinlikleri Kutu Grafikleri	38
4.12. Anomali Grubunda AID ile Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(Aksiyel ve Koronal Reformat) Arasındaki İlişkinin İncelenmesi	39

1. GİRİŞ

İleri derecede işitme kayıplı, koklear sinir mevcudiyeti odyolojik ve radyolojik olarak kanıtlanmış hastalarda koklear implantasyon cerrahisi en etkili tedavi seçeneğidir. İç kulak kemik malformasyonları konjenital sensörinöral işitme kayıplarının yaklaşık %20'sini oluşturmaktadır[1]. 1983 yılında iç kulak malformasyonlu bir hastada ilk defa koklear implantasyon gerçekleştirildiğinden beri, klinik pratikte yerini almıştır[2].

Koklear implantasyonun odyolojik sonuçları biyografik, odyolojik, bilişsel ve elektroda bağlı birçok parametreden etkilenmektedir[3]. Elektroda bağlı parametrelerden açısall insersiyon derinliğı ve odyolojik sonuçlarla ilişkisi son yılların popüler konu başlıklarındandır. Koklear implantın, kokleanın bazisinden apeksine dek koklear duktusu uyarabilme yeteneğı 'Cochlear Coverage' olarak adlandırılır ve açısall insersiyon derinliğı (AID) bunun dolaylı bir ölçüsüdür [4]. Açısall insersiyon derinliğı radyolojik olarak yuvarlak pencereden modiolusa çizilen vektör ve en apikal elektroddan modiolusa çizilen vektör arasında kalan açı olarak tanımlanır ve elektrodun modiolus etrafında dönme miktarını açısall değer olarak verir[5]. Histopatolojik inceleme açısall insersiyon derinliğı ölçümünde altın standart kabul edilse de klinikte uygulanabilirliğı olan başlıca yöntemler; anteroposterior kafa grafisi, oblik kafa grafisi ve bilgisayarlı tomografi üzerinden yapılan ölçümlerdir. AP grafi düşük radyasyon maruziyeti, kısa çekim süresi, uygulama ve yorumlama kolaylığı gibi önemli avantajlara sahiptir[6].

Literatüre bakıldığında normal anatomili koklealarda optimal odyolojik sonuçlara ulaşabilmek için açısall insersiyon derinliğinin maksimum ya da minimum değeri hakkında görüş birliğı yoktur, ancak elektrodun modiolus etrafında en az 1 tam tur yapması (360°) mantıklı görünmektedir[7]. Yine normal anatomili koklealarda, koklear implant elektrodunun uzunluğı ve koklea boyutlarının, açısall insersiyon derinliğinin etkileyen en önemli 2 faktör olduğı görölmektedir. Normal anatomili koklealarda açısall insersiyon derinliğı ile koklea boyutları ve elektrod uzunluğı arasındaki ilişkiyi inceleyen birçok çalışma mevcuttur[8-10]. Ancak iç kulak malformasyonlarında açısall insersiyon derinliğı ile odyolojik sonuçlar ve açısall

insersiyon derinliđini etkileyen parametreler hakkında yapılmıř alıřmalar olduka kısıtlıdır.

Bu alıřmanın amalarından ilki aısal insersiyon derinliđi ölümünde anteroposterior grafinin güvenilir bir yöntem olup olmadığını belirlemektir. İkincisi iç kulak malformasyon alt tiplerinde kullanılan farklı implant elektrodlarının aısal insersiyon derinlikleri hakkında tanımlayıcı bilgi vermek ve son olarak aısal insersiyon derinliđinin elektrod uzunluđu ve koklea boyutları ile ilişkisini incelemektir. Klinisyenlere koklear implant elektrod seiminde yol göstermek amalanmaktadır.

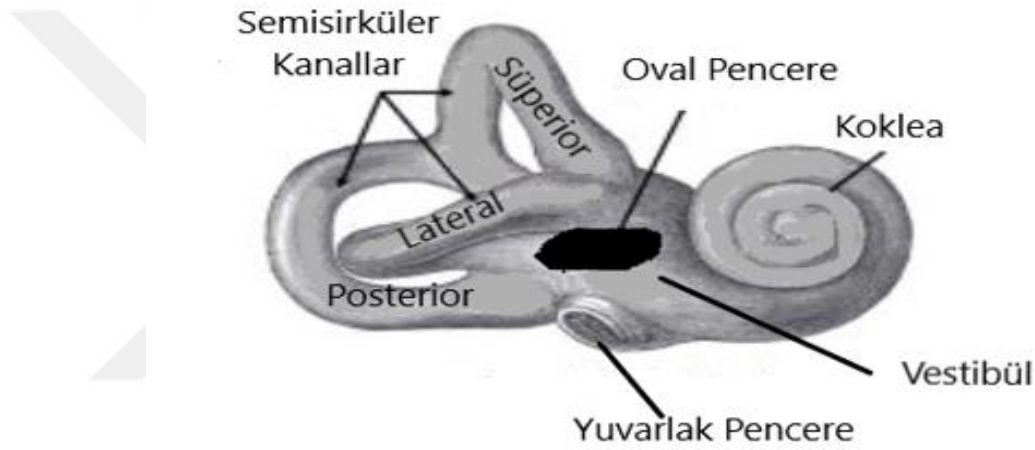


2. GENEL BİLGİLER

2.1. İç Kulak Anatomisi

2.1.1. Kemik Labirent

Kemik labirent, membranöz labirente ev sahipliği yapar. Histolojik olarak içte endosteal tabaka, ortada enkontral tabaka, dışta periosteal tabakadan oluşur. Koklea, semisirküler kanallar ve vestibül olarak 3 kısımda incelenir.



Şekil 2.1. Kemik Labirent

Koklea

Koklea, İAK fundusunun anterolateralinde yerleşim gösteren, modiolus etrafında $2^{1/2}$ ya da $2^{3/4}$ dönüş yapan 5mm yüksekliğinde spiral şekilli işitme organıdır[11]. Tabanına bazis koklea, tepesine kupula koklea denir. Koklear apertür, bazis koklea ile internal akustik kanal (İAK) fundusunu ayıran, koklear sinirlerin geçişine izin veren kribriform (delikli) bir yapıdır. Modiolus, spiral gangliyon hücrelerini içeren spongiöz kemik yapısında santral bir aks konumundadır. Osseöz spiral lamina olarak adlandırılan yarım kemik bölme baziler membran ile tamamlanır ve modiolus etrafında kıvrılırken skala media'yı skala timpaniden ayırmış olur[12]. Kokleanın komşu kıvrımları interskalar septum tarafından ayrılır.

Semisirküler Kanallar

Birbirlerine göre ortogonal (90°) açılanma gösteren her biri yaklaşık 240° derecelik kıvrıma sahip lateral (horizontal), superior (anterior) ve inferior (posterior) olmak üzere 3 semisirküler kanal (SSK) bulunmaktadır. Her semisirküler kanal 2 mm genişliğine sahip şişkin ampulla ossea denilen bir bacağa ve non-ampuller yapıda 1 mm genişliğinde diğer bacağa sahiptir. Süperior ve posterior SSK non-ampuller bacakları birleşip krus kommunisi oluşturur. Ampuller ve non-ampuller bacaklar vestibüle açılır. Ampulla kribiform yapıda olup vestibüler sinir liflerinin geçişine izin verir[12].

Superior SSK, petröz kemiğin uzun aksına transvers konumda yerleşmiştir. İAK ile 60° lik açı yapar. Bu kanalın orta fossaya bakan tarafında %0,5 oranında kemik dehisans ile karşılaşılır.

Posterior SSK, petröz kemiğin posterior yüzüne paralel planda yerleşmiştir. Ayakta dururken ve otururken SKK' ların en inferior kısmını teşkil eder.

Lateral SSK, superior ve posterior SSK arasına yerleşmiştir. Attik medial duvarında, aditus ad antrumda bir kabarıklık şeklinde kendini gösterir. Baş 30° fleksiyonda iken yere paralel konumdadır.

Vestibül

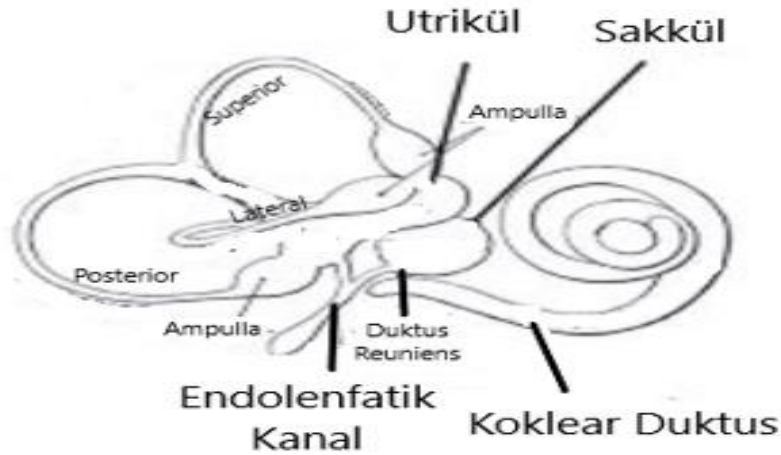
Kemik labirent içerisinde santral bir odacık konumunda, yaklaşık 6 mm yüksekliğinde 3-4 mm genişliğinde bir yapıdır. Medial duvarında sakkül, utrikül, koklear doktusa ait sırasıyla sferik, eliptik ve koklear reses olarak adlandırılan 3 adet girinti bulunur. İçerisinde endolenfatik duktusu barındıran vestibüler akuadakt yine vestibül medial duvarından başlar. Lateral duvarında ise oval pencere (fenestra ovalis) denilen açıklığa stapes tabanı annüler ligaman yardımıyla oturmuştur.

2.1.2. Membranöz Labirent

Kemik Labirent içerisine yerleşmiş, koklear duktus, 3 semisirküler kanal membranöz duktusu, otolitik organlar (utrikül ve sakkül), endolenfatik duktus ve keseden oluşan membranöz yapıdır.

Kemik ve membranöz labirent arasında kalan boşluklar (skala timpani, skala vestibüli, vestibülün perilenfatik sisternası, perilenfatik duktus ve membranöz SSK etrafındaki perilenfatik mesafe) perilenf adı verilen ekstraselüler sıvı içeriğine benzer Na^+ iyonundan zengin sıvıyla doludur. Membranöz labirent bu sıvı içerisine yerleşmiş olup içeriği intraselüler sıvıya benzer şekilde K^+ iyonunca zengindir.

Membranöz SSK duktusları utrikulusa açılır. Koklear duktus ise sakkulusa açılır. Utrikül, duktus utrikulosakkularis aracılığıyla sakkül ile birleşir ve endolenfatik duktusu oluşturur. Endolenfatik duktus, vestibül medial duvarından başlayan akuaduktus vestibuli isimli kemik kanalda, önce krus communis ardından posterior SSK'ya paralel seyrederek sigmoid sinüs anteromedialine yerleşmiş olan endolenfatik keseye açılır. Kese, porus akustikus internusun yaklaşık 10 mm posterior inferiorunda olup operkulum tarafından çevrelenen intraosseöz ve daha distal yerleşimli intradural 2 parçadan oluşur[12].



Şekil 2.2. Membranöz Labirent

2.1.3. İnternal Akustik Kanal

İnternal akustik kanal (İAK) posterior kranial fossadan labirente uzanan yaklaşık 8 mm uzunluğunda ve 3,4 mm genişliğinde içerisinde superior ve inferior vestibüler sinirleri, fasiyal ve intermediat (Wrisberg) sinirleri, labirentin arter ve veni barındıran kemik kanaldır. Kanalin posterior fossaya bakan açıklığı porus, labirente

bakan kısmı fundus olarak adlandırılır. İAK fundus kısmı horizontal (falsiform) ve vertikal (Bill's bar) krest tarafından 4 bölmeye ayrılmıştır ve kranial sinirler bu bölmeler içerisinde değişmez bir anatomik ilişki içerisinde bulunurlar. Fundustan geçen sagittal oblik kesit anatomik olarak incelendiğinde, anterosüperior bölümde fasiyal sinir, anteroinferior bölümde koklear sinir, posteriorda ise yukarıda süperior, aşağıda inferior vestibüler sinirin yerleştiği görülür.

2.2. İç Kulak Embriyolojisi

2.2.1. Membranöz Labirent:

Intrauterin gelişimin 3. haftasında rombensefalonun her iki tarafında ektodermin farklılaşmasıyla otik plakod oluşur. Otik plakod invajine olarak otik çukur ve ardından otokisti (otik vezikül) oluşturur.

6 haftalık embriyoda, otokist medial duvarından kaynaklanan makula öncülü superior ve inferior segmentlere ayrılmıştır. Superior segmentten urtikül makulası, superior ve lateral SSK ampullar krestleri farklılaşırken, inferior segmentten sakkül ve posterior SSK ampullar krestleri farklılaşır. Bu sırada sakkülün uzantısı olarak koklear duktus gelişmeye başlar. Koklear duktus modiolus etrafında 7. haftada 1 tur ve 8. haftada 1,5 tur dönmüştür. 10. haftanın sonunda 2,5 tur uzunluğuna erişmiştir.

8. ve 16. haftalar arasında SSK ampullar krestleri sensörial epitele ve jelatinöz kupulaya farklılaşır. Utrikül ve Sakkül makülasında sensörial epitel ve otolitik membranlar belirir.

20. haftada endolenfatik duktus krus kommunise paralel seyrinde endolenfatik keseye açılmıştır. Posterior fossa gelişimi ve sigmoid sinüsün migrasyonu ile kese yetişkindeki konumuna yerleşir.

20. haftanın sonunda Korti organı işitebilecek kapasiteye sahiptir ve 25. haftada yetişkin boyutlarına ulaşmıştır[13].

2.2.2. Kemik Labirent

Otik kapsül membranöz labirenti saran prekartilaj adı verilen yoğun mezenşim dokusundan gelişir (kartilajinöz kemikleşme). 4. haftanın sonunda mezenşimdeki hücre yoğunluğu artmaya başlamıştır. 8. haftada mezenşimal kondensasyon devam eder, ancak bu yapı membranöz labirentin genişlemesine olanak verecek kadar gevşek yapıdadır. Membranöz labirentin yetişkin konfigürasyonuna yaklaştığı 16. haftada, otik kapsülde ilk ossifikasyon merkezleri koklea yakınlarında oluşmaya başlar[14]. 8.haftadan 16.haftaya kadar gelişen membranöz labirentin çevresindeki kıkırdak model 14 ayrı noktadan kemikleşir. Otik kapsül oval-yuvarlak pencere, fissula antefenestra, lateral ve posterior semisirküler kanalların bir bölümü haricinde tamamen kemikleşmiştir.

Otik kapsülün kartilajinöz kemikleşmesinden bağımsız olarak koklear modiolus intramembranöz kemikleşme gösterir. 20-24. haftalar arasında modiolar spongios kemik oluşumu tamamlanmıştır.

Koklear dönüşleri birbirinden ayıran interskalar septum ilk olarak 22. haftada görülür ve 25. haftanın sonunda gelişimini tamamlamıştır. Benzer şekilde osseöz spiral laminada kemikleşme 23-25. haftalar arası tamamlanır.

2.2.3. Vestibülokoklear Sinir ve Akustik Gangliyon

Otik plakoddan köken alan akustik sinir, ganglion ve schwann hücreleri, intrauterin 4. Haftada otokist epiteli ve bazal membran arasında görülmeye başlar. 5. haftada bazal membranı geçen bu yapı süperior ve inferior segmentlere farklılaşır. Süperior kısım utrikül makulası, lateral ve superior SSK ampullasını inerve ederken, inferior kısım sakkül makulası ve posterior SSK'yı inerve edecektir. 8. haftanın sonunda akustik sinir ve santral bağlantıları tamamen olgunlaşmıştır[12].

2.2.4. Fasiyal Sinir

Fasiyal sinir embriyolojik olarak, 3. haftada otik vezikülün anterior kısmındaki 'Fasioakustik primordium'dan gelişmeye başlar. 5. haftanın sonunda fasiyal sinir farklılaşmıştır. Aynı dönemde gelişen koklear duktus, fasiyoakustik primordiuma

doğru kıvrımlı bir seyir izler. Koklear duktusun modiolus etrafında kıvrılması, genikülat ganglionun normal konumunu, yani koklea bazal kıvrımı hemen üzerindeki ve superior SSK ile koklea arasındaki kemiksi madde içerişimdeki yerini açıklar. 10. haftada benzer şekilde büyüyen timpanik zar ve posterior timpanik yapılar fasiyal siniri posteriora iterek 2. dirseği oluşturur. Gelişen mastoid kemikle birlikte fasiyal sinir inferiora doğru seyreder[15].

Fasiyal sinir kanalı primordial otik kapsül ve Reichert kartilajı denilen iki ayrı yapıdan gelişir. 2. farengeal arkustan köken alan Reichert kartilajı otik kapsüle tutunarak fasiyal sinirin açıkta kalan labirentin ve timpanik segmentleri için kıkırdak kılıf teşkil eder. Fallop kanalının kemikleşmesi 26. haftada tamamlanır.

2.3. İç Kulak Anomalilerinin Embriyolojik Temelleri ve Patofizyolojisi

Intrauterin 6. haftada otik vezikülün sakküler parçasının uzantısı olarak görülen koklear duktus, ilk dönüşünü 6. haftanın sonunda, $2^{1/2}$ dönüşünü ise 8. haftanın sonunda tamamlamıştır. Membranöz labirent, gelişimi tamamlandıktan sonra membranöz dokuyu çevreleyen mezenşim içerisinde ossifikasyon merkezleri oluşmaya başlar. Dolayısıyla kemik labirentin dış görünüşünü belirleyen membranöz labirenttir ve iç kulak anomalisinin tipini belirleyen faktör membranöz labirentin gelişmişlik derecesidir[16].

İç kulak anomalilerinin oluşumdan birden fazla mekanizma sorumludur. Bu mekanizmalar:

- 1- Membranöz labirent gelişimsel duraklaması
- 2- Otik kapsül defektleri
- 3- Kokleaya basınç transferi

İlk iki mekanizmanın altında yatan temel faktör azalmış vasküler destektir. Membranöz labirenti çevreleyen otik kapsül içten dışa doğru iç periosteal (endosteal), encondral ve dış periosteal olarak 3 katmandan oluşur. Membranöz labirent ve iç periosteal tabakanın vasküler desteği İAK'den sağlanırken, encondral ve dış periosteal tabakaların kanlanması orta kulak mukozası sorumludur[17]. Vasküler desteğin, ana dallarında kayıp ya da intrauterin erken dönemde vasküler

desteğin kaybı komplet labirintin aplazi, rudimenter otokist ve koklear aplazi gibi ciddi iç kulak anomalilerine sebep olacaktır.

Komplet labirintin aplazide(KLA), membranöz labirente gelişimsel duraklama otokist ve membranöz labirent gelişiminden önce meydana gelir. Rudimenter otokist duraklama otokistin oluşmaya başladığı intrauterin 3. ve 4. haftalar arasına isabet eder. Ortak kavite anomalisinde membranöz labirente gelişimsel duraklama koklea ve vestibül kesin ayrımının olmadığı 4. ve 5. haftalar arasında meydana gelir. 4. haftanın sonunda membranöz labirent, koklea, vestibül ve endolenfatik kanal olarak 3 kısma farklılaşmıştır. Koklear aplazide gelişimsel duraklama tam bu ayırmadan sonra 5. haftanın başında meydana gelir. Koklear duktus aplazik iken, vestibül ve endolenfatik yapılar normal veya dilate olabilir. Koklear hipoplazilerde koklea ve vestibül ayrı ayrı gelişmiştir, ancak koklea boyutları normalden küçüktür ve iç yapısı defektiftir. Gelişimsel duraklamanın 6. ve 20. haftalar arası meydana geldiği düşünülür. Inkomplet partiyon anomalilerinde koklea normal boyutlardadır, ancak modilus ve interskalar septumu ilgilendiren iç yapıda deformasyon mevcuttur. IP anomalilerinde koklea normal boyutlarda olduğu için membranöz labirent gelişiminin normal olduğu düşünülür. IP-I malformasyonu için endosteal tabakanın gelişiminde duraklama, IP-II malformasyonu için genetik olarak geniş vestibüler akuadakt ve kokleaya basınç transferi ve IP-III malformasyonu için orta endokral tabaka ve dış periosteal tabaka gelişimindeki duraksamaların patofizyolojide rol oynadığı düşünülür [16].

2.4. İç Kulak Malformasyonlarının Sınıflandırması

Sensörinöral işitme kaybı insidansı yenidoğan ve okul çağı dönemindeki çocuklarda sırasıyla 1/1000 ve 9/1000 olarak bildirilmiştir[18]. Konjenital sensörinöral işitme kayıplarının %20'sini kemik iç kulak malformasyonları oluşturur[1]. Bu gruptaki hastaların BT ve MR görüntülemelerinde kemik labirentin anomalileri objektif olarak gösterilebilir. Öte yandan %80'lik kısmı oluşturan membranöz iç kulak malformasyonları radyolojik olarak tespit edilemez ve patolojinin iç kulak tüylü hücreler düzeyinde olduğu düşünülür.

İç kulak malformasyonlarını doğru sınıflamak ve evrensel olarak kabul edilen bir sistem geliştirmek çok önemlidir. Bu hastaların tanı ve tedavi aşamalarında karşılaşılabilecek zorlukları öngörebilmek ve üstesinden gelebilmek için araştırmacılar arasında ortak bir dil kullanılması şarttır. Sennaroğlu ve ark. İç kulak malformasyonlarının yönetimindeki zorlukları şu şekilde özetlemiştir[1]:

1. BOS kaçağı ve menenjit riski
2. Eşlik eden fasiyal sinir anomalileri
3. Cerrahi yaklaşım ve elektrod seçiminde zorluklar
4. Doğru implantasyon metodu seçimi, Koklear implant(Kİ) ya da Beyin Sapı İmplantı(BSİ)
5. Cerrahinin zamalaması

İç kulak malformasyonlarını ilk kez sınıflayan Jackler ve ark.[19], iç kulak anomalilerini politomografik bulgular ışığında 5 kategoriye ayırmıştır.

1. Michel Deformitesi
2. Koklear aplazi
3. Ortak Kavite
4. Koklear Hipoplazi
5. İnkomplet Partisyon

Yüksek çözünürlüklü BT ve temporal kemik MR tetkiklerinin kullanıma girmesiyle iç kulak malformasyonlarıyla ilgili daha yüksek kalitede görüntüler elde edilmesi, bilgi birikiminin artması ve basılı politomografi görüntülerinin bugünkü tetkiklerle karşılaştırma güçlükleri nedeniyle yeni bir sınıflandırmaya ihtiyaç duyulmuştur. Sennaroğlu ve Saatçi[20] 2002 yılında Jackler'in sınıflamasını rafine etmiş ve inkomplet partisyon anomalilerini IP-I ve IP-II olarak 2 gruba ayırmıştır. Sennaroğlu sonraki çalışmalarında X'e bağlı sağırılık olarak tanımladığı iç kulak malformasyon tipini IP-III olarak sınıflamaya dahil etmiştir[21]. Yıllar içerisinde koklear hipoplazi subtiplerini tanımlamış ve sınıflamaya dahil etmiştir[22]. İlerleyen zaman içerisinde koklear apertür anomalilerinin tanımlanmış ve sınıflamaya dahil edilmiştir.

Günümüzde iç kulak malformasyonlarının tiplendirmesinde kullanılan en güncel ve ayrıntılı sınıflama olan Sennaroğlu sınıflaması iç kulak malformasyonlarını 8 alt grupta toplamaktadır:

1. Komplet Labirintin Aplazi (Michel Deformitesi) : Koklea, vestibül, SSK, vestibüler ve koklear duktusun yokluğu ile karakterizedir. Petröz kemik hipoplastik olabilir[23], İAK yalnızca fasiyal siniri içerir, kokleovestibüler sinir yoktur. Koklear implantasyon(Kİ) kontraendikedir, hastalar beyin sapı implantasyonu (BSİ) adaydır.
2. Rudimenter Otokist: İAK ile bağlantısı olmayan milimetrik yuvarlak-ovoid kistik oluşum mevcuttur. Kİ kontraendikedir, hastalar BSİ adaydır.
3. Koklear Aplazi: Koklea yoktur, vestibüler yapılar normal ya da dilate görünümde olabilir. Koklear aplazi-dilate vestibül birlikteliğinin ortak kaviteden ayırt edilmesi önemlidir. Ortak kavite anomalisinde koklear nöral doku bulunur ve hastalar koklear implanttan fayda görebilir. Ancak koklear aplazi-dilate vestibül durumunda BSİ tek cerrahi seçenektir.
4. Ortak Kavite: Koklea ve vestibül tek kavite halindedir ve İAK kaviteye ortasından girer. Koklear aplazi-dilate vestibül birlikteliğindeyse malforme vestibül İAK fundusunun posterolateralinde yerleşmiştir. Ortak kavite, koklear ve vestibüler nöral elemanları içerir. Sinir kokleovestibüler sinir olarak adlandırılır. MR görüntülerinde sinirin varlığı belirlenebilir ancak koklear sinir lifi sayısını belirlemek olası değildir. Kokleovestibüler sinir mevcudiyetinde davranışsal odyolojik yanıtlar alınması ve işitme cihazı ile dil gelişiminin olması hastanın koklear implantasyondan fayda görebileceğini düşündürür. Aksi halde BSİ tercih edilmelidir.
5. Koklear Hipoplazi (KH): Koklea ve vestibül tamamen ayrılmıştır ancak koklea boyutları normalden küçüktür ve çeşitli internal malformasyonlar içerir. Vestibüler yapılar değişen derecelerde hipoplazik ya da aplazik olabilir.

KH-I: Koklea İAK fundusundan çıkan küçük bir tomuruk şeklindedir, modiolus ve interskalar septum (ISS) yoktur.

KH-II: Koklea boyutları normalden küçük olup dış yapısı normal kokleaya benzer. Modiolus ve ISS defektiftir.

KH-III: Koklea daha az dönüşe (2'den az) ve kısa modiolusa sahiptir.

KH IV: Koklea bazal kıvrımı normal iken, orta ve apikal kıvrımlar hipoplastik olup santral pozisyon yerine anteromedialde yerleşmiştir.

Hafif-orta derece SNİK gösteren KH hastalarında işitme cihazı seçeneği gündeme gelir. Ancak çoğunluğu ileri derece SNİK ile başvuran hastaların koklear sinirleri mevcutsa ve koklear apertür normal morfolojideyse koklear implantasyon tercih edilmez. Aksi durumda beyin sapı implantı tek cerrahi seçenektir.

6. İnkomplet Partisyon (IP): Koklea ve vestibül tamamen ayrılmıştır. Koklea boyutları normal sınırlardadır. Koklea iç yapısında modiolus ve ISS'de değişen derecelerde malformasyonlar mevcuttur.

IP-I: Sennaroğlu ve Saatçi[20] tarafından "Kistik Kokleovestibüler Malformasyon" olarak adlandırılan, modiolus ve ISS'nin tamamen defektif olduğu subtiptir. Vestibül değişen derecelerde dilatedir. Vestibül akuaduktusta genişleme nadirdir.

IP-I hastaları ileri derece SNİK ile başvurdıklarından potansiyel Kİ adaylarıdır. Modiolus defektif olduğundan Koklea BOS ile dolu olabilir, cerrahi sırasında gusher görülebilir. Defektif stapes tabanı ve kokleayı dolduran BOS'a bağlı olarak Kİ öncesi opere edilmemiş kulaklarda bile spontan BOS otore ve rekürren menenjit riski IP-1 malformasyonuna karakteristiktir[24].

IP-II: Modiolus ve ISS'nin apikal kısmı defektif olup apeks kistik görünümündedir. Geniş vestibüler akuadakt eşik eder, vestibül minimal dilate olabilir.

IP-II hastalarının başlangıçta işitmesi normal olabilir, ileri yaşlarda progresif SNİK ile başvurabilirler. İşitme kaybının derecesine göre işitme cihazı ve Kİ önerilir.

IP-III: Sennaroğlu ve ark.[21] Tarafından X'e bağlı sağırılık hastalarında görülen bu malformasyon, IP-III subtipi olarak 2006'da sınıflamaya dahil edilmiştir. Modiolus tamamen defektiftir, ISS mevcuttur. Koklea hemen her zaman BOS ile doldur ve Kİ sırasında gusher görülür.

IP-III hastaları ileri SNİK'in yanısıra mixt tip işitme kaybı ile başvurabilir. İletim komponenti stapes fiksasyonu şeklinde yanlış yorumlanabilir ve stapedotomi gusher ile sonuçlanır. IP-III hastaları da Kİ adaydır.

7. Geniş Vestibüler Akudakt: Koklea, vestibül ve SSK'lar normal boyut ve morfolojidedir. Vestibüler akuadakt çapı, posterior labirent ve operkulum orta noktasından yapılan ölçümde 1,5 mm'den geniştir. Başlangıçta işitmeleri normal olabilen bu hastalarda progresif işitme kaybı gelişimine bağlı işitme cihazı ve Kİ gündeme gelir.
8. Koklear Apertür Stenoza: Koklear apertür genişliği 1,4 mm'den küçük olduğu durumlarda hipoplazik, tamamen kemik septumla kapalı olduğu durumda aplazik olarak adlandırılır. Koklear apertür stenoza, dar İAK ve koklear sinir hipoplazisi/aplazisi eşlik edebilir. Bu hastalarda çoğunlukla işitme cihazı yeterli olmaz, koklear sinir ciddi derecede hipoplazik/aplazik ise Kİ cerrahisi de başarısız olabilir. Bu durumda BŞİ gündeme gelecektir.

2.5. İç Kulak Malformasyonlarında Tedavi Alternatifleri

İç Kulak malormasyonlarına, anormal koklear ve vestibüler anatominin yanısıra koklear sinir anomalileri eşlik edebilir. Hastalar değişen derecelerde iletim, sensörinöral ve mikst tip işitme kayıpları ile başvurabilir. Bu noktada detaylı odyolojik ve radyolojik değerlendirme tedavi seçiminde anahtar rol oynar.

2.5.1. İşitme Cihazı

Hafif-orta derecede işitme kaybı ile başvuran Geniş vestibüler akuadakt, bazı IP-II, IP-III ve KH hastalarında işitme cihazı yeterli olabilir. İleri derecede işitme kayıplarında yetersizken, komplet labirintin aplazi, rudimenter ookist ve koklear aplazi malformasyonlarında faydasızdır.

2.5.2. Stapedotomi

İletim komponenti olan bazı koklear hipoplazi alt tiplerine stapes fiksasyonu eşlik edebilir [25]. Bu durumda stapedotomi etkili bir tedavi seçeneğidir. Ancak IP-II

ve IP-III malformasyonlarında stapedotomi kontraendike olup gusher ve rezidüel işitmenin kaybı ile sonuçlanabilir.

2.5.3. Koklear İmplantasyon (Kİ)

İleri derecede işitme kayıplı, koklear sinir mevcudiyeti odyolojik ve radyolojik olarak kanıtlanmış iç kulak malformasyonlu hastalarda Kİ en etkili tedavi seçeneğidir. İç kulak malformasyonlu hastalarda cerrahi yaklaşım tipi ve elektrod seçimi normal anatomiye sahip hastalardan farklılık gösterir.[11]

Cerrahi yaklaşım

Fasiyal Reses (Posterior Timpanotomi) Yaklaşımı

House ve ark.[26] Tarafından tanımlanan Fasiyal reses yaklaşımı koklear implantasyon cerrahisi için birçok klinikte uygulanan standart yaklaşımdır. Mastoidektomiye takiben sınırları fossa incudis, fasiyal sinir ve korda timpani tarafından oluşturulan fasiyal resesten orta kulağa girilir ve yuvarlak pencere tanımlanır. Ancak iç kulak malformasyonlarında fasiyal reses yaklaşımında cerrah komplike durumlara müdahale edebilecek yeterlilikte olmalıdır. Fasiyal sinirin anormal yerleşimi ve koklear malformasyona bağlı yuvarlak pencere görüş açısındaki kısıtlılık, cerrahiye komplike edebilecek durumların başında gelir.

Transkanal Yaklaşım

Koklear implantasyon cerrahisinde kullanımı ilk defa Kiratzidis[27] ve Kronenberg[28] tarafından bildirilmiştir. Ciddi iç kulak malformasyonlarında kullanılması tavsiye edilmemekle birlikte bazı durumlarda transmastoid fasiyal reses yaklaşımı ile kombinasyonu cerrahın işini kolaylaştırabilir.

Sennaroğlu ve ark.[29], fasiyal sinir anormal yerleşimi nedeniyle fasiyal reses yaklaşımında görüş açısının yetersiz olduğu IP-I malfrasyonlu 2 hastada, elektrodu transkanal yaklaşımla yerleştirdiklerini bildirmişlerdir. Elektrod yerleştirildikten sonra dış kulak yolu arka duvarında açtıkları dar bir alandan elektrodu mastoid

kaviteye transfer ettiklerini ve dış kulak yolu defektini kıkırdak ile tamir ettiklerini bildirmişlerdir.

Yine fasiyal reses yaklaşımıyla Kİ yapılacak olan ve stapes tabanı fistülüne bağlı BOS otore eşlik eden olgularda stapes tabanına hakimiyeti artırmak amacıyla transkanal yaklaşım fasiyal reses yaklaşımıyla kombine edilebilir.

Transmastoid Labirintotomi

Özellikle fasiyal sinir anomalisinin eşlik ettiği Ortak Kavite hastalarına fasiyal sinir hasarından kaçınmak için tercih edilen yöntemdir. İlk defa McElveen ve ark.[30] tarafından tanımlanan bu yöntemde mastoidektomiye takiben elektrod lateral SSK lokasyonundan yerleştirilmiştir. Bu yöntemde fasiyal sinirin özellikle aranmaması önerilir ve gusher gelişen olgularda elektrodun İAK'ya migrasyon ihtimaline karşın intraoperatif elektrod pozisyonunun tespiti tavsiye edilir.

Kanal Arka Duvarının İndirilmesi ve Dış Kulak Yolunun Kapatılması

Kontrol edilemeyen BOS otore ve rekürren menenjit vakalarında defekt tamirinin ardından östaki ve subtotal petrözektomi kavitesinin obliterasyonu ile birlikte dış kulak yolunun kör bir kese halinde kapatılması akılcı bir seçenektir. Ancak kolesteatom gelişimini önlemek amacıyla geride epitel bırakılmadığından emin olunmalıdır.

Önceden kronik otit sebebiyle timpanomastoidektomi geçirmiş hastalarda dış kulak yolu epiteli tamamen çıkarılarak dış kulak yolunun kör bir kese halinde kapatılması tercih edilebilir. Bu durumda östaki obliterasyonuna gerek yoktur[31].

Oval Pencere Yakaşımı

Kim ve ark.[32] fasiyal reses yaklaşımıyla yuvarlak pencere nişini tanımlayamadıkları 2 KH olgusunda stapedektomi yaparak elektrodu vestibüle yerleştirmek zorunda kaldıklarını bildirmiştir.

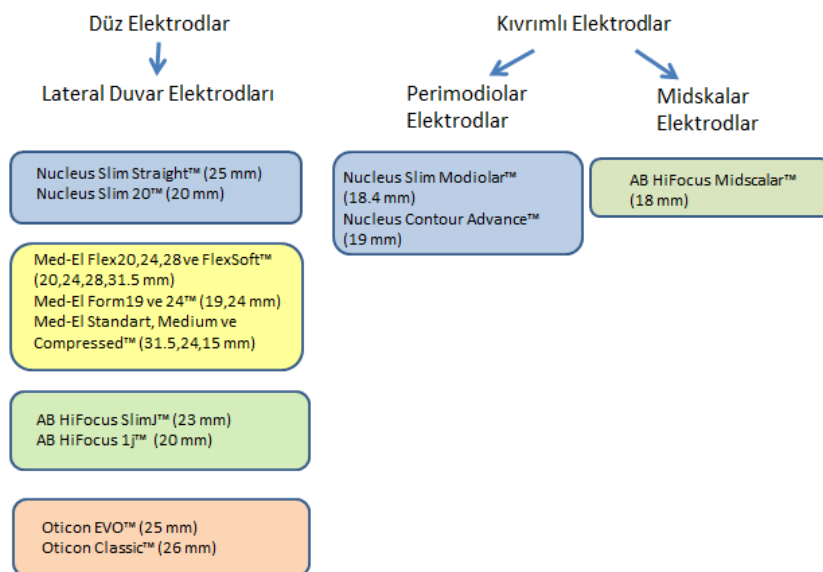
Elektrod Seçimi

İç kulak malformasyonlarında, nöral dokuların maksimal uyarımını sağlayacak uzunlukta, minimum intrakoklear hasara sebep olacak yapı ve uzunlukta ve gusher gelişme ihtimali olan durumlarda BOS kaçağını önleyecek yapıda elektrod kullanımı öncelikli hedeftir. Ancak iç kulak malformasyonlarında koklea boyutları ve iç yapısı normal kokleaya göre farklılık arz eder[1].

Komplet koklear uyarımı sağlamak amacıyla yeterli uzunlukta elektrod seçilmelidir[33]. Ancak aşırı uzun elektrod seçiminde koklear hasara bağlı rezidüel işitmenin kaybının yanısıra yalnızca koklear implantla işitmenin sağlandığı durumda da odyolojik testlerde daha düşük konuşmayı ayırt etme skorları elde edildiği bilinmektedir[3, 34]. Yine gusher beklenen İKM’lerde uzun elektrod seçiminde stopper’a sahip elektrod modellerinde stopper’ın yuvarlak pencereye oturmaması BOS kaçağının yetersiz kontrolüne sebep olacaktır.

Koklear implantlar düz-lateral duvar elektrodları ve kıvrımlı-perimodiolar elektrodlar olarak sınıflanabilir, kıvrımlı elektrodlar sınıfından AB Hi-Focus Midskalar™ elektrod, midskalar yerleşimi ile perimodiolar elektrodlardan farklılık arz eder. Rutin kullanımda olan koklear implant elektrodlarının uzunlukları listelenmiştir:

Tablo 2.1. Rutin Kullanılan Koklear İmplant Elektrodları



İç kulak malformasyonlarında BOS kaçağı azımsanmayacak oranda karşımıza çıkmakta ve menenjitte sebep olarak fatal sonuçlara neden olmaktadır. Sennaroğlu'nun[7] yuvarlak pencere ya da kokleostomi penceresine oturacak proksimal silikon stopper fikrinden hareketle Med El tarafından FORM serisi üretilmeye başlanmıştır. Form 24 ve Form 19 olarak iki farklı uzunlukta model mevcuttur. Koklea boyutlarının normal olduğu inkomplet partisyonlarda ve büyük ortak kaviteelerde Form 24 modeli tercih edilebilir. Koklea boyutlarının normalden küçük olduğu koklear hipoplazi ve küçük ortak kaviteelerde Form 19 tercih edilebilir.

Koklear nöral dokunun yerinin tam olarak bilinmediği Ortak Kavite gibi malformasyonlarda perimodiolar elektrodlar yerine her iki yüzeyinde kontakt noktaları olan Medel elektrodlar ya da tam halka şeklindeki Nucleus straight elektrodlar tercih edilmelidir.

Modiolusun tamamen defektif olduğu IP-III malformasyonunda İAK'ya migrasyon ihtimali yüksek olan perimodiolar elektrodlar yerine düz elektrodlar tercih edilmelidir. Yine uzun elektrodların İAK'ya migrasyon ihtimali yüksek olduğundan 1 tam dönüş yapacak kadar yeterli uzunlukta ancak kısa elektrodlar seçilmesi akıllıcadır.

2.5.4. Beyin Sapı İmplantasyonu (BSİ)

Koklear implantasyon, kokleanın olmadığı komplet labritintin aplazi, rudimenter otokist ve koklear aplazide ve koklear sinirin hipoplazik/aplazik olduğu yeterli odyolojik cevap alınamayan hastalarda kontraendikedir. Bu hastalarda tek cerrahi seçenek beyin sapı implantasyonudur.

2.6. Koklear İmplantasyon Odyolojik Sonuçlarını Etkileyen Parametreler

Koklear implantasyon cerrahisinde odyolojik sonuçları etkileyen parametreler biyografik, odyolojik, bilişsel ve elektrod pozisyonu olarak 4 ana başlık altında toplanabilir[3].

Biyografik etkenlerden geç implantasyon yaşı ve düşük eğitim seviyesinin odyolojik sonuçları olumsuz etkilemektedir. Odyolojik etkenlerden ise rezidüel

işitmenin kötü olması, işitme kaybı süresinin uzun olması ve implantasyona dek işitme cihazsız geçen sürenin uzamasının odyolojik sonuçları olumsuz etkilediği bilinmektedir[3, 35-37]. İşitme kaybının etiyojisi de odyolojik sonuçları etkilemektedir. İç kulak malformasyonlu hastalarda odyolojik sonuçların normal anatomiye sahip bireylerden daha kötü olduğu bilinmektedir[38].

Bilişsel durum ile odyolojik sonuçlar arasında ise pozitif ilişki olduğu bildirilmiştir[3, 39].

Elektroda bağlı etkenlerden transskalar penetrasyon; osseöz spiral lamina, baziler membran, spiral ligament ve Reisner membranında potansiyel hasara yol açtığından odyolojik sonuçları olumsuz etkileyecektir [40, 41].

Elektrodun modiolusa yakın konumlanması spiral gangliyon hücrelerinin uyarımını kolaylaştıracağından odyolojik sonuçları olumlu etkileyecektir[3, 42, 43].

Elektrod insersiyon derinliği lineer ve açısal olarak 2 şekilde tanımlanmıştır. Elektrodun yuvarlak pencereden itibaren koklea içerisindeki kısmının uzunluk olarak ifadesi lineer insersiyon derinliği, modiolus etrafındaki dönüş açısı ise açısal insersiyon derinliği olarak tanımlanır. Elektrodun lineer insersiyon derinliği arttıkça odyolojik sonuçların olumlu etkilendiğini bildiren araştırmacıların[44, 45] yanısıra olumsuz etkilendiğini savunanlar da mevcuttur[3, 46]. Elektrodun açısal insersiyon derinliği konusunda literatürde görüş birliği yoktur. Odyolojik sonuçları pozitif yönde [47, 48], negatif yönde[49-51] etkilediğini ya da anlamlı ilişki olmadığını[46] savunan yayınlar mevcuttur. Bu farklılığın sebebi sığ elektrod derinliklerinde elektrod insersiyon derinliği arttıkça koklear nöral dokunun uyarımının artması ancak daha derin insersiyonlarda bazal elektrodun aşırı ileri itilmesi sonucu koklea bazal dönüşte uyarımın azalması, yine derinliğin artmasıyla elektrod ucunun skala timpaniden vestibüliye transloke olması ya da lateral duvara doğru yönelmesi olabilir.

Tablo 2.2. Koklear İmplantasyon Odyolojik Sonuçlarını Etkileyen Parametreler

<i>a.Biyografik Etkenler</i>
1. İmplantasyon yaşı
2. Hastanın eğitim düzeyi
<i>b.Odyolojik Etkenler</i>
1. İşitme kaybının süresi
2. İmplantasyona dek geçen süreçte işitme cihazı kullanımı
3. Hastanın rezidüel işitmesinin varlığı
4. İşitme kaybının etiyojisi (örn. iç kulak malformasyonları)
<i>c.Hastanın Bilişsel Düzeyi</i>
<i>d.Elektroda Bağlı Etkenler</i>
1. Elektrodun kısmi ya da total insersiyonu
2. Elektrodun transskalar penetrasyonu
3. Elektrodun modiolusa uzaklığı
4. En bazal elektrodun yuvarlak pencereye uzaklığı
4. Elektrodun uzunluğu (lineer insersiyon derinliği (LID))
5. Elektrodun modiolus etrafında dönüş miktarı (açısal insersiyon derinliği (AID))

3. BİREYLER VE YÖNTEM

Bu çalışma, Hacettepe Üniversitesi Kulak Burun Boğaz Anabilim dalında Hacettepe Üniversitesi Girişimsel olmayan Klinik Çalışmalar Etik Kurulu'nun GO 22/1253 no'lu izniyle yapılmıştır.

3.1. Bireyler

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı'na Anabilim Dalı'na 2010-2022 yılları arasında başvurmuş, ileri-çok ileri derece mikst veya sensörinöral işitme kayıplı, BT ve MR görüntülerinde iç kulak malformasyonu tespit edilmiş ve Sennaroğlu sınıflamasına göre sınıflandırılmış, kliğimize koklear implantasyon cerrahisi yapılmış, pre-operatif temporal BT ve post-operatif transorbital grafi görüntüleri kliniğimizde elde edilmiş hastalar değerlendirilmiştir.

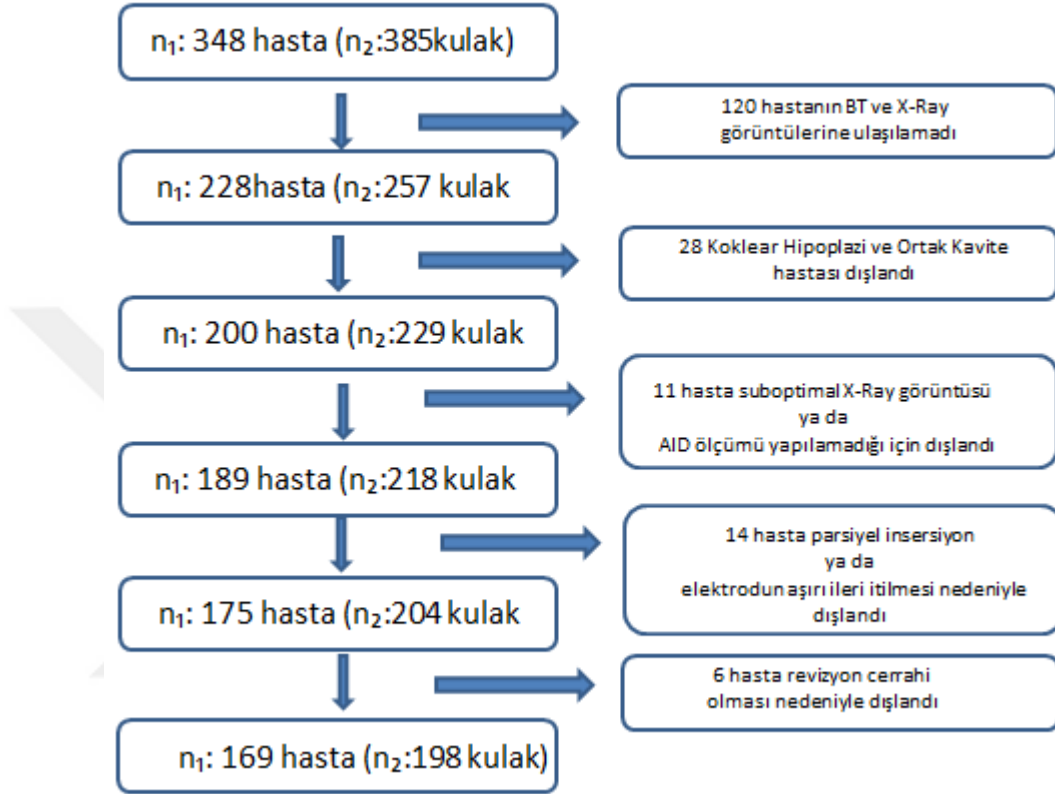
Kontrol grubu, 2010-2022 yılları arasında kliniğimize başvurmuş, ileri-çok ileri derecede mikst veya sensörinöral işite kayıplı, BT ve MR görüntülemelerinde iç kulak anatomik yapıları normal olarak değerlendirilen, kliğimize koklear implantasyon cerrahisi yapılmış, pre-operatif temporal BT ve post-operatif transorbital grafi görüntüleri kliniğimizde elde edilmiş hastalardan oluşmaktadır. Kontrol grubu oluşturulurken iç kulak anomalili hastalarda da kullanılan 3 farklı uzunlukta (Cochlear Slim Straight, Med-EL Felx28, Med-El Standart) koklear elektrod tatbiki yapılmış, her bir grupta 20 hasta olmak üzere toplam 60 hasta dahil edilmiştir.

İç kulak malformasyonlu hastalardan komplet labirintin aplazi, rudimenter otokist ve koklear aplazi hastalarında koklear implantasyon kontraendike olduğu için çalışmamızdan dışlanmıştır. Ortak kavite malformasyonunda transmastoid translabirintin implantasyon ve double kokleostomi yapılan durumlarda açısız insersiyon derinliği (AID) ölçümü mümkün olmadığından dışlanmıştır. Ortak kavite ve koklear hipoplazi tip I hastalarında implant elektrodunun dairesel insersiyon konfigürasyonu göstermediği durumda açısız insersiyon derinliğini ölçmek mümkün olmadığı için bu anomali grupları dışlanmıştır. Kokleostomi yapılan hastalar ve parsiyel insersiyon yapılabilen hastalarda elektrod uzunluğu ile açısız insersiyon

derinliği (AID) arasında sağlıklı ilişki kurulamayacağından dışlanmıştır.

Kontrol grubunda ise parsiyel insersiyon gerçekleşen hastalar dışlanmış olup, kliniğimiz veritabanından hastalar rastgele seçilmiştir.

Tablo 3.1. Çalışma Grubu Hasta Seçimi



Hasta bilgileri retrospektif taranarak anamnez ve ameliyat bilgileri not edilmiş, radyolojik görüntülemeleri değerlendirilmiştir.

3.2. Yöntem

Araştırmanın çalışma grubuna Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB ve Baş Boyun Cerrahisi Anabilim Dalı'na ileri-çok ileri derece mikst veya sensörinöral işitme kaybı ile başvurmuş BT ve MR görüntülerinde iç kulak malformasyonu tespit edilmiş ve Sennaroğlu sınıflamasına göre sınıflandırılmış, kliniğimize koklear implantasyon cerrahisi yapılmış, pre-operatif temporal BT ve post-operatif transorbital grafi görüntüleri kliniğimizde elde edilmiş 198 koklea (29 bilateral, 169

unilateral implantasyon yapılan toplam 169 hasta) dahil edilmiştir. Kontrol grubuna iç kulak anatomisi normal, 3 farklı uzunlukta elektrod yerleştirilmiş her grup 20 hastadan oluşacak şekilde 60 kulak (unilateral implantasyon yapılan toplam 60 hasta) dahil edilmiştir. Hasta bilgileri Nucleus medikal bilgi sistemi üzerinden retrospektif taranarak yaş ve cinsiyet gibi demografik özellikleri, koklear implantasyon cerrahi tarafları, kullanılan elektrod marka ve modelleri kayıt altına alınmıştır.

Hastaların temporal BT ve transorbital grafileri RadiAnt DICOM (Digital Imaging and Communications in Medicine) viewer 64-bit™ yazılımı kullanılarak ilgili ölçümler yapılmıştır.

3.3. Görüntüleme

Çalışma ve kontrol grubu hastalarına ait yüksek çözünürlüklü temporal bilgisayarlı tomografi (YÇBT) görüntüleri 1 mm aralıklarla alınmış olup, 3 boyutlu multiplanar rekonstrüksiyon (3D MPR) işlemi RadiAnt DICOM viewer-64 bit™ yazılımı kullanılarak yapılmıştır. Transorbital grafiler üzerindeki ölçümler RadiAnt DICOM viewer-64 bit™ yazılımı kullanılarak yapılmıştır.

Sennaroğlu sınıflamasına göre iç kulak malformasyonları sınıflandıktan sonra çalışmaya alınan kulakta aksiyel ve koronal oblik reformat kesitlerinde kokleanın bazal dönüş uzunluğu temporal BT kullanılarak, açısız insersiyon derinliği (AID) ise transorbital grafiler kullanılarak elde edilmiştir. Kontrol grubu aynı işlemleri tabi tutulmuştur.

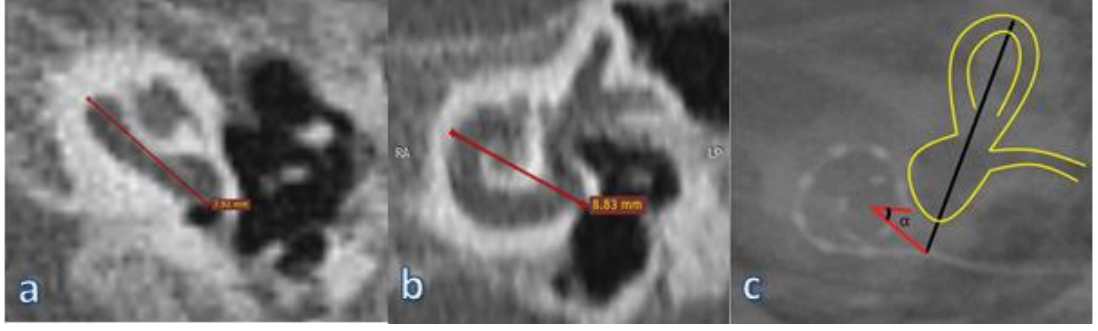
Tablo 3.2. Koklea bazal dönüş uzunluğu ve AID ölçüm yöntemleri

Ölçüm Tipi	Görüntüleme yöntemi-kesiti	Tanım
Koklea bazal dönüş uzunluğu (aksiyel)	YÇBT- yuvarlak pencerenin görüldüğü aksiyel kesit	Yuvarlak pencere orta noktasından başlayıp bazal dönüşün bittiği en uzak nokta arası mesafenin ölçümü
Koklea bazal dönüş uzunluğu (koronal oblik reformat)	YÇBT- yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitin koronal oblik reformatı (reformat görüntüde yuvarlak ve oval pencere ayrı ayrı seçilebilmelidir.)	Yuvarlak pencere orta noktasından başlayan modiolustan geçen ve bazal dönüşün dış duvarına uzanan mesafenin ölçümü
Açısal insersiyon derinliği (AID)	Anteroposterior Grafi (Transorbital Grafi)	Superior SSK en üst noktası ve vestibül orta noktasından geçme hattın implant elektrodu ile kesiştiği nokta yuvarlak pencere olarak işaretlenip, yuvarlak pencereden modiolusa ve elektrodun en son kontakt noktasından modiolusa çizilen iki vektör arası açının ölçümü

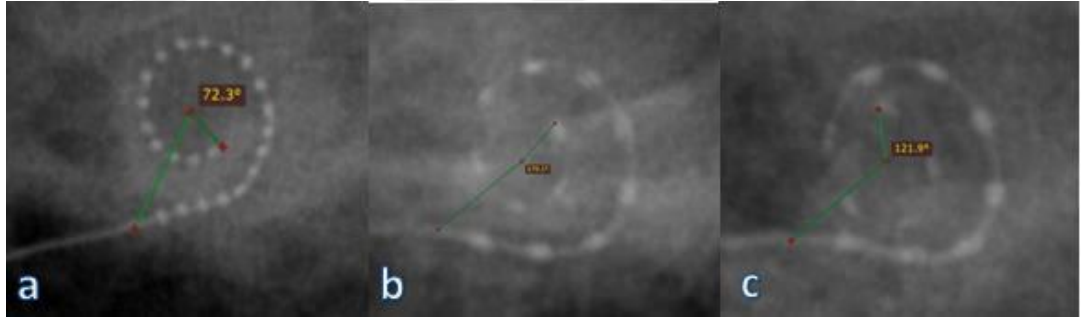
Kokleanın bazal dönüş uzunluğu aksiyel seride yuvarlak pencerenin görüldüğü kesitte, yuvarlak pencere orta noktasından başlayıp bazal dönüşün bittiği en uzak mesafeye kadar horizontal ekseninde işaretlenerek ölçülmüştür. (şekil 3a)

Kokleanın bazal dönüş uzunluğu 3D MPR sekansı ile koronal oblik reformat edilerek oval ve yuvarlak pencerenin görüldüğü kesitte yuvarlak pencere orta noktasından başlayan modiolustan geçen ve bazal dönüşün dış duvarına uzanan mesafe ölçülmüştür. (şekil 3b)

Koklear implant elektrodunun açısal insersiyon derinliği (AID) ölçümü için Transorbital grafi görüntüsü üzerinde, MinIP'te (minimum intensity projection) superior SSK en üst noktası ve vestibülden geçen doğrunun implant elektrodu ile kesiştiği nokta yuvarlak pencere olarak işaretlenmiş, yuvarlak pencereden modiolusa çizilen vektör ile elektrodun son kontakt noktasından modiolusa çizilen vektör arasındaki açı hesaplanmıştır. (şekil 3c)



Şekil 3.1. Med-El Standart(31,5 mm) elektrod yerleştirilmiş kontrol grubuna ait sağlıklı koklea üzerindeki ölçümler. Aksiyel kesit koklea bazal dönüş uzunluğu ölçümü(a), Koronal oblik reformat kesit koklea bazal dönüş uzunluğu ölçümü (b), Superior SSK en üst noktası ve vestibül (sarı kontur) orta noktasından geçen doğrunun (siyah çizgi) elektrodu kestiği nokta yuvarlak pencere lokasyonudur, açısal insersiyon derinliği(α): yuvarlak pencereden modiolusa ve en apikal elektroddan modiolusa çizilen vektörler (kırmızı çizgi) arasındaki açı olarak tanımlanır (c)



Şekil 3.2. Kontrol grubunda 3 farklı uzunlukta elektrod yerleştirilmiş hastaların anteroposterior kafa grafileri. Cochlear Slim Straight elektrod(25 mm) 432,3° (a), Med-El Flex 28 elektrod(28 mm) 550,9°(b) ve Med-El Standart elektrod (31,5 mm) 598,1° açısal insersiyon derinliğine sahiptir.

Gözlemciler arası varyasyonu yöntemin güvenilirliğini ölçmek için AID, 3 farklı KBB cerrahı tarafından ölçülmüştür. İstatistiksel hesaplamalar yapılırken en kıdemli KBB uzmanı referans kabul edilmiştir.

3.4. İstatistiksel Analiz

Analizlerimiz SPSS 25.0 programı ile yapılmıştır ve %95 güven düzeyinde çalışılmıştır. Analizlerimizde Ki-kare, Mann Whitney, Kruskal Wallis, Bağımlı gruplar t testi, Pearson korelasyon ve regresyon testi kullanılmıştır. Kategorik değişkenler arasındaki ilişki Ki-kare testi ile analiz edilmiştir. Ölçümlerin 2 gruplu değişkenler açısından incelenmesi Mann Whitney, 3 ve daha fazla grup için incelenmesi Kruskal Wallis testi ile analiz edilmiştir. Açısal insersiyon derinliği için ölçülen ile formülle değer arasındaki fark Bağımlı gruplar t testi, ilişki pearson korelasyon testi ile analiz edilmiştir. Etki ise regresyon testi ile analiz edilmiştir.



4. BULGULAR

Çalışmamızda 198 IKM koklea (n:169 hasta) ve kontrol grubu olarak 60 normal anatomiye sahip koklea (n:60 hasta) incelenmiştir. Çalışma grubunda, 80 erkek katılımcının 11'ine bilateral koklear implantasyon yapılmış olup, 89 kadın katılımcının 18'ine bilateral koklear implantasyon yapılmıştır. Çalışma grubunda opere edilen kulakların 118'i sağ, 80'i sol kulaktır. Kontrol grubunu unilateral koklear implantasyon yapılmış 31 erkek ve 29 kadın katılımcı oluşturmaktadır. Kontrol grubunda opere edilen kulakların 40'ı sağ, 20'si sol kulaktır.

Çalışma grubuna, n:26(%13) IP-I, n:79(%39,5) IP-II ve n:9(%4,5) IP-III malformasyonlu toplam 114(%57) inkomplet partisionlu koklea, n:17(%8,5) KH-II, n:28(%14) KH-III ve n:6(%3) KH-IV malformasyonlu toplam 51(%25,5) koklear hipoplazili koklea, n:15 (%7,5) koklear apertür stenozlu, n:13(%6,5) geniş vestibüler akuadaktlı ve n:5(%2,5) izole vestibül dilatasyonlu koklea dahil edilmiştir.

Tablo 4.1. Anomali Tipi ile Cinsiyet Arasındaki İlişkinin İncelenmesi

		Cinsiyet		p	Kontrol Grubu ile Karşılaştırma
		Erkek	Kadın		
		n (%)	n (%)		
Grup	IP-I	9(%34,6)	17(%65,4)	0,011*	-
	IP-II	36(%45,6)	43(%54,4)		-
	IP-III	9(%100)	0(%0)		p=0,005*
	KH-II	5(%29,4)	12(%70,6)		-
	KH-III	9(%32,1)	19(%67,9)		-
	KH-IV	4(%66,7)	2(%33,3)		-
	KAS	7(%46,7)	8(%53,3)		-
	GVA	9(%69,2)	4(%30,8)		-
	VD	3(%60)	2(%40)		-
	Kontrol	31 (%51,7)	29 (%48,3)		-

*p<0,05 Ki-kare testi

IP-I, IP-II, KH-II, KH-III ve KAS grubunda olanların çoğunluğu kadın; KH-IV, GVA ve VD grubunda olanların çoğunluğu ile IP-III grubunda olanların tamamı erkektir. Yapılan çoklu karşılaştırma analizi sonucuna göre yalnızca IP-III grubu ile kontrol grubu arasında cinsiyet açısından anlamlı bir farklılık bulunmaktadır.(p=0,005)

Tablo 4.2. Anomali tipi ile Yaş ilişkisinin incelenmesi

		Yaş		p	Kontrol Grubu ile Karşılaştırma
		Minimum-Maksimum	Ortalama±Standart Sapma		
Grup	IP-I	1-15	3,85±3,67	,000*	
	IP-II	1-57	13,99±13,06		P<0,001*
	IP-III	2-6	3,44±1,51		
	KH-II	1-16	4,18±3,75		
	KH-III	1-25	3,96±4,47		
	KH-IV	3-18	8,5±5,61		
	KAS	1-25	4,53±6,08		
	GVA	1-30	12,54±7,77		P<0,001*
	VD	2-37	13,6±15,77		
	Kontrol	1-4	2,5±2,12		

*p<0,05 Kruskal Wallis testi

Operasyon yaşı, IKM tipine göre anlamlı farklılık göstermektedir (p<0,05). Sırasıyla IP-II, izole VD ve GVA grubunda olanların yaş ortalaması en yüksek iken sırasıyla IP-III ve IP-I grubunda olanların ortalaması en düşüktür. Yapılan çoklu karşılaştırma analizi sonucuna göre IP-II ve GVA ile kontrol grubu arasında yaş açısından anlamlı bir farklılık bulunmaktadır.(p<0,001 ve p<0,001, Mann Whitney U testi) IP-II ile GVA grubunda olanların yaş ortalaması anlamlı olarak daha yüksektir.

Tablo 4.3. Anomali Tipine göre Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu Dağılımı (Aksiyel Kesitte Ölçüm)

		Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu (Aksiyel)		p	Kontrol Grubu ile Karşılaştırma
		Minimum-Maksimum	Ortalama±Standart Sapma		
Grup	IP-I	7,5-9,71	8,75±0,56	,000*	
	IP-II	7,1-9,38	8,33±0,48		p<0,001*
	IP-III	6,52-8,03	7,57±0,49		p<0,001*
	KH-II	4,06-7,55	6,28±1,04		p<0,001*
	KH-III	5,55-8,55	7,07±0,78		p<0,001*
	KH-IV	5,48-8,15	6,4±0,94		p<0,001*
	KAS	7,34-9,59	8,53±0,55		
	GVA	7,71-9,42	8,66±0,51		
	VD	7,81-8,58	8,23±0,3		
	Kontrol	7,5-9,79	8,72±0,55		

*p<0,05 Kruskal Wallis testi

BT aksiyel kesitlerinde ölçülen koklea bazal dönüş uzunluğu, IKM tipine göre anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0,000$). IP-I ile kontrol grubunda olanların ortalaması en yüksek iken sırasıyla KH-II, KH-IV ile KH-III grubunda olanların ortalaması en düşüktür. Yapılan çoklu karşılaştırma analizi sonucuna göre IP-II, IP-III, KH-II, KH-III ve KH-IV ile kontrol grubu arasında anlamlı bir farklılık bulunmaktadır. Buna göre kontrol grubunda olanların koklea bazal dönüş uzunluğu (aksiyel) ortalaması, IP-II, IP-III, KH-II, KH-III, KH-IV grubunda olanların ortalamasına göre anlamlı şekilde daha yüksektir. (Tüm ikili karşılaştırmalarda $p<0,001$, Mann Whitney U testi)

Tablo 4.4. Anomali Tipine göre Koklea Bazal Dönüş uzunluğu (Koronal Oblik Reformat Kesitte Ölçüm)

		Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu (Koronal Oblik Reformat)		p	Kontrol Grubu ile Karşılaştırma
		Minimum-Maksimum	Ortalama±Standart Sapma		
Grup	IP-I	8,23-9,76	8,99±0,52	,000*	
	IP-II	7,66-9,95	8,98±0,51		
	IP-III	7,22-8,4	7,86±0,34		$p<0,001^*$
	KH-II	4,23-9,32	7,33±1,39		$p<0,001^*$
	KH-III	6,77-9,02	7,9±0,58		$p<0,001^*$
	KH-IV	5,74-8,23	7,14±1,04		$p<0,001^*$
	KAS	7,15-9,83	8,72±0,61		
	GVA	8,12-9,54	8,93±0,44		
	VD	7,84-8,8	8,41±0,39		$p=0,005^*$
	Kontrol	8,24-10,7	9,18±0,51		

* $p<0,05$ Kruskal Wallis testi

BT koronal oblik reformat (MPR) kesitlerinde ölçülen koklea bazal dönüş uzunluğu, IKM tipine göre anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0,000$). Sırasıyla Kontrol ve IP-I grubunda olanların ortalaması en yüksek iken sırasıyla KH-IV, KH-II ve IP-III grubunda olanların ortalaması en düşüktür. Yapılan çoklu karşılaştırma analizi sonucuna göre IP-III, KH-II, KH-III, KH-IV ve izole VD ile kontrol grubu arasında anlamlı bir farklılık bulunmaktadır. Buna göre kontrol grubunda olanların Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu (Koronal Oblik Reformat) ortalaması IP-III, KH-II, KH-III, KH-IV ve izole VD grubunda olanların ortalamasına göre anlamlı şekilde daha yüksektir.

IP-III grubu ile KH-II, KH-III ve KH-IV grubu arasında Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu (Koronal Oblik Reformat) açısından anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır ($p>0,05$).

Tablo 4.5. AID Ölçümünde Araştırmacılar arası Tutarlılık Tespiti

Araştırmacılar arası Korelasyon Matrisi			
	Araştırmacı 1	Araştırmacı 2	Araştırmacı 3
Araştırmacı 1	1,000	,826	,960
Araştırmacı 2	,826	1,000	,935
Araştırmacı 3	,960	,935	1,000

İç Tutarlılık Testi							
	İç Tutarlılık Katsayısı	%95 Güven Aralığı		F test			
		Alt sınır	Üst Sınır	Değer	df1	df2	Anlamlılık
Tekli Ölçüm	,906	,882	,925	29,815	198	396	,000
Ortalama Ölçüm	,966	,957	,974	29,815	198	396	,000

(ICC test, Cronbach alpha)

AID ölçümünde her hasta için arı ayrı yapılan ölçümlerde araştırmacılar arası %90,6 oranında yüksek derecede uyumluluk mevcuttur. Araştırmacı 1 ile 2'nin ölçümleri %82,6, Araştırmacı 1 ile 3'ün ölçümleri %96, Araştırmacı 2 ile 3'ün ölçümleri %93,5 oranında benzerdir.

Tablo 4.6. Kontrol Grubunda Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu ve Açısal İnseriyon Derinliği Dağılımları

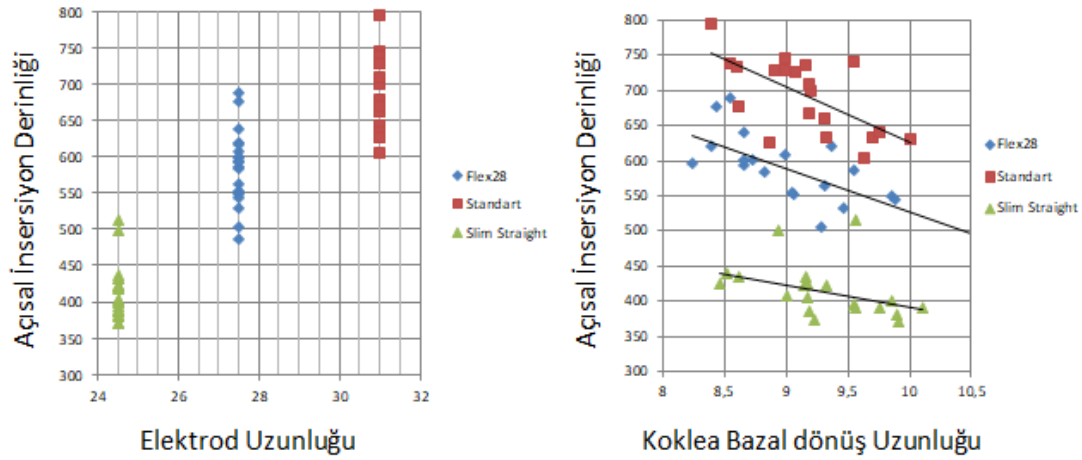
	Elektrod Marka-Modeli	Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(aksiyel)	p	Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(koronal oblik reformat)	p	Angüler İnseriyon Derinliği (AID)	p
		Ort±ss		Ort±ss		Ort±ss	
Kontrol Grubu	Cochlear Slim Straight	8,88±0,66	0,254	9,3±0,47	0,273	413,24±37,94	,000*
	Med-El Flex 28	8,65±0,51		9,08±0,61		583,81±51,62	
	Med-El Standart	8,63±0,45		9,15±0,43		693,36±52,89	

*p<0,05 2 grup için Mann Whitney, 3 ve daha fazla grup için Kruskal Wallis testi

Kontrol grubunda koklea bazal dönüş uzunluğu ortalaması Cochlear Slim Straight implante edilen grupta $9,3\pm0,47$, Med-El Flex 28 grubunda $9,08\pm0,61$, Med-El Standart grubunda $9,14\pm0,43$ bulunmuş olup koklea bazal dönüş uzunlukları arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır.

Kontrol grubunda angüler insersiyon derinliği ortalaması Cochlear Slim Straight implante edilen grupta $413,2\pm37,9^\circ$, Med-El Flex 28 grubunda $583,8\pm0,51,6^\circ$, Med-El Standart grubunda $693,2\pm52,9^\circ$ bulunmuş olup, AID gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık göstermiştir. Post-hoc analizde bütün 2'li gruplar arasında AID anlamlı farklılık göstermiştir. (Cochlear Slim straight vs Med-El Flex28($p=0,000$), Cochlear Slim Straight vs Med-El Standart($p=0,000$), Med-El Flex 28 vs Med-El Standart ($p=0,004$))

Tablo 4.7. Kontrol grubunda elektrod uzunluğuna göre AID dağılımı (Sağ), koklea bazal dönüş uzunluğuna göre AID dağılımı (Sol)



Tablo 4.7’de elektrod boyu uzadıkça angüler insersiyon derinliğinin arttığı gösterilmiş olup, Grafik 2’de koklea bazal dönüş uzunluğu ile angüler insersiyon derinliği arasındaki ters orantı görülmektedir.

Tablo 4.8. Kontrol Grubunda Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(Koronal Oblik Reformat) ve Elektrod Uzunluğunun Angüler İnsersiyon Derinliği (AID) üzerine Etkisinin İncelenmesi

Model Özeti									
Model	R	R ²	Düzeltilmiş R ²	Hesaplanan Değerin Standart Hatası	Değişim İstatistikleri				
					R ² değişimi	F değişimi	df1	df2	Anlamlı F Değişimi
1	,947 ^a	,897	,894	40,92022	,897	248,522	2	57	,000

Bağımlı değişken: AID Prediktörler: Sabit, Koklea bazal dönüş uzunluğu, Elektrod uzunluğu

Etkilenen	Etkileyen	Unstandardized Coefficients		Standardized Coefficients	p	R2
		B	Std. Error	Beta		
Açısal İnsersiyon Derinliği (AID)	Sabit	-9,709	117,098		,934	,897
	Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu	-62,175	10,526	-,253	,000*	
	Elektrod Uzunluğu	41,342	2,003	,883	,000*	
Model: p=,000						

*p<0,05 regresyon testi

Etkinin incelenmesi amacıyla kurulan regresyon modeli anlamlıdır (p=0,000). Açısal insersiyon derinliği üzerinde koklea bazal dönüş uzunluğu ve elektrod uzunluğu çok güçlü etkiye sahiptir. (R=0,947) ve AID varyasyonlarının %89,4'ünü açıklamaktadır. (Düzeltilmiş R²=0,894) Sonuçlar incelendiğinde Koklea bazal dönüş uzunluğu, AID'yi negatif etkilemekteyken (B₁=-62,175 p<0,05), elektrod uzunluğu pozitif etkilemektedir (B₂=41,342 p<0,05).

Kontrol grubunda analiz edilen 60 hastanın verileri üzerinden, Koklea bazal dönüş uzunluğu ve Elektrod uzunluğu bağımsız değişkenlerinden yola çıkılarak post-operatif açısal insersiyon derinliği tahmini için bir model geliştirilmeye çalışılmıştır.

$$AID_{\text{tahmin edilen}} = (\text{Elektrod Uzunluğu} * B_1) - (\text{Koklea bazal dönüş uzunluğu} * B_2) - \text{sabit}$$

Tablo 4.9. Anomali Tiplerine göre Elektrot Çeşitleri Dağılımı

	Elektrod Marka-Modeli										
	Med-El Compressed	Cochlear Contour Advance	Med-El Form 19	AB HiFocus 1j	Med-El Form 24	Med-El Medium	Cochlear Slim Straight	Oticon Digisonic SP EVO	Oticon Digisonic SP	Med-El Flex 28	Med-El Standart
	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)	n (%)
IP-I	0(%0)	0(%0)	8(%30,8)	0(%0)	15(%57,7)	0(%0)	1(%3,8)	0(%0)	0(%0)	1(%3,8)	1(%3,8)
IP-II	0(%0)	1(%1,3)	2(%2,5)	0(%0)	52(%65,8)	3(%3,8)	9(%11,4)	1(%1,3)	3(%3,8)	3(%3,8)	5(%6,3)
IP-III	0(%0)	0(%0)	6(%66,7)	0(%0)	3(%33,3)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	0(%0)
KH-II	0(%0)	1(%5,9)	5(%29,4)	0(%0)	5(%29,4)	0(%0)	6(%35,3)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	0(%0)
KH-III	0(%0)	0(%0)	12(%42,9)	0(%0)	3(%10,7)	1(%3,6)	10(%35,7)	0(%0)	0(%0)	1(%3,6)	1(%3,6)
KH-IV	2(%33,3)	0(%0)	2(%33,3)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	2(%33,3)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	0(%0)
KAS	0(%0)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	3(%20)	0(%0)	6(%40)	1(%6,7)	1(%6,7)	2(%13,3)	2(%13,3)
GVA	0(%0)	1(%7,7)	1(%7,7)	0(%0)	1(%7,7)	2(%15,4)	5(%38,5)	2(%15,4)	0(%0)	0(%0)	1(%7,7)
VD	0(%0)	1(%20)	0(%0)	1(%20)	0(%0)	0(%0)	3(%60)	0(%0)	0(%0)	0(%0)	0(%0)

* Elektrodların sıralaması elektrodların uzunluğuna göre küçükten büyüğü doğru yapılmıştır.

IKM alt tiplerine bakıldığında, IP-I için Med-El Form24 kullanım oranı %57,7; IP-II için Med-El Form24 kullanım oranı %65,8; IP-III için Med-El Form19 kullanım oranı %66,7; CH2 için Cochlear Slim Straight modeli kullanım oranı %35,3; KH-III için Med-El Form19 kullanım oranı %42,9; KAS için Cochlear Slim Straight kullanım oranı %40,0; GVA için Cochlear Slim Straight kullanım oranı %38,5; VD için Cochlear Slim Straight kullanımı oranı %60,0 olarak bulunmuştur.

İç kulak malformasyonları gruplar halinde incelendiğinde inkomplet partisionlarda en sık Med-El Form 24 (%61) ve Medel Form 19 (%14) elektrodların, Koklear hipoplazilerde Med-El Form 19 (%37) ve Cochlear Slim Straight (%35) ve Med-El Form 24 (%15,6) elektrodların, Koklear apertür stenozu, izole vestibül dilatasyonu ve izole geniş vestibüler akuadakt anomalilerinde en sık Cochlear Slim Straight elektrodun (sırasıyla %40, %60, %38,5) kullanıldığı görülmektedir.

Tablo 4.10. Anomali Gruplarında, Elektrot Çeşitlerine Göre Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(Aksiyel ve Koronal Oblik Reformat) ve Açısal İnserseyon Derinliği Açısından İncelenmesi

Anomali Tipi	Elektrod Marka-Modeli	Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu (aksiyel)	p	Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(koronal oblik reformat)	p	Açısal İnserseyon Derinliği (AID)	p
		Ort±ss		Ort±ss		Ort±ss	
IP-I	Med-El Form 19	8,98±0,59	0,220	9,1±0,57	0,419	344,31±41,09	0,000 *
	Med-El Form 24	8,65±0,56		8,95±0,52		492,88±46,44	
IP-II	Med-El Form 19	8,29±0,42	0,173	8,61±0,18	0,128	342,85±12,52	0,000 *
	Med-El Form 24	8,31±0,51		8,97±0,48		475,5±66,12	
	Med-El Medium	8,22±0,26		9,01±0,56		590,1±159,51	
	Cochlear Slim straight	8,63±0,46		9,2±0,5		429,71±33,75	
	Oticon Digisonic SP	8,11±0,2		9,27±0,21		463,93±29,8	
	Med-El Flex 28	8,32±0,27		8,4±0,21		592,57±35,78	
	Med-El Standart	8,15±0,23		9,05±0,73		667,62±30,67	
IP-III	Med-El Form 19	7,69±0,45	0,066	7,7±0,39	0,604	451,2±67,2	0,302
	Med-El Form 24	7,32±0,69		7,92±0,21		412,8±20,7	
KH-II	Med-El Form 19	5,31±1,13	0,022*	6,01±1,52	0,043*	529,66±20,63	0,016 *
	Med-El Form 24	6,23±0,76		8,04±1,29		456,06±45,49	
	Cochlear Slim straight	7,04±0,52		7,65±0,61		575,52±88,41	
KH-III	Med-El Form 19	6,92±0,92	0,353	7,83±0,48	0,482	382,54±70,51	0,037 *
	Med-El Form 24	7,59±0,48		7,61±0,52		399,93±118,45	
	Cochlear Slim straight	7±0,75		7,97±0,73		479,98±94,86	
KH-IV	Med-El Compressed	5,63±0,21	0,102	6±0,37	0,102	321,85±33,45	0,156
	Med-El Form 19	6,2±0,04		7,22±0,62		477,25±140,78	
	Cochlear Slim straight	7,38±1,1		8,21±0,04		520,1±112,01	
KAS	Med-El Form 24	7,88±0,55	0,117	8,29±0,99	0,080	405,73±73,68	0,102
	Cochlear Slim straight	8,48±0,39		8,53±0,37		434,15±83,45	
	Med-El Flex 28	8,61±0,29		8,94±0,11		526,25±84,5	
	Med-El Standart	9,34±0,35		9,6±0,33		629,05±57,77	
GVA	Cochlear Slim straight	8,45±0,61	,549	8,67±0,52	,751	421,86±80,94	0,117
	Oticon Digisonic SP EVO	8,33±0,41		8,9±0,26		406,5±23,62	
	Med-El Medium	8,86±0,11		8,94±0,13		621,5±139,58	

*p<0,05 2 grup için Mann Whitney, 3 ve daha fazla grup için Kruskal Wallis testi

IP-I malformasyonunda elektrod modeline göre AID anlamlı farklılık göstermektedir(p<0,001) ve Med-El Form24 elektrod kullanılanların ortalaması

Form 19'dan daha yüksektir. (492,8 ve 344,3°) Form19 elektrod ortalama 1 tam turdan az dönmüştür.(344,3°)

IP-II malformasyonunda elektrod modeline göre AID anlamlı farklılık göstermektedir ($p<0,001$) ve Med-El standart kullanılanların ortalaması en yüksek (667,6°) iken FORM19 kullanılanların ortalaması en düşüktür. (342,8°) Form19 elektrod ortalama 1 tam turdan az dönmüştür.(342,8°)

IP-III malformasyonunda kullanılan elektrodlar arasında açısal insersiyon derinliği anlamlı farklılık göstermemiş olup Form24 elektrod 412,8°, Form19 elektrod ise 451,2° dönmüştür. Ancak bakıldığında Form24 yerleştirilen grupta koronal oblik reformat kesitlerde koklea boyutları Form19 yerleştirilen gruptan daha büyüktür.(7,92 ve 7,7 mm sırasıyla) Küçük koklealarda Form19 elektrod daha fazla dönmüştür. Form19 ve Form24 elektrodların her ikisi de ortalama 1 turdan fazla dönmüştür.

KH-II malformasyonunda elektrod modeline göre AID anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0,016$). AID açısından Cochlear Slim straight kullanılanların ortalaması en yüksek iken Med-El Form24 kullanılanların ortalaması en düşüktür. Med-El Form 19 implante edilen kokleaların boyutları küçük olduğu için elektrod kısa olsa bile açısal insersiyon derinliği yüksek ölçülmüştür. KH-II'de kullanılan bütün elektrodlar ortalama 1 turdan fazla dönmüştür.

KH-III malformasyonunda elektrot modeline göre AID anlamlı farklılık göstermektedir ($p=0,016$) ve Cochlear Slim straight kullanılanların ortalaması en yüksek iken Form19 kullanılanların ortalaması en düşüktür. KH-III'te kullanılan bütün elektrodlar ortalama 1 turdan fazla dönmüştür.

KH-IV malformasyonunda kullanılan elektrodlar arasında açısal insersiyon derinliği anlamlı farklılık göstermemiş olup Medel-Compressed elektrod ortalama 1 turdan az (321,8°) dönmüştür. Form19 ve Slim Straight elektrodlar 1 turdan fazla dönmüştür.

KAS malformasyonunda kullanılan elektrodlar arasında açısal insersiyon derinliği anlamlı farklılık göstermemiş olup, tüm elektrodlar ortalama 1 turdan fazla

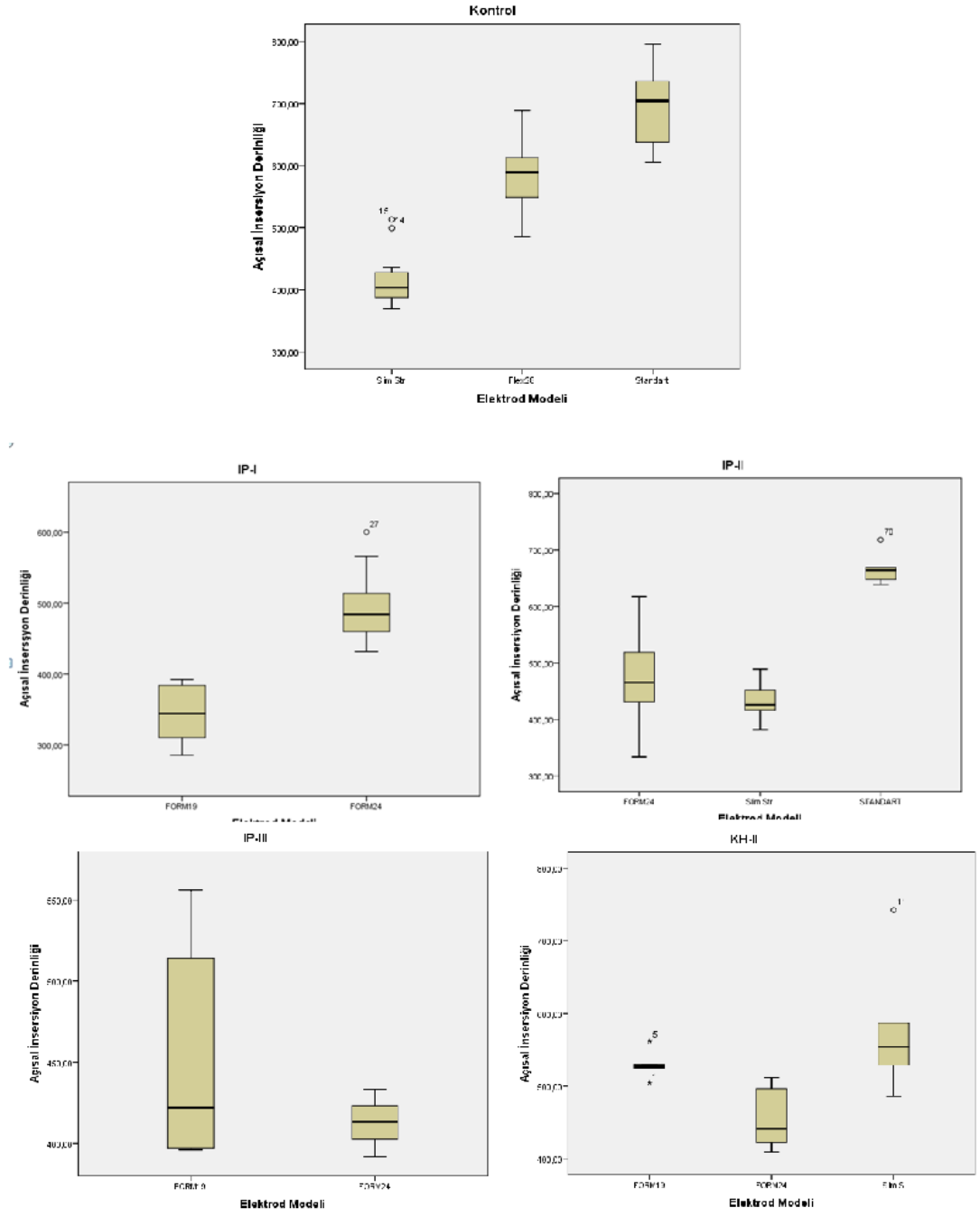
dönmüştür. Med-El Form 24 en düşük insersiyon açısında sahipken ($405,7^\circ$), Med-El Standart en yüksek insersiyon açısına (629°) sahiptir.

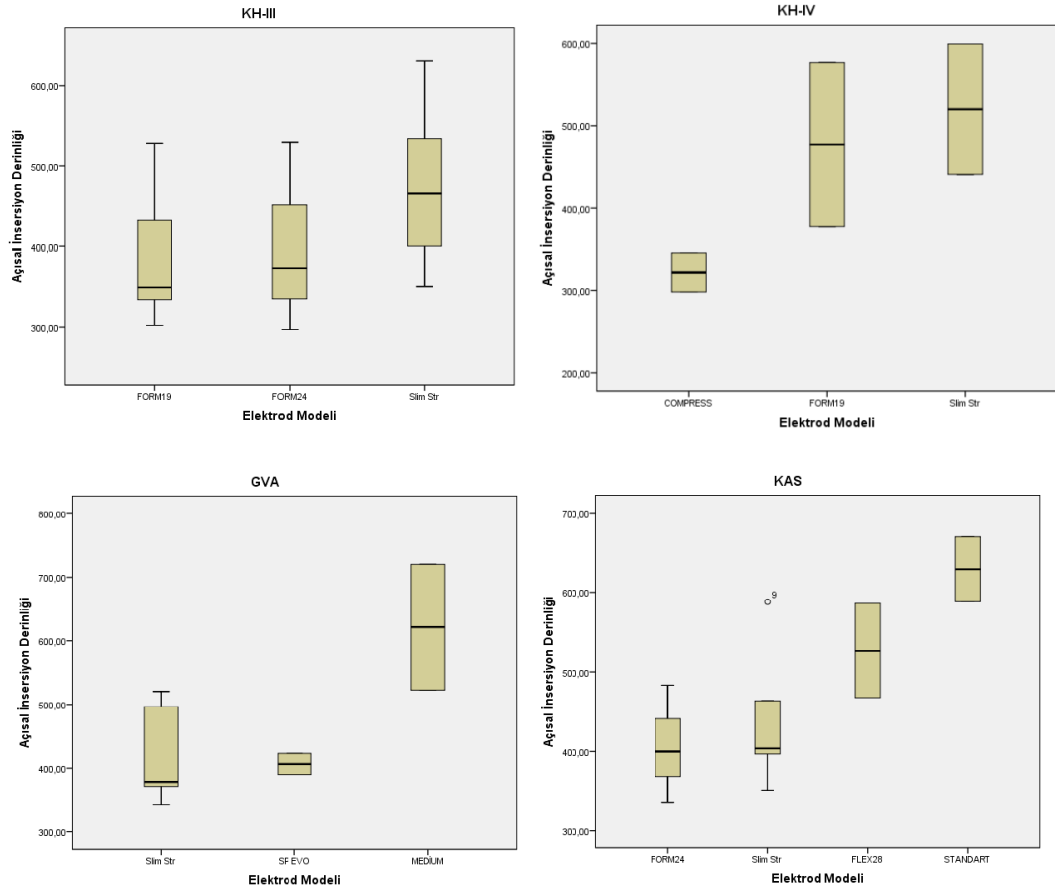
GVA malformasyonunda kullanılan elektrodlar arasında açısal insersiyon derinliği anlamlı farklılık göstermemiş olup, tüm elektrodlar ortalama 1 turdan fazla dönmüştür. Oticon Digisonic SP EVO en düşük insersiyon açısında sahipken ($406,5^\circ$), Med-El Medium en yüksek insersiyon açısına ($621,5^\circ$) sahiptir.

Aşağıda Farklı Anomali tiplerinde en sık kullanılan ve kontrol grubunda kullanılan elektrodların açısal insersiyon derinlikleri dağılımı görülmektedir.



Tablo 4.11. Kontrol ve Çalışma Grubunda Elektrodla göre Açısal İnseriyon Derinlikleri Kutu Grafikleri





Tablo 4.12. Anomali Grubunda AİD ile Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(Aksiyel ve Koronal Reformat) Arasındaki İlişkinin İncelenmesi

Anomali Tipi		Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(aksiyel)	Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(koronal oblik reformat)	Elektrod Uzunluğu
IP-I	Aışal İnseriyon Derinliđi (AİD)	-,518**	-,440*	,646**
IP-II		-,298**	-,223*	,325**
IP-III		,068	-,427	-,365
KH-II		,417	-,176	,332
KH-III		,068	-,034	,625**
KH-IV		,657	,771	,837*
KAS		,409	,409	,617*
GVA		-,099	,005	,517
VD		-,800	-,900*	-,112

*p<0,05; **p<0,01 Spearman korelasyon testi (0-0,20:ilişki yok, 0,20-0,40:zayıf ilişki,0,40-0,60:orta ilişki,0,60-0,80:güçlü ilişki,0,80-0,99: çok kuvvetli ilişki)

IP-I malformasyonunda AID ile Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(aksiyel) arasında negatif yönlü orta bir ilişki ($\rho=-0,518$); Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(koronal oblik reformat) arasında negatif yönlü orta bir ilişki ($\rho=-0,440$); Elektrod Uzunluğu arasında pozitif yönlü güçlü bir ilişki ($\rho=0,646$) bulunmaktadır.

IP-II malformasyonunda AID ile Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(aksiyel) arasında negatif yönlü zayıf bir ilişki ($\rho=-0,298$); Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(koronal oblik reformat) arasında negatif yönlü zayıf bir ilişki ($\rho=-0,223$); Elektrod Uzunluğu arasında pozitif yönlü orta bir ilişki ($\rho=0,325$) bulunmaktadır.

KH-III malformasyonunda AID ile Elektrod Uzunluğu arasında pozitif yönlü güçlü bir ilişki ($\rho=0,625$) bulunmaktadır.

KH-IV malformasyonunda AID ile Elektrod Uzunluğu arasında pozitif yönlü çok güçlü bir ilişki ($\rho=0,837$) bulunmaktadır.

KAS malformasyonunda AID ile Elektrod Uzunluğu arasında pozitif yönlü güçlü bir ilişki ($\rho=0,617$) bulunmaktadır.

VD malformasyonunda AID ile Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu(koronal oblik reformat) arasında negatif yönlü çok güçlü bir ilişki ($\rho=-0,900$) bulunmaktadır.

5. TARTIŞMA

Epidemiyolojik Veriler

Çalışma grubuna n:26(%13) IP-I, n:79(%39,5) IP-II ve n:9(4,5) IP-III malformasyonlu toplam 114(%57) inkomplet partiyon malformasyonlu koklea, n:17(%8,5) KH-II, n:28(%14) KH-III ve n:6(%3) KH-IV malformasyonlu toplam 51(%25,5) koklear hipoplazili koklea, n:15 (%7,5) KAS, n:13(%6,5) GVA ve n:5(%2,5) izole VD koklea dahil edilmiştir. Koklear implantasyon adayı olmayan ya da insersiyon açısı sağlıklı ölçülemeyen koklealar çalışma dışı bırakıldığından bu veriler iç kulak maformasyonlarının toplumda görülme sıklığı hakkında fikir vermemektedir. Çalışmamızın amacı da IKM'lerin toplumda görülme sıklığını tespit etmek olmayıp, koklear implantasyona aday iç kulak malformasyonlarında kullanılan farklı uzunluktaki elektrodların insersiyon açılarını karşılaştırmak ve klinisyenlere yeterli uzunlukta elektrod seçimi konusunda yol gösterici olmaktır.

Çalışmamızda sırasıyla IP-II ($13,99 \pm 13,06$), VD($13,6 \pm 15,77$) ve GVA ($12,54 \pm 7,77$) malformasyonlarında yaş ortalaması en yüksek iken sırasıyla IP-III($3,44 \pm 1,51$) ile IP-I($3,85 \pm 3,67$) malformasyonlarında yaş ortalaması en düşük bulunmuştur ($p < 0,05$).

Özkan ve arkadaşları[52] pediatrik hasta grubunda yaptıkları 137 sağlıklı koklea ve 137 iç kulak malformasyonlu kokleadan oluşan çalışmada, implantasyon sırasında yaşı azalan sırayla GVA (60 ± 36 ay), izole VD (40 ± 8 ay), IP-I ($38.1 \pm 20,4$ ay) ve IP-II (35 ± 17 ay) olarak bildirmişlerdir. Çalışmalar arası bu farklılığın nedeni Özkan ve arkadaşlarının hastalarını 1-18 yaş aralığında seçerken bizim çalışmamız hastalarının azımsanmayacak bir kısmının 18 yaş üzerinde olmasıdır (n:34, %17). Claros ve ark.[53] 11 hastalık GVA malformasyonlu hasta serlerinde implantasyon yaşınının 0,6-35 arası değiştiğini ve ortalamasının 8,9 olarak bulduklarını bildirmişlerdir.

IP-II ve geniş vestibüler akuadakt hastaları doğuştan normal işitmeden ileri derecede sensörinöral işitme kaybına varan geniş bir klinik spektruma sahiptir. İşitme kaybı genellikle progresiftir, travma ile indüklenen ani işitme kayıpları

görülebilmektedir, ilerleyen yaşlarda işitme amplifikasyonu ve sonunda koklear implantasyona ihtiyaç duyabilirler [1]. Çalışmamız sonuçları genel literatür bilgisi ile uyumlu olup IP-II, izole VD ve GVA hastalarının implantasyon yaşlarının diğer anomali gruplarına göre yüksek olduğu bulunmuştur.

Çalışmamızda IKM alt tipi ile cinsiyet arasında anlamlı bir ilişki bulunmuştur($p<0,05$). IP-I, IP-II, KH-II, KH-III, KAS grubunda olanların çoğunluğu kadın; KH-IV, GVA, VD grubunda olanların çoğunluğu ile IP-III grubunda olanların tamamı erkektir.

Literatüre bakıldığında dış kulak yolu anomalilerinin erkek cinsiyette daha sık görüldüğü bilinmekle birlikte[54], iç kulak anomalilerinin cinsiyete göre dağılımını inceleyen kapsamlı çalışma bulunmamaktadır. Ancak X'e bağlı sağırılık olarak bilinen IP-III malformasyonunun özellikle erkek cinsiyeti etkilediği bilinmektedir[55].

Koklea Boyutları

Çalışmamızda normal anatomiye sahip koklealarda, koklea bazal dönüş uzunluğu koronal oblik reformat kesitlerde ortalama $9,18\pm0,51$ mm ölçülmüştür. Literatüre bakıldığında farklı çalışmalarda bu değer 9,04-9,3 aralığında rapor edildiği ve çalışmamızla uyumlu olduğu görülmüştür[10, 56-58].

Çalışma grubunda ise aksiyel ve koronal oblik kesitlerde ölçülen koklea bazal dönüş uzunluğu, malformasyonun tipine göre anlamlı farklılık göstermektedir ($p<0,05$). Sırasıyla kontrol ile IP-I grubunun ortalaması en yüksek iken KH-IV, KH-II ile IP-III gruplarının olanların ortalaması en düşüktür. Alt grup analizinde koklea boyutları açısından, IP-I ve IP-II malformasyonları ile kontrol grubu arasında anlamlı fark yokken, IP-III malformasyonunda koklea boyutları anlamlı olarak küçük bulunmuş, IP-III grubu ile koklear hipoplaziler arasında anlamlı fark bulunmamıştır. Koklear hipoplazi tip II, III ve IV grupları kontrol grubuyla karşılaştırıldığında koklea boyutları anlamlı olarak küçük bulunmuştur.

Inkomplet partisyon anomalilerinde koklea boyutları normal olmakla birlikte koklea iç yapısı (modiolus ve interskalar septum) değişen derecelerde defektiftir[59]. Güncel çalışmalara bakıldığında Hong ve arkadaşları[60] IP-III

malformasyonunda koklea boyutlarının normalden küçük olduğunu bildirmiştir. Parlak ve ark.[61] IP-III malformasyonunda kokleaların transvers uzunluğunun normalden küçük, modiolar yüksekliğinin normalden büyük olduğunu bildirmiştir. Bu bulgular çalışmamızla uyumludur.

Pamuk ve ark.[62] koklear hipoplazili 36 hastalık serilerinde hipoplazik koklea tanısında temporal BT’de yuvarlak pencereden geçen aksiyel kesitlerde eşik değer bazal dönüş uzunluğunu 7,5 mm olarak belirlemişlerdir. Çalışmamıza dahil ettiğimiz 51 koklear hipoplazili kokleada aksiyel kesitte koklea bazal dönüş uzunluğu KH-II için $6,28 \pm 1,04$, KH-III için $7,07 \pm 0,78$ ve KH-IV için $6,4 \pm 0,94$ mm ölçülmüş olup Pamuk ve arkadaşlarının bulgularıyla uyumludur ve koklear hipoplazi tanısında 7,5 mm eşik değerini desteklemektedir.

Açısal İnseriyon Derinliği ölçümünde Anteroposterior Grafinin Güvenilirliği

AID farklı metodlarla ölçülebilir. Temporal kemik histopatolojik kesitlerinde ölçüm altın standart olarak kabul edilmekle birlikte[63] klinik olarak AP grafi, Oblik grafi ve BT kesitlerinden AID ölçümü yapmak mümkündür.

Anteroposterior kafa grafileri neredeyse ilk koklear implantasyon cerrahilerinden bu yana elektrod pozisyonun teyit edilmesinde kullanılmaktadır. Klinisyenler bu yöntemle elektrod inseriyonu, uç katlanması ve internal akustik kanal migrasyonu gibi durumlar hakkında anında bilgi sahibi olmaktadır.

Oblik Kafa Grafisinde AID ölçümü ilk kez Xu ve ark.[64] tarafından ‘Cochlear view’ adıyla tanımlanmıştır. Esasında modifiye Stenver’s grafi olan bu yöntemde baş midsagital planı (koronal suture) X-ray filmi ile 50° açı yapacak şekilde hastaya pozisyon verilerek çekim yapılır. Bu açılma, koklea bazal dönüşüne dik modiolar eksen boyunca optimal bir görüntü sağlar. Vestibül ve süperior SSK radyolüsen yapılar, koklea ise dens bir oluşum olarak görülür. Süperior SSK en üst noktası ve vestibül orta noktasından geçen doğrunun elektrodu kestiği nokta yuvarlak pencere lokasyonudur. Yuvarlak pencereden modiolusa çizilen vektör ve modiolustan elektrodun son kontağına çizilen vektör arasındaki açı açısal inseriyon derinliği(AID) verir. Bu yöntem, daha sonra yapılacak çalışmalarda standardizasyon

amacıyla koklea koordinat sistemi üzerine konsensus panelinde kabul görmüştür[5].

BT görüntüleme alanındaki teknolojik gelişmeler görüntü kalitesinde kayıp olmadan istenilen planda rekonstrüksiyon yapılabilmesine olanak tanımıştır. Koklea bazal dönüşü boyunca modiolusa dik ekseninde elde edilen multiplanar rekonstrüksiyonlar 'Cochlear view' ile eşdeğer görüntüler sağlar[5, 10, 65, 66]. Radyasyon maruziyeti ve yüksek maliyeti BT görüntülemenin başlıca dezavantajları olup, sonraki çalışmalarda daha düşük radyasyon maruziyetine yol açan Flat-panel BT[67] ve Cone-beam BT[68] kullanımı önerilmiştir.

Sokolov ve ark.[6] bilateral koklear implantasyon yaptıkları hasta serilerinde AID ölçümünde, AP grafilerin güvenilirliğini ve oblik grafi ile korelasyonunu ölçmüşlerdir. AP grafilerde gözlemciler arası yalnızca 2-7 derecelik fark oluşmasından dolayı AP grafinin kolay ölçülebilir, az deneyim gerektiren ve güvenilir bir uygulama olduğunu savunmuşlardır. Öte yandan AP grafilerin elektrod dönüş açısını oblik grafiler kadar gerçekçi yansıttığını bildirmişlerdir. Noble ve ark.[69] 2 nörotoloji cerrahı ve 2 radyoloji uzmanından oluşan ekipleriyle KI cerrahisi yaptıkları hastaların post-operatif çekilen AP grafilerini çekim günü ve çekimden 6 hafta sonra değerlendirmiş, gözlemciler arası ve aynı gözlemci tekrarlı ölçümlerde sırasıyla 0.81 ve 0.96 gibi mükemmel tutarlılığa sahip olduğunu belirtmiştir.

Bizim çalışmamızda AID ölçümünde her hasta için arı ayrı yapılan ölçümlerde araştırmacılar arası %90,6 oranında yüksek derecede tutarlılık mevcuttur. Araştırmacı 1 ile 2'nin ölçümleri %82,6, Araştırmacı 1 ile 3'ün ölçümleri %96, Araştırmacı 2 ile 3'ün ölçümleri %93,5 oranında tutarlı bulunmuştur.

Anteroposterior kafa grafisi (Transorbital grafi), BT'ye kıyasla düşük radyasyon maruziyeti, düşük maliyet ve çekim kolaylığı gibi önemli avantajlara sahiptir. Ayrıca oblik grafiden çekim tekniği daha basittir, personel eğitimi ve hastaya pozisyon verilmesi daha kolaydır. Literatüre göre insersiyon açısı ölçümünde BT ve oblik grafiler kadar doğru bilgi vermektedir. Çalışmamızda AID ölçümünde araştırmacılar arası yüksek tutarlılık bulunması tetkikin kolay öğrenilebilir ve güvenilir bir yöntem olduğunu doğrulamaktadır.

Normal Anatomiye Sahip Koklealarda Açısal İnserisyon Derinliği ile Elektrod Uzunluğu ve Koklea Bazal Dönüş Uzunluğu Arasındaki İlişki

Kontrol grubunda açısal inserisyon derinliği Cochlear Slim Straight implante edilen grupta $413,2 \pm 37,9$ derece, Med-El Flex 28 grubunda $583,8 \pm 51,6$ derece, Med-El Standart grubunda $693,2 \pm 52,9$ derece bulunmuş olup, istatistiksel olarak anlamlı farklılık göstermiştir ($p < 0,05$). Normal boyutlardaki kokleada Cochlear Slim Straight elektrod 1 turdan biraz fazla dönerken, Med-El Standart elektrod 2 tura yakın dönmüştür. İnserisyon açısı elektrod uzunluğu ile doğru orantılı, koklea boyutu ile ters orantılı bulunmuştur ($p < 0,05$).

Canfarotta ve ark.[8] 75 normal anatomiye sahip kokleadan oluşan hasta serilerinde Med-EL Flex 28 ve Standart elektrodları kullanmışlar, 31,5 mm lineer inserisyon derinliğine sahip standart elektrodda, 28 mm'lik Flex 28'e göre daha derin inserisyon açıları elde etmişlerdir. (628° vs 571° , $p < 0.001$). AID ile konuşmayı anlamlandırma skorları arasında anlamlı pozitif ilişki saptamışlar ve 600° civarında bu ilişkinin plato çizdiğini belirtmişlerdir. Bu platonun sebebi daha derin inserisyonlarda transskalar penetrasyon gibi intrakoklear hasar oluşum mekanizmalarına bağlı olabilir.

Franke Trieger ve ark.[9] normal anatomiye sahip Cochlear Slim Straight implante ettikleri 37 hastalık serilerinde AID ölçümünü post-operatif BT görüntülerinden yapmış ve bu spesifik elektrod için 444 ± 63 derecelik ortalama değer bulmuşlardır. Elektrodun lineer inserisyon derinliğini (LID), BT görüntülerinden ölçmüşler ve 20,23 ve 25 mm olmak üzere 3 gruba ayırmışlardır. LID ile inserisyon açısının doğru orantılı olduğunu bildirmişlerdir. 23 ve 25 mm gruplarında ise koklea boyutları ile açısal inserisyon derinliğinin ters orantılı olduğunu bulmuşlardır.

Escude ve ark.[10] Cochlear Contour Advance elektrod kullandıkları 15 hastalık serilerinde 17 mm'lik sabit lineer inserisyon derinliğinde açısal inserisyon derinliği ile koklea bazal dönüş uzunluğu arasında ters orantı olduğunu bildirmişlerdir. ($R^2 = 0.51$, $p < 0.05$)

Khan ve ark.[70] 5 farklı lateral duvar elektrodu(Med-El Standart, Flex24,

Flex28, Cochlear Slim Straight ve AB HiFocus lim J) kullandıkları 86 hastalık serilerinde açısal insersiyon derinliğini etkileyen başlıca 4 parametreyi (elektrodun uzunluğu, elektrodun kalınlığı, koklea boyutu ve bazal insersiyon derinliği) incelemiş ve pre-operatif insersiyon açısını tahmin edebilmek için bir model geliştirmişlerdir.

Çalışmalarında elektrod uzunluğu, kalınlığı ve bazal insersiyon derinliği ile AID arasında doğru orantı, koklea boyutu ile AID arasında ters orantı bulmuşlardır. Daha ince elektrodun koklea lateral duvarına daha yakın seyrettiğinden birim açıklık dönüş yapabilmesi için kalın elektrodalara göre daha uzun olmaları gerektiğini belirtmişlerdir. Araştırmacılar ayrıca en proksimal elektrodun yuvarlak pencereye uzaklığını bazal insersiyon derinliği (BID) olarak tanımlamış ve bu değer arttıkça angüler insersiyon derinliğinin arttığını göstermişlerdir[70]. BID değeri elektrodun yuvarlak pencere membranından aşırı ya da gereğinden az itilmesini tarif etmekte olup, cerrahın kontrol edebileceği bir değişkendir ve birçok elektrod üreticisi elektrodun proksimalinde maksimum insersiyon derinliğini belirten bir ya da daha fazla işaret yerleştirmektedir.

Normal Anatomiye Sahip Koklealarda Pre-operatif Açısal İnsersiyon Derinliği Tahmini

Kontrol grubundaki 60 hastanın verilerinden yola çıkarak oluşturduğumuz preoperatif AID tahmin modelinde her hasta için değişkenler formülde yerlerine konularak tahmin edilen AID ve ölçülen(gerçek) AID değerleri kıyaslandığında bu değerlerin oldukça benzer olduğu görülmektedir ($r=0,927, p<0,05$).

Ölçülen ve tahmin edilen değerler arası mutlak hata ve mutlak sapma değerleri Cochlear Slim Straight grubunda $31,15 \pm 23,9^\circ$; Med-El Flex 28 grubunda $27,67 \pm 23,7^\circ$, Med-El Standart grubunda $35,13 \pm 28,08^\circ$ bulunmuştur. Bu gruplarda mutlak hataların insersiyon açısı ortalamalarına bölünmesiyle elde edilen hata payları sırasıyla %7,5 ; %4,7 ve %5 olarak bulunmuştur.

Khan ve ark.[70] 5 farklı lateral duvar elektrodu implantasyonu yaptıkları 86 hastalık serilerinde elektrod uzunluğu, elektrod kalınlığı, bazal indersiyon derinliği ve koklea boyutu olmak üzere 4 parametreden AID tahmin modeli geliştirmişler ve

modelin açısai yerleřtirme derinliklerini 41 derecelik standart sapma ve 32 derecelik mutlak sapma hatası ($41\pm32^\circ$) ile doęru bir řekilde tahmin edebildięini bildirmişlerdir. Bizim çalışmamızda çıkan değeri hatırlayacak olursak ($32,6\pm25,1^\circ$), bizim modelimizin daha doęru sonuçlar verdięini söyleyebiliriz.

Trieger ve arkadaşları 37 hastanın verilerinden yola çıkarak oluşturdukları tahmin modelini yazılarında paylaşmamakla birlikte 25 mm uzunluęundaki Cochlear Slim Straight elektrodun sırasıyla 10, 9 ve 8 mm'lik koklea bazal dönüşüne(koronal oblik MPR) sahip koklealarda sırasıyla 459, 535 ve 621° dönüş yapacağını belirtmişlerdir.[9] Biz kendi tahmin modelimizde bu değeri 402,464 ve 526° olarak hesapladık. Sonuçlardaki farklılıęın sebebi, Trieger ve arkadaşlarının elektrodun lineer insersiyon derinlięini BT kesitlerinden ölçtükleri için daha kesin değeri üzerinden tahmin modellerini geliřtirebilmeleri olabilir. Ancak çocuk yař grubunda yüksek radyasyon maruziyetinden dolayı klinięimizde elektrod insersiyonunu teyit etmek için bilgisayarlı tomografi yerine transorbital grafi (APkafa grafisi) tetkikini tercih etmekteyiz.

Çalışmamıza dahil ettięimiz elektrodların lineer insersiyon derinlięini cerrahın intraoperatif tam insersiyon beyanına göre Cochlear Slim Straight için 25 mm, Med-El Flex 28 için 28 mm, Med-El Standart için 31,5 mm olarak kabul ettik ve modelimizi oluşturduk. Ayrıca Trieger ve arkadaşları modellerini tek tip elektrod üzerinden geliřtirmiş olup biz çalışmamızda 3 farklı elektrod kullandık. Farklı markaların elektrod yapısındaki farklılıklar (elektrod kalınlıęı ve Flex-tip teknolojisi gibi) da tahmin modelimizi etkilemiş olabilir.

İç Kulak Malformasyonlarında Elektrod Seçimi

Literatürde iç kulak malformasyonlarında kullanılan elektrod çeřitleri ve açısai insersiyon derinliklerini kıyaslayan oldukça az sayıda çalışma mevcuttur. Bu çalışmalara bakıldığında, örneklemlerinin küçük olması ve IKM alt tiplerinden bir ya da birkaçını dahil etmeleri istatistiksel anlamda yetersiz kalmalarına ve güvenilirliklerinin sorgulanmasına sebep olmuştur. Çalışmamıza dahil ettięimiz 198 iç kulak malformasyonlu koklea literatürdeki en geniş hasta serilerinden biridir. Bu

kısımda, bulgularımızdan ve bugünkü bilgi birikimimizden yola çıkarak iç kulak malformasyonlarında elektrod seçimi hakkında tartışma yapılacak, ardından benzer çalışmalarla ilgili literatür gözden geçirilecektir.

IP-I

IP-I malformasyonlu 26 kokleanın 8'ine Med-El Form 19, 15'ine Med-El Form24, 1'er kokleaya Cochlear Slim Straight, Med-El Flex28 ve Med-El standart elektrod implante edilmiştir. En sık kullanılan Form 24 elektrod ortalama 1 turdan fazla dönerken ($492,9^\circ$) Form 19 elektrod ortalama 1 turdan az dönmüştür ($344,3^\circ$). Cochlear Slim Straight, Med-el Flex 28 ve Med-el Standart elektrodlar ise sırasıyla $365,9^\circ$ - $555,3^\circ$ ve $456,9^\circ$ dönmüştür.

Kistik kokleovestibüler malformasyon olarak adlandırılan IP-I malformasyonunda koklea boyutları normal veya normale yakın olup modiolus ve ISS defektiftir. Modiolus defektif olduğundan Koklea BOS ile dolu olabilir, intraoperatif hastaların %50'inde gusher görülür[71]. Gusher gelişme ihtimaline karşın proksimalinde stopper'ı olan Med-El Form serisi elektrod hazır bulundurulmalıdır. Form 19 elektrodun 1 turdan az döndüğü hesaba katılırsa gusher gelişen hastalarda yeterli koklear uyarımı da sağlayacak uzunlukta Form24 elektrod kullanmak uygundur. Gusher gelişmeyen hastalarda ise kokleayı daha iyi uyaracak Med-El Flex 28 ve Standart gibi uzun elektrodlar seçilmelidir.

IP-II

IP-II malformasyonlu 79 kokleanın 52'sine Med-El Form 24, 9'una Cochlear Slim Straight, 5'ine Med-El Standart, 3'er kokleaya Med-El Medium, Flex28 ve Oticon SP, 2 kokleaya Med-El Form 19, 1'er kokleaya Cochlear Contour Advance ve Oticon SP EVO elektrod implante edilmiştir. En sık kullanılan Form 24 elektrod ortalama 1 turdan fazla dönmüştür ($475,5^\circ$). Form 19 dışındaki tüm elektrodlar 1 turdan fazla dönmüştür, yalnız Form 19 elektrod ortalama 1 turdan az dönmüştür. ($342,8^\circ$) En yüksek dönüş açıları sırasıyla Med-El Standart, Flex 28 ve Med-el Medium elektrodlarda elde edilmiştir. ($667,6^\circ$ - $592,6^\circ$ ve $590,1^\circ$) (Tablo 12)



IP-II malformasyonunda modiolus ve ISS'nin apikal kısmı defektif olup apeks kistik görünümündedir. Koklea boyutları ise normal ya da normale yakındır. Kliniğimizde opere edilmiş 93 IP-II'li kokleadan 6'sında gusher, 42'sinde ise oozing görülmüştür[72]. IP-II malformasyonunda gusher, IP-I ve IP-III malformasyonlarına göre daha nadir görülse de cerrah bu duruma karşı hazırlıklı olmalı ve stopper'a sahip Form serisi elektrod halihazırda bulunmalıdır. IP-I malformasyonunda olduğu gibi gusher gelişen olgularda Form 24 elektrod, gelişmeyen olgulardaysa Cochlear Slim Straght, Med-El Medium, Flex 28 ve ya Med-El Standart gibi uzun elektrodlar seçilmelidir.

IP-III

IP-III malformasyonlu 9 kokleanın 6'sına Form 19, 3'üne Form 24 elektrod implante edilmiştir. Form 19 ve Form 24 elektrodların her ikisi de 1 turdan fazla dönmüştür. (sırasıyla 451,2° ve 412,8°) Daha kısa Form 19 elektrodun daha uzun Form 24 elektroddan daha fazla dönmesinin nedeni Form 24 kullanılan kokleaların boyutunun Form 19 kullanılanlardan büyük olmasıdır. (MPR kesitte sırasıyla 7,92 ve 7,7 mm). Elektrod seçilirken koklea boyutları göz önünde bulundurularak büyük koklealarda Med-El Form24, küçük koklealarda Med-El Form19 kullanılmıştır. Çalışmamızda IP-III koklea boyutları normalden küçük bulunmuştur. ($p<0,001$) Güncel çalışmalar bu veriyi destekler niteliktedir[60, 61]. Boyutları IP-I ve IP-II malformasyonuna göre küçük olan bu grupta Form 19 elektrod da 1 turdan fazla dönmüştür.

IP-III malformasyonunda modiolus tamamen defektiftir ancak ISS mevcuttur. IAK ve koklea direk bağlantı halinde olduğundan koklea hemen her zaman BOS ile doldur ve intraoperatif gusher görülür. Nitekim kliniğimizde opere edilen 13 IP-III malformasyonlu kokleanın tamamında gusher gelişmiştir. Uzun elektrodların ve perimodiolar elektrodların IAK migrasyon ihtimalinin yüksek olduğu göz önünde bulundurularak elektrod seçimi yapılmalıdır. Yine modiolus defektif olduğundan her iki yanında kontakt yüzeyi olan ya da tam halka şeklindeki elektrodlar daha iyi uyarım sağlayacaktır. Bu yüzden IP-III malformasyonlu koklealarda proksimalinde

stopper'a sahip Form serisi elektrotlardan modiolus etrafında 1 turdan fazla dönen Form 19 ve Form 24 elektrodlar tercih edilmelidir.

KH-II

KH-II malformasyonlu 17 kokleanın 5'ine Med-El Form 19, 5'ine Form 24, 6'sına Cochlear Slim Straight ve 1 kokleaya Cochlear Contour Advance elektrod implante edilmiştir. Kullanılan elektrodların hepsi 1 turdan fazla dönmüştür. Form 19, Form 24 ve Slim Straight elektrodlar için insersiyon açısı ortalama sırasıyla 529,6°, 456° ve 575,5° bulunmuştur. Ortalama koklea boyutları sırasıyla 6,01-8,04 ve 7,65 mm olarak ölçülmüştür. Form 19 implante edilen kokleaların boyutları küçük olduğundan Form 24'e göre insersiyon açısı yüksek çıkmıştır. Küçük koklealarda Form 19 tercih edilirken, büyük koklealarda Form 24 ve Slim straight tercih edilmiştir.

KH-II malformasyonunda koklea boyutları normalden küçük olup modiolus ve ISS defektiftir. IAK fundusu genellikle defektif olup IAK ile koklea direk bağlantılıdır. İntraoperatif gusher ve elektrodun IAK'ye migrasyonu olası komplikasyonlardır. Uzun elektrodların intrakoklear hasar ve IAK migrasyonuna daha sık yol açacağı da unutulmamalıdır. Gusher gelişen küçük koklealarda Form 19, büyük koklealarda Form 24 elektrod kullanılmalıdır. Gusher gelişen küçük koklealarda uzun elektrod kullanılırsa parsiyel insersiyondan dolayı stopper'ın kokleostomiye oturmayacağı ve yeterli kaçak kontrolü sağlanamayacağı akılda tutulmalıdır. Gusher gelişmeyen vakalarda ise Slim straight elektrod kullanılabilir, kokleanın boyutuna göre cerrah, elektrodun proksimalinde 20 ve 25 mm'yi temsil eden indikatörler yardımıyla arzuladığı insersiyon açısını elde edebilir. Slim Straight elektrod yaklaşık 1,5 turluk dönüşü ile yeterli koklear uyarımı sağlayacak ve Flex28 ya da standart elektrod kadar uzun olmadığından IAK penetrasyonu ve intrakoklear hasar gelişiminin daha az olması beklenecektir.

KH-III

KH-III malformasyonlu 28 kokleanın 12'sine Med-El Form 19, 10'una

Cochlear Slim Straight, 3'üne Form 24 ve 1'er kokleaya Med-El Medium, Flex28 ve Standart elektrodlar implante edilmiştir. Elektrodların hepsi ortalama 1 turdan fazla dönmüştür. 382,5° ortalamayla Form 19 en az, 694° ile Med-El Standart elektrod en çok dönen elektrod olmuştur. Vaka bazında bakıldığında ise Form 19 implante edilen 12 kokleanın 7'sinde 1 turdan az dönüş yaptığı görülmektedir. (302,2° ve 350,1° arası)

2 dönüşten kısa koklea olarak da adlandırılan KH-III malformasyonunda koklea iç yapısı ve dış görünüşü normal kokleaya benzerdir. Ancak normalden kısa modiolus ve koklear duktusun kısa oluşu kokleanın 2 dönüşten daha az kıvrıma sahip olmasına yol açar. Koklear hipoplazi alt tiplerinde gusher en çok Tip II'de görülürken, diğer alt tiplerde de görülebileceği unutulmamalıdır. Gusher gelişimine karşın, koklea boyutlarına uygun Form 24 ya da kısa Form 19 operasyon odasında bulundurulmalıdır. Gusher gelişmeyen vakalarda koklea boyutlarına göre farklı elektrodlar seçilebilir.

KH-IV

KH-IV malformasyonlu 6 kokleanın 2'sine Med-El Compressed, 2'sine Form 19 ve 2'sine Cochlear Slim Straight yerleştirilmiştir. Bu elektrodlar ortalama sırasıyla 321,8°-477,2° ve 520,1° dönüş yapmıştır. Compressed elektrod seçilmesinin sebebi bu 2 hastanın koklea boyutlarının diğerlerine göre küçük olmasıdır ve 1 tura yakın dönüş elde edilmiştir. (6mm ve 7,77 mm)

KH-IV malformasyonunda bazal dönüş normal iken mid ve apikal dönüş hipoplaziktir ve santral yerine bazal dönüşün anteromedialinde konumlanmıştır. KH tip III'te olduğu gibi gusher gelişimi ve koklea boyutları göz önünde bulundurularak elektrod seçimi yapılmalıdır.

Koklear Apertür Stenoza

KAS malformasyonlu 15 kokleanın 6'sına Cochlear Slim Straight, 3'üne Med-El Form24, 2'ser kokleaya Med-el Flex 28 ve Standart, 1'er kokleaya ise Oticon SP ve SP EVO elektrod implante edilmiştir. Tüm elektrodlar 1 turdan fazla dönerken

elektrod uzunlukları ile doğru orantılı olarak en düşük insersiyon açısı $405,7^\circ$ ile Form24 elektrodta, en yüksek insersiyon açısı ise 629° ile Med-El Standart elektrodta elde edilmiştir.

Koklear apertür, IAK ile modiolus arasındaki kemik kanal olup çapının 1.5 mm'den küçük olması durumunda stenotik kabul edilir. Bu hastalarda koklea iç yapısı ve boyutları normal olmasına karşın, eşlik eden koklear sinir aplazisi/hipoplazisi hastanın tedavi planını belirler. Koklear implant adayı KAS hastalarında koklea normal boyut ve yapıda olduğu tüm elektrod modelleri tercih edilebilir. Yeterli uyarımı sağlayacak uzunlukta elektrod seçilmelidir.

Geniş Vestibüler Akuadakt

GVA malformasyonlu 13 kokleanın 5'ine Cochlear Slim Straight, 2'sine Med-El Medium, 2'sine Oticon SP EVO, 1'er kokleaya ise Cochlear Ontour Advance, Med-El Form 19, Form 24 ve Standart elektrodlar implante edilmiştir. Contour Advance elektrod 322° ve Form 19 elektrod 330° lik insersiyon açısı ile 1 turdan az dönerken, diğer elektrodlar uzunluklarıyla doğru orantılı olarak 1 turdan fazla dönmüştür. Med-El Standart elektrod 628° lik insersiyon açısı ile en yüksek AID'ye sahip elektrod olmuştur.

GVA malformasyonu koklea normal iken, posterior labirent ile operkulum arası orta noktada vestibüler akuadakt genişliğinin 1.5 mm'nin üzerinde olduğu durumu tanımlar. Bu anomalide koklea boyutları ve iç yapısı normal olduğundan her çeşit elektrod kullanılabilir. Çalışmamızda Cochlear Contour Advance ve Med-El Form 19 elektrodların 1 turdan daha az döndüğünü bulduk. GVA grubunda yeterli uyarımı sağlayacak daha uzun elektrodların kullanılması mantıklı görünmektedir.

İzole Vestibüler Dilatasyon

İzole VD malformasyonu 5 kokleadan 3'üne Cochlear Slim Straight, 1'er kokleaya ise Cochlear Contour Advance ve AB HiFocus 1j elektrod implante edilmiştir. Sırasıyla ortalama $429,3^\circ$ - $405,8^\circ$ ve $372,4^\circ$ lik insersiyon açıları elde edilmiş olup tüm elektrodlar 1 turdan fazla dönmüştür.

İzole VD, normal koklea ile birlikte vestibülün dilate olduğu durumu tanımlar. GVA'da olduğu gibi bu grupta da koklea boyutları ve iç yapısı normal olduğundan yeterli uyarımı sağlayacak uzunlukta olmak kaydıyla her çeşit elektrod seçilebilir.

Literatürde iç kulak malformasyonlu koklealarda açisal insersiyon derinliği ile ilgili benzer çalışmalar ilerleyen paragraflarda özetlenmiştir.

Alenzi ve ark.[73] 40 hastadan oluşan (12 normal anatomi, 4 GVA, 7 IP-II, 5 KH-III, 8 sınıflanmamış KH, 1 Ortak kavite ve 3 anormal İAK) hasta serilerinde marka ve model belirtmedikleri 24 ve 28 mm uzunluğunda elektrodlar kullanmış ve koklea bazal dönüş uzunluğunu ve açisal insersiyon derinliğini BT koronal oblik kesitlerinden ölçmüşlerdir. Koklea boyutları ile AID arasında anlamlı ilişki bulmadıklarını belirten araştırmacılar elektrodların normal anatomi, IP-II ve GVA grubunda $360-700^\circ$ arasında, KH-III grubunda ise $360-720^\circ$ arasında, sınıflanmamış KH grubunda ise $360-540^\circ$ arasında döndüğünü rapor etmişlerdir. Araştırmacıların veri setleri incelendiğinde implant seçiminde koklea boyutlarını dikkate almadıkları görülmektedir. Kısıtlı örneklem boyutundan dolayı elektrod uzunluğu ile AID arasında bir ilişki kurabilmeleri istatistiksel açıdan mümkün olmamıştır ve yukarıdaki veriler ancak tanımlayıcı istatistik olarak nitelendirilebilir.

An ve arkadaşları[74] 25 IP-I malformasyonlu koklea ve 230 normal anatomili koklea üzerinde cerrahi sonuçlarını karşılaştırdıkları çalışmalarında, IP-I grubu için 23 hastada Cochlear Slim Straight elektrod, 1 hastada cochlear perimodiolar elektrod ve 1 hastada perimodiolar AB Clarion elektrod kullanmış olup IP-I'li koklealarda dönüş açısını ortalama $236,5 \pm 41,2$ ve $180-305^\circ$ arasında bulmuşlardır. 25 hastadan ancak 3'ünde komplet elektrod insersiyonu gerçekleştirdiklerini belirten araştırmacıların ölçtükleri AID değerleri haliyle düşük çıkmış ve elektrod uzunluğu ya da koklea boyutları ile AID arasındaki ilişkiyi analiz etme fırsatları olmamıştır. Ayrıca 25 hastadan 14'ünde BOS kaçağı geliştiğini bildirmişlerdir.

Wimmer ve arkadaşları[75] 9 IP-II malformasyonlu kokleayı inceledikleri çalışmalarında Med-El firmasına ait 15 mm (n = 3), 19 mm (n = 2), 24 mm (n = 3), and 26 mm (n = 2) uzunluğunda elektrodlar implante etmişler ve post-operatif ölçülen AID sonuçlarının $211-625^\circ$ arasında değiştiğini bildirmişlerdir. Çalışmanın

kısıtlılıklarında küçük örneklem boyutundan ve tahminde kullanılan koklea bazal dönüş uzunluğu değerinin (koronal oblik reformat) iç kulak anomalilerinin kompleksitesi nedeniyle koklea boyutlarını tam olarak yansıtamayacağından bahsetmişlerdir.



6. SONUÇ VE ÖNERİLER

1. IP-II ve GVA anomalilerinde koklear implantasyon cerrahisi sırasında yaş, diğer anomali tiplerine göre anlamlı olarak yüksektir.
2. Koklear hipoplaziler ve IP-III malformasyonlarında koklea boyutları normalden anlamlı derecede küçüktür.
3. Araştırmacılar arasında anteroposterior grafide açısal insersiyon ölçümünde yüksek korelasyon saptanmıştır.(ICC test, $R=0,906$) AP grafi elektrod pozisyonu, uç katlanması ve İAK'ye migrasyonu göstermenin yanısıra açısal insersiyon derinliği ölçümünde de güvenilir, tekrar edilebilir ve tutarlı bilgi vermektedir.
4. Normal anatomili koklealarda açısal insersiyon derinliği ortalaması Cochlear Slim Straight implante edilen grupta $413,2\pm37,9^\circ$, Med-El Flex 28 grubunda $583,8\pm0,51,6^\circ$, Med-El Standart grubunda $693,2\pm52,9^\circ$ bulunmuştur. Açısal insersiyon derinliği koklea boyutları ile ters orantılı iken elektrod uzunluğu ile doğru orantılıdır.
5. Pre-operatif AID tahmin modeli sağlıklı koklealarda Cochlear Slim Straight grubunda $31,15\pm23,9^\circ$; Med-El Flex 28 grubunda $27,67\pm23,7^\circ$, Med-El Standart grubunda $35,13\pm28,08^\circ$ mutlak ortalama hatası ve mutlak sapma ortalaması ile sonuç vermiştir. Literatürdeki diğer tahmin modelleriyle karşılaştırıldığında klinisyenler için faydalı bir araç olabilir.
6. IP-I ve IP-II malformasyonlarında koklea boyutlarının normal ya da normale yakındır. İntraoperatif gusher gelişen vakalarda proksimalinde stopper olan Med-El Form24 elektrod hem 1 turdan fazla dönüşü ($492,9^\circ$) ile yeterli koklear uyarımı sağlamada hem de BOS kaçağının etkili kontrolünde yeterli olacaktır. Gusher gelişmeyen vakalarda koklear uyarımı sağlayacak daha uzun elektrodlar seçilebilir.
7. IP-III malformasyonunda koklea modiolus defektif olduğundan hemen her zaman İAK ile koklea bağlantı halinde olup kokleanın içerisi BOS ile doludur ve intraoperatif gusher beklenir. Çalışmamızda IP-III koklea boyutları sağlıklı koklea ve diğer inkomplet partisyon alt tiplerine göre anlamlı olarak küçük bulunmuş olup, Form19 ve Form24 elektrodların her ikisinin de 1 turdan fazla döndüğü

bulunmuştur. (sırasıyla 442,8° ve 408,6°) IP-III malformasyonunda küçük koklealarda Form19, boyutları normale yakın koklealarda ise Form24 elektrod seçilmelidir.

8. Koklear hipoplazilerde özellikle Tip II'de gusher riski yüksektir. Gusher gelişen küçük koklealarda Form 19, büyük koklealarda Form 24 elektrod kullanılmalıdır. Gusher gelişen küçük koklealarda uzun elektrod kullanılırsa parsiyel insersiyondan dolayı stopper'ın kokleostomiye oturmayacağı ve yeterli kaçak kontrolü sağlanamayacağı akılda tutulmalıdır. Gusher gelişmeyen vakalarda ise Slim straight elektrod kullanılabilir, kokleanın boyutuna göre cerrah, elektrodun proksimalinde 20 ve 25 mm'yi temsil eden indikatörler yardımıyla arzuladığı insersiyon açısını elde edebilir.
9. Koklea boyutlarının normal olduğu GVA, KAS ve izole VD malformasyonlarında gusher beklenmediğinden farklı elektrodlar kullanılabilir, ancak bu elektrodların intrakoklear hasara yol açmayacak ve yeterli koklear uyarımı sağlayacak uzunlukta olmasına dikkat edilmelidir.

7. KAYNAKLAR

1. Sennaroğlu, L. and M.D. Bajin, Classification and current management of inner ear malformations. *Balkan medical journal*, 2017. **34**(5): p. 397-411.
2. Mangabeira-Albernaz, P.L., The Mondini dysplasia—from early diagnosis to cochlear implant. *Acta oto-laryngologica*, 1983. **95**(5-6): p. 627-631.
3. Holden, L.K., et al., Factors affecting open-set word recognition in adults with cochlear implants. *Ear and hearing*, 2013. **34**(3): p. 342.
4. Schurzig, D., et al., Analysis of different approaches for clinical cochlear coverage evaluation after cochlear implantation. *Otology & Neurotology*, 2018. **39**(8): p. e642-e650.
5. Verbist, B.M., et al., Consensus panel on a cochlear coordinate system applicable in histological, physiological and radiological studies of the human cochlea. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2010. **31**(5): p. 722.
6. Sokolov, M., et al., Assessment of Angular Insertion-Depth of Bilateral Cochlear Implants Using Plain X-ray Scans. *Otology & Neurotology*, 2020. **41**(10): p. 1363-1368.
7. Sennaroğlu, L., G. Atay, and M.D. Bajin, A new cochlear implant electrode with a “cork”-type stopper for inner ear malformations. *Auris Nasus Larynx*, 2014. **41**(4): p. 331-336.
8. Canfarotta, M.W., et al., Insertion Depth and Cochlear Implant Speech Recognition Outcomes: A Comparative Study of 28-and 31.5-mm Lateral Wall Arrays. *Otology & Neurotology*, 2022. **43**(2): p. 183-189.
9. Franke-Triege, A. and D. Mürbe, Estimation of insertion depth angle based on cochlea diameter and linear insertion depth: a prediction tool for the CI422. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 2015. **272**(11): p. 3193-3199.
10. Escudé, B., et al., The size of the cochlea and predictions of insertion depth angles for cochlear implant electrodes. *Audiology and Neurotology*, 2006. **11**(Suppl. 1): p. 27-33.
11. Sennaroglu, L., Cochlear implantation in inner ear malformations—a review article. *Cochlear implants international*, 2009.
12. Gulya, A.J., Developmental anatomy of the temporal bone and skull base. *Glasscock Shambaugh-Surgery of the Ear*, 2010: p. 3-27.
13. Smith, R., Medical diagnosis and treatment of hearing loss in children. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 1986. **4**: p. 3225-3246.

14. Bast, T.H., The temporal bone and the ear. Courtesy of Charles C Thomas, 1949.
15. Gasser, R.F., S. Shigihara, and K. Shimada, Three-dimensional development of the facial nerve path through the ear region in human embryos. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 1994. **103**(5): p. 395-403.
16. Sennaroglu, L., Pathophysiology of IEMs, in *Inner Ear Malformations*. 2022, Springer. p. 39-60.
17. Browne, J.D., Surgical anatomy of the temporal bone: James A. Donaldson, MD, and Larry G. Duckert, MD et al., eds. 576 pages. \$130.00. New York, NY: Raven Press, 1992. ISBN: 0-88167-915-1. 1993, Elsevier.
18. Jonas, N., et al., MRI brain abnormalities in cochlear implant candidates: how common and how important are they? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2012. **76**(7): p. 927-929.
19. Jackler, R.K., W.M. Luxfor, and W.F. House, Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *The Laryngoscope*, 1987. **97**(S40): p. 2-14.
20. Sennaroglu, L. and I. Saatci, A new classification for cochleovestibular malformations. *The Laryngoscope*, 2002. **112**(12): p. 2230-2241.
21. Sennaroglu, L., S. Sarac, and T. Ergin, Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otology & Neurotology*, 2006. **27**(5): p. 615-623.
22. Sennaroglu, L., et al., Cochlear hypoplasia type four with anteriorly displaced facial nerve canal. *Otology & Neurotology*, 2016. **37**(10): p. e407-e409.
23. Ozgen, B., et al., Complete labyrinthine aplasia: clinical and radiologic findings with review of the literature. *American journal of neuroradiology*, 2009. **30**(4): p. 774-780.
24. Sennaroglu, L. and M.D. Bajin, Management of stapes footplate fistula in inner ear malformations. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2021. **140**: p. 110525.
25. Sennaroglu, L., Histopathology of inner ear malformations: do we have enough evidence to explain pathophysiology? *Cochlear implants international*, 2016. **17**(1): p. 3-20.
26. House, W., The neurotology saga: A personal perspective, foreward. *Neurotology*. St Louis: Mosby, p. xxi, 1994.
27. Kiratzidis, T., 'Veria Operation': Cochlear Implantation without a Mastoidectomy and a Posterior Tympanotomy, in *Updates in Cochlear Implantation*. 2000, Karger Publishers. p. 127-130.
28. Kronenberg, J., L. Migirov, and T. Dagan, Suprameatal approach: new surgical approach for cochlear implantation. *The Journal of Laryngology & Otology*, 2001. **115**(4): p. 283-285.

29. Sennaroglu, L. and E. Aydin, Anteroposterior approach with split ear canal for cochlear implantation in severe malformations. *Otology & neurotology*, 2002. **23**(1): p. 39-43.
30. McElveen Jr, J.T., et al., Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach. *The Laryngoscope*, 1997. **107**(8): p. 1032-1036.
31. El-Kashlan, H.K., H.A. Arts, and S.A. Telian, Cochlear implantation in chronic suppurative otitis media. *Otology & neurotology*, 2002. **23**(1): p. 53-55.
32. Kim, L.-S., et al., Cochlear implantation in children with inner ear malformations. *Annals of otology, rhinology & Laryngology*, 2006. **115**(3): p. 205-214.
33. Buchman, C.A., et al., Influence of cochlear implant insertion depth on performance: a prospective randomized trial. *Otology & Neurotology*, 2014. **35**(10): p. 1773-1779.
34. Wanna, G.B., et al., Impact of intrascalar electrode location, electrode type, and angular insertion depth on residual hearing in cochlear implant patients: preliminary results. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2015. **36**(8): p. 1343.
35. Blamey, P., et al., Factors affecting auditory performance of postlinguistically deaf adults using cochlear implants. *Audiology and Neurotology*, 1996. **1**(5): p. 293-306.
36. Rubinstein, J., et al., Residual speech recognition and cochlear implant performance: effects of implantation criteria. *The American journal of otology*, 1999. **20**(4): p. 445-452.
37. Friedland, D.R., H.S. Venick, and J.K. Niparko, Choice of ear for cochlear implantation: the effect of history and residual hearing on predicted postoperative performance. *Otology & Neurotology*, 2003. **24**(4): p. 582-589.
38. Shah, S., et al., Systematic review of cochlear implantation in patients with inner ear malformations. *Plos one*, 2022. **17**(10): p. e0275543.
39. Humes, L.E. and J.R. Dubno, Factors affecting speech understanding in older adults. *The aging auditory system*, 2010: p. 211-257.
40. Skinner, M.W., et al., In vivo estimates of the position of advanced bionics electrode arrays in the human cochlea. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 2007. **116**(4_suppl): p. 2-24.
41. Aschendorff, A., et al., Quality control after insertion of the nucleus contour and contour advance electrode in adults. *Ear and hearing*, 2007. **28**(2): p. 75S-79S.

42. van der Beek, F.B., et al., Clinical evaluation of the Clarion CII HiFocus 1 with and without positioner. *Ear and hearing*, 2005. **26**(6): p. 577-592.
43. De Seta, D., et al., The role of electrode placement in bilateral simultaneously cochlear-implanted adult patients. *Otolaryngology--Head and Neck Surgery*, 2016. **155**(3): p. 485-493.
44. Skinner, M.W., et al., CT-derived estimation of cochlear morphology and electrode array position in relation to word recognition in Nucleus-22 recipients. *Journal of the Association for Research in Otolaryngology*, 2002. **3**(3): p. 332-350.
45. Yukawa, K., et al., Effects of insertion depth of cochlear implant electrodes upon speech perception. *Audiology and Neurotology*, 2004. **9**(3): p. 163-172.
46. Finley, C.C. and M.W. Skinner, Role of electrode placement as a contributor to variability in cochlear implant outcomes. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2008. **29**(7): p. 920.
47. O'Connell, B.P., et al., Electrode location and audiologic performance after cochlear implantation: a comparative study between nucleus CI422 and CI512 electrode arrays. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2016. **37**(8): p. 1032.
48. O'Connell, B.P., et al., Electrode location and angular insertion depth are predictors of audiologic outcomes in cochlear implantation. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 2016. **37**(8): p. 1016.
49. Kós, M.-I., et al., Measurements of electrode position inside the cochlea for different cochlear implant systems. *Acta oto-laryngologica*, 2005. **125**(5): p. 474-480.
50. Lee, A., et al., Electric acoustic stimulation of the auditory system: experience and results of ten patients using MED-EL's M and FlexEAS electrodes. *Clinical Otolaryngology*, 2010. **35**(3): p. 190-197.
51. Van Der Marel, K.S., et al., The influence of cochlear implant electrode position on performance. *Audiology and Neurotology*, 2015. **20**(3): p. 202-211.
52. Ozkan, H.B., et al., Audiological performance in children with inner ear malformations before and after cochlear implantation: a cohort study of 274 patients. *Clinical Otolaryngology*, 2021. **46**(1): p. 154-160.
53. Clarós, P., J.V.F. Fokouo, and A. Clarós, Cochlear implantation in patients with enlarged vestibular aqueduct. A case series with literature review. *Cochlear Implants International*, 2017. **18**(3): p. 125-129.

54. Shibazaki-Yorozuya, R. and S. Nagata, Preferential associated malformation in patients with anotia and microtia. *Journal of Craniofacial Surgery*, 2019. **30**(1): p. 66-70.
55. Sennaroğlu, L. and M.D. Bajin, Incomplete partition type III: a rare and difficult cochlear implant surgical indication. *Auris Nasus Larynx*, 2018. **45**(1): p. 26-32.
56. Erixon, E. and H. Rask-Andersen, How to predict cochlear length before cochlear implantation surgery. *Acta oto-laryngologica*, 2013. **133**(12): p. 1258-1265.
57. Meng, J., et al., Cochlear size and shape variability and implications in cochlear implantation surgery. *Otology & Neurotology*, 2016. **37**(9): p. 1307-1313.
58. Avci, E., et al., Variations in microanatomy of the human cochlea. *Journal of Comparative Neurology*, 2014. **522**(14): p. 3245-3261.
59. Sennaroglu, L., Classification of inner ear malformations, in *Inner Ear Malformations*. 2022, Springer. p. 1-17.
60. Hong, R., Q. Du, and Y. Pan, New imaging findings of incomplete partition type III inner ear malformation and literature review. *American Journal of Neuroradiology*, 2020. **41**(6): p. 1076-1080.
61. Parlak, S., et al., X-linked deafness/incomplete partition type 3: Radiological evaluation of temporal bone and intracranial findings. *Diagn Interv Radiol*, 2022. **28**: p. 50-57.
62. Pamuk, G., Measurement of cochlear dimensions in cochlear hypoplasia using temporal bone computerized tomography and magnetic resonance imaging and its effects on cochlear implant selection. Department of Otolaryngology, Hacettepe University Medical Faculty, 2018.
63. Anschuetz, L., et al., Cochlear implant insertion depth prediction: a temporal bone accuracy study. *Otology & neurotology*, 2018. **39**(10): p. e996-e1001.
64. Xu, J., et al., Cochlear view: postoperative radiography for cochlear implantation. *Otology & Neurotology*, 2000. **21**(1): p. 49-56.
65. Cohen, L.T., et al., Improved and simplified methods for specifying positions of the electrode bands of a cochlear implant array. *American Journal of Otology*, 1996. **17**(6): p. 859-865.
66. Marsh, M.A., et al., Radiologic evaluation of multichannel intracochlear implant insertion depth. *Otology & Neurotology*, 1993. **14**(4): p. 386-391.
67. Trieger, A., et al., In vivo measurements of the insertion depth of cochlear implant arrays using flat-panel volume computed tomography. *Otology & Neurotology*, 2011. **32**(1): p. 152-157.

68. Yamamoto, N., et al., Intraoperative evaluation of cochlear implant electrodes using mobile cone-beam computed tomography. *Otology & Neurotology*, 2019. **40**(2): p. 177-183.
69. Noble, A.R., et al., Reliability of Measuring Insertion Depth in Cochlear Implanted Infants and Children Using Cochlear View Radiography. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery*, 2020. **163**(4): p. 822-828.
70. Khan, M.M., R.F. Labadie, and J.H. Noble, Preoperative prediction of angular insertion depth of lateral wall cochlear implant electrode arrays. *Journal of Medical Imaging*, 2020. **7**(3): p. 031504.
71. Sennaroglu, L. and M. Ozbal Batuk, Incomplete Partition Type I, in *Inner Ear Malformations: Classification, Evaluation and Treatment*. 2022, Springer. p. 241-256.
72. Ozbal Batuk, M. and L. Sennaroglu, Incomplete Partition Type II, in *Inner Ear Malformations: Classification, Evaluation and Treatment*. 2022, Springer. p. 257-270.
73. Alenzi, S., et al., Diagnostic value of 3D segmentation in understanding the anatomy of human inner ear including malformation types. *Ear, Nose & Throat Journal*, 2021. **100**(5_suppl): p. 675S-683S.
74. An, Y.S., J.H. Lee, and K.-S. Lee, Surgical outcomes after cochlear implantation in children with incomplete partition type I: comparison with deaf children with a normal inner ear structure. *Otology & Neurotology*, 2015. **36**(1): p. e11-e17.
75. Wimmer, W., et al., Cochlear base length as predictor for angular insertion depth in incomplete partition type 2 malformations. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 2022: p. 111204.