

## Konjenital Sensorinöral İşitme Kaybının Değerlendirilmesinde YRBT'nin Rolü\*

*The Role of HRCT in The Evaluation of Congenital Sensorineural Hearing Loss*

Aylin YÜCEL<sup>1</sup>, F. Sefa DEREKÖY<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Yrd. Doç. Dr., Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji A.D., Afyon, <sup>2</sup>Doç. Dr., Afyon Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz A.D., Afyon

**ÖZET:** Sunulan prospektif çalışmada amaç, konjenital sensorinöral işitme kaybı olan olgularda etyolojik faktörleri araştırmak ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografinin iç kulak anomalilerini saptamadaki rolünü tartışmaktır. İşitme engelliler okulunda öğrenim gören ve sensorinöral işitme kaybı olan, yaşları 10-15 arasında değişen, 13'ü erkek, 7'si kız, toplam 20 öğrenciye, temporal kemik yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi tetkiki yapıldı. Esas olarak aksiyal planda kesitler alındı, anomali saptandığında koronal planda görüntüler eklendi. Toplam 40 kulağın 2'sinde (%5), yani 20 hastadan birinde iç kulak anomalisi saptandı. Bu olguda kohlear displazi ve eşlik eden internal akustik kanal anomalisi mevcuttu. Olgunun yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografisinde, her iki iç kulakta kohlea bazal kıvrımının devamlılığında ve bütünlüğünde bozulma izleniyordu. Bu defektin geniş internal akustik kanal fundusu ile poş tarzında bir bağlantısı mevcuttu. Aynı aileden iki kız, bir erkek, üç kardeş olgunun göz muayenesinde "retinitis pigmentosa" saptandı ve "Usher Sendromu" tanısı aldı. Bu olguların temporal kemik yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi tetkiki normaldi. Sonuç olarak, konjenital sensorinöral işitme kaybının çoğunlukla nedeni olan "membranöz labirent" patolojisi, yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi tetkiki ile saptanamamaktadır. Ek olarak pahalı bir tetkiktir ve az da olsa risk taşımaktadır. Bu nedenlerle yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi tetkiki, tanısız değeri olmakla birlikte sensorinöral işitme kaybının değerlendirilmesinde ilk sıraları almamalı düşüncesindeyiz. Bunun yerine olguların anne-babasının ve yakın çevresinin eğitilmesinin daha uygun olacağı görüşündeyiz. [Anahtar kelimeler: Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi, sensorinöral işitme kaybı, iç kulak anomalileri, temporal kemik.]

**ABSTRACT:** The aim of this prospective study is to investigate the etiologic factors influencing patients suffering from congenital sensorineural hearing loss and to discuss the role of high resolution computed tomography (HRCT) in detection of inner ear anomalies. Twenty students with congenital sensorineural hearing loss attending the school for the deaf (13 male, 7 female), aged between 10 and 15 years underwent HRCT of the temporal bone. Essentially, examination was performed in the axial plane. Whenever an anomaly had been encountered, sections in the coronal plane were also obtained. Two out of 40 ears meaning 1 out of 20 patients (5%) were found to have anomalies of the inner ear. In this particular case, cochlear dysplasia and associated internal acoustic canal anomaly were detected. HRCT of the same case revealed deterioration of continuity and integrity of the cochlear basal convolution of the both inner ears. This defect seemed to have a kind of pouch relationship with wide internal auditory canal fundus. Ophthalmoscopic examination of three patients who were two sisters and a brother of the same family, revealed retinitis pigmentosa and they were diagnosed as Usher Syndrome. Their HRCT of temporal bone were all normal. In conclusion; membranous labyrinthitis, the most common etiologic factor of congenital sensorineural hearing loss does not give any specific finding on HRCT. In addition, HRCT is an expensive procedure and it has radiation risk even minimally. We think that although HRCT of temporal bone has some diagnostic value, it shouldn't be the primary step in the evaluation of congenital sensorineural hearing loss. Instead, in our opinion both parental and relatives education will be more appropriate. [Key words: High resolution computed tomography, sensorineural hearing loss, inner ear anomalies, temporal bone.]

### GİRİŞ

Konjenital sensorinöral işitme kaybı (SNİK) yaklaşık 1000 doğumda 0.5-2.1 oranında görülmektedir (1,2). Kemik labirentin ve internal akustik kanalın görüntülenmesinde temel yöntem, temporal kemik yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (YRBT) tetkiki-dir. Sensorinöral işitme kaybı (SNİK) olan olguların

yaklaşık %8-20'sinde, temporal kemik YRBT ile iç kulak anomalisi saptanmaktadır (3,4,5). İç kulak anomalisinin erken saptanması önemlidir. Çünkü olguların çok az bir kısmında, bu anomalilere bağlı olarak, tekrarlayan menenjit ya da hafif bir travmaya sekonder ani ya da progressif SNİK gelişebilir. Bu olgulara kontakt sporlardan, scuba dalıştan, orta ya da iç kulak basıncında değişikliğe neden olabilecek diğer aktivitelerden kaçınmaları önerilir (5,6,7).

Sunulan prospektif çalışmada, konjenital sensorinöral işitme kaybı olan olgularda etyolojik faktörleri araştırmak ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografinin iç kulak anomalilerini saptamadaki tanı değerini ortaya koymak amaçlanmıştır.

Başvuru 10 Eylül 2003. Kabul 15 Aralık 2003.  
Yazışma ve tıpkı basım için Aylin YÜCEL Afyon Kocatepe Üniversitesi Rektörlüğü Ahmet Necdet Sezer Uygulama ve Araştırma Hastanesi (Kırmızı) Radyoloji Anabilim Dalı, 03200 AFYON  
(e-mail: aylin\_@yahoo.com)

\* 22. Türk Radyoloji Kongresi'nde (26-31 Ekim 2001, Antalya) poster olarak sunulmuştur.

## MATERYAL METOD

İşitme engelliler okulunda öğrenim gören, klinik ve odyolojik testler sonucu ileri derecede bilateral SNİK tanısı alan olgulara, temporal kemik YRBT tetkiki yapıldı. Yaşları 10-15 arasında değişen (ortalama yaş 12.5), 13'ü erkek (%65), 7'si kız (%35) toplam 20 olgu, yani 40 kulak çalışmaya alındı. Etiyolojiye ait bilgiler, kişisel dosyalar, öğretmenler ve ailelerden elde edildi. Tıbbi geçmiş ve aile hikayeleri ile perinatal risk faktörleri sorgulandı. Sistemik fizik muayene ile kulak-burun-boğaz ve göz muayeneleri yapılarak etyolojileri ortaya konmaya çalışıldı.

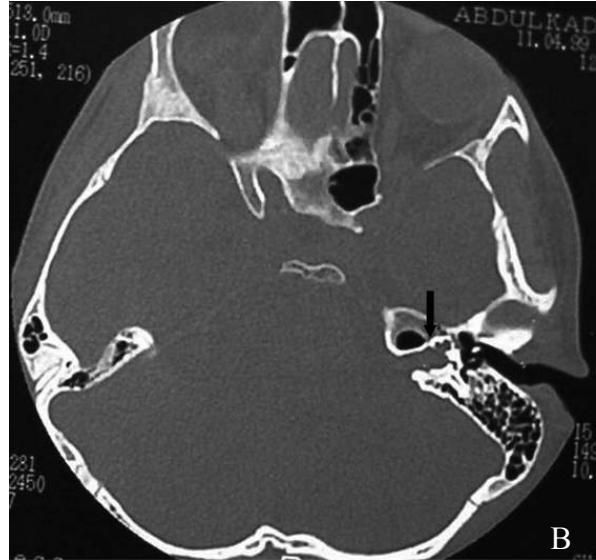
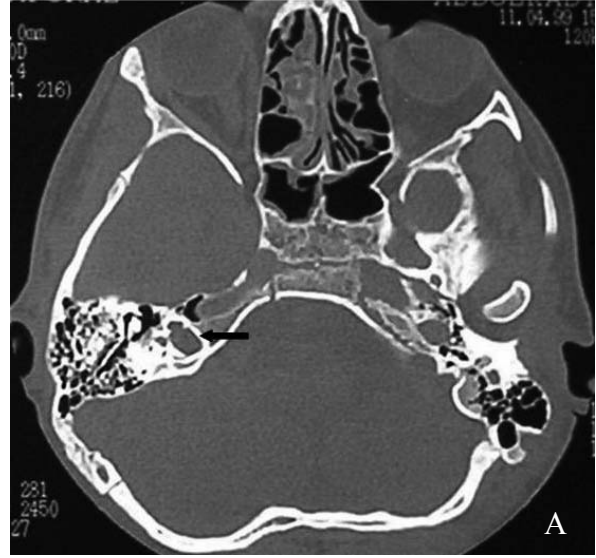
Temporal kemik YRBT tetkikleri Toshiba Xpress (Toshiba, Tokyo, Japan) cihazı (kesit kalınlığı 1 mm, kesit aralığı 1 mm, kemik algoritmi ve kemik filtresi, 512x512 matrix, gerilim 120 kV, akım 230 mAs) kullanılarak yapıldı. Esas olarak aksiyal planda, hasta supin pozisyonda yatırılarak, süperior semisirküler kanallın üst seviyesinden, bazal kohlear kıvrımın en alt kesimine kadar kesitler alındı. Anomali saptandığında hasta pron pozisyonda yatırılıp, baş hiperekstansiyona getirilip, koronal planda görüntüler elde olundu.

## BULGULAR

Ulaştığımız bilgilere göre etyolojik faktörlerin olgulara dağılımı şu şekildeydi: Olguların 1'inde febril konvüzyon (%0.5), 11'inde genetik nedenler (%55), 3'ünde Usher Sendromu (%15) mevcuttu. 6'sının etyolojisi bilinmiyordu (%3).

Yapılan temporal kemik YRBT tetkikinde 40 kulakla 2'sinde (%5), yani 20 olgudan yalnızca birinde iç kulak anomalisi saptandı. Bu olgu 15 yaşında, febril konvüzyon geçirmiş erkek hasta idi. Olgunun öncelikle aksiyal planda alınan temporal kemik YRBT kesitlerinde; her iki iç kulakta koklea bazal kıvrımının devamlılığında ve bütünlüğünde bozulma izleniyordu. İnternal akustik kanal ile koklea bazal kıvrımının geniş bir bağlantısı mevcuttu. Bu lokalizasyonda internal akustik kanal fundusunun normalden geniş olduğu ve koklea ile sınır oluşturan kemik septum ve transvers kristanın izlenmediği dikkati çekiyordu (Resim 1 A,B). Bir başka olgunun aksiyal planda temporal kemik YRBT kesitlerinde ise, kokleanın yonca yaprağına benzer tipik görünümünün kaybolduğu izlendi (Resim 2). Bu olguda ek olarak, kokleayı en iyi şekilde gösteren koronal plandaki YRBT kesitleri alındı ve kokleanın apikal ve orta kıvrımlarının mevcut olduğu görüldü (Resim 3). Olgunun dış ve orta kulak yapılarında belirgin patoloji saptanmadı. Kulakla ilgili bulgulara ek olarak, kesitler dahilinde bilateral etmoid hücrelerde ve sfenoid sinüs sağ kompartmanında kısmen havalanma kaybına neden olan yumuşak doku yoğunlukları mevcuttu.

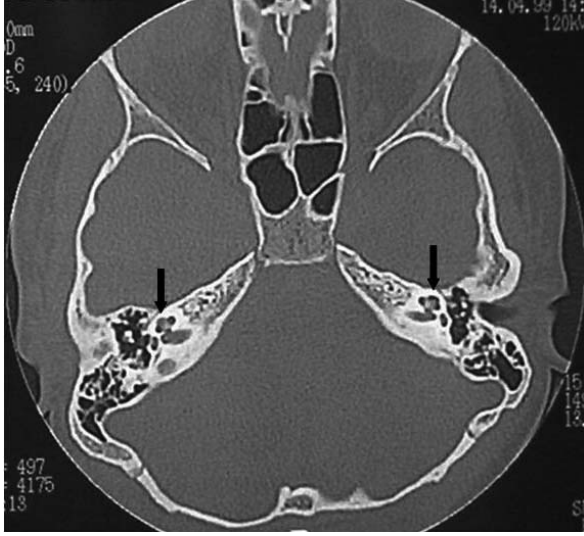
Göz muayenesinde "retinitis pigmentoza" saptanan ve kardeş olan 3 olgu (2 kız, 1 erkek) Usher Sendromu tanısı aldı. Bu olguların temporal kemik YRBT tetkiki bulguları normaldi.



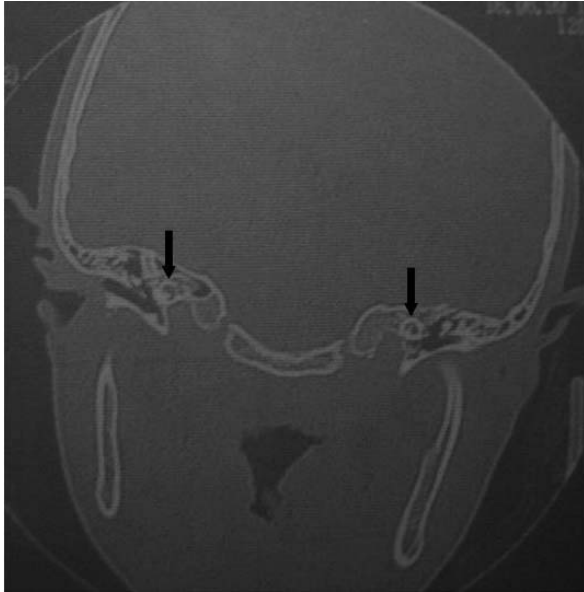
**Resim 1 A, B:** Aksiyal planda temporal kemik YRBT kesitlerinde; her iki iç kulakta (A:Sağ kulak, B:Sol kulak) koklea bazal kıvrımının devamlılığında ve bütünlüğünde bozulma izleniyor. İnternal akustik kanal fundusu normalden geniş ve koklea bazal kıvrımı ile geniş bir bağlantısı mevcut. Koklea ile internal akustik kanal arasında olması gereken kemik septum ve transvers krista izlenmiyor (oklar)

## TARTIŞMA

Konjenital SNİK olan çocukların değerlendirilmesinde temporal kemik YRBT'nin rolü halen tartışmalıdır (5). Bazı yazarlar, SNİK olan olgularda, iç kulakla değerlendirilmesinde YRBT tetkikinin rutin olarak kullanımının gereksiz olduğunu savunmaktadır (8). YRBT tetkiki pahalı bir yöntemdir ve sedasyon veya genel anestezi uygulandığında çocuklar risk altına girmektedir (5).



**Resim 2:** SNİK olan ancak temporal kemik YRBT bulguları normal olan bir olguda, aksiyal planda kohleanın yonca yaprağına benzer tipik görünümü (oklar).



**Resim 3:** Koronal planda temporal kemik YRBT kesitinde, kohlea displazisi olan olguda kohleanın apikal ve orta kıvrımları mevcut (oklar).

Konjenital SNİK nedenleri arasında, BOS ile endolenf arasındaki basınç dengesinin bozulması, hiperosmolar kese içeriğinin reflüsüne bağlı koklear tüy hücrelerinin hasarlanması ve membranöz labirentin diffüz intrinsek anormalliği bulunmaktadır (7). YRBT ile ilk trimesterde meydana gelen iç kulak malformasyonlarına tanı konabilir. Bu süreçten sonra görülen iç kulak malformasyonları sadece membranöz labirenti tutar ve YRBT ile tanımlanamaz (4). Konjenital işitme kayıplı olguların büyük çoğunluğu, membranöz labirentte sınırlı anomalilere sahiptir ve osseöz labirentin YRBT görünümü normaldir (9). Bu nedenle SNİK olan olgularda, YRBT ile görülebilen iç

kulak anomalilerinin insidansı beklenenden düşük olabilir (8). Manyetik rezonans görüntüleme ise yüksek yumuşak doku kontrastı, kontrast madde kullanılarak doku kontrastını artırılabilmesi ve üç boyutlu görüntülerin elde edilebilmesi ile membranöz labirent patolojilerini saptamada başarılı sonuçlar vermektedir (9,10).

Embriyolojik çalışmalara göre kemik labirentin şekillenmesi gebeliğin 8. haftasında tamamlanmaktadır. İç kulağın gelişiminde duraklamaya neden olan prenatal faktörler (enfeksiyon, teratojenik ajanlar, metabolik hastalıklar, genetik nedenler veya travma vb.) malformasyonların ortaya çıkmasına neden olur. Bazı malformasyonların da gelişimsel spontan aberrasyonların sonucu olduğu düşünülmektedir. Bu teori, embriyogenezin herhangi bir evresine uymayan anomalileri tanımlamada değer kazanmaktadır (4). İç kulağın embriyogenezine göre oluşabilen anomaliler ve özellikleri şöyle sıralanabilir:

- Gebeliğin 3. haftasında meydana gelen gelişimsel bir duraklama iç kulağın total aplazisine neden olur ve Michel anomalisi olarak adlandırılır (4,9).

- 4. haftada meydana gelen gelişimsel bir duraklama ise ortak kavite deformitesi ile sonuçlanır.

- 5. haftada meydana gelen gelişimsel bir duraklama, koklear agenezi nedenidir (4).

- 6. haftada süperior ve posterior semisirküler kanallar gelişir. Lateral semisirküler kanal daha geç gelişir ve bundan dolayı iç kulakta en sık malformasyonu izlenen yapıdır (4,9).

- 7. haftada koklea 1 ½ dönüşü sahiptir. Bu aşamada bir duraklama klasik Mondini displazisi olarak adlandırılır (4). YRBT'de apikal ve orta kıvrımlar tek bir kavite şeklinde izlenir (9,11,12). 8. haftada koklea 2 ¾ tam dönüşünü tamamlar.

- Vestibüler kanal 5-8. haftalarda daralır. Gelişimsel bir duraklama halinde ise geniş kalır (4). Geniş vestibüler kanal, doğumsal veya erken çocukluk dönemindeki SNİK'ya en sık eşlik eden iç kulak anomalisidir. Bu anomaliye sahip olgularda çoğunlukla progressif ve flüktuan tipte işitme kaybı bulunur. Ayrıca bu olgular, BOS ile endolenf arasındaki basınç dengesinin bozularak membranöz labirentin yırtılmasına veya hiperosmolar kese içeriğinin iç kulağa reflüsüne bağlı olarak ani işitme kaybı riski altındadır (8).

- Mondini-Alexander malformasyonu olarak tanımlanan anomalide ise koklear malformasyonlarla birlikte vestibüler anomaliler de bulunmaktadır (11).

- Membranöz labirentin gelişimi, bazı ince farklılaşmalar 26. haftaya kadar devam etse de, esas olarak daha erken tamamlanır (4).

Bizim koklear displazi olarak değerlendirdiğimiz olgumuzda, koklear kıvrımlar Mondini displazisinde olduğu gibi sayıca az olmamakla birlikte, bazal kıvrım ile internal akustik kanal arasında geniş bir defekt mevcuttu. Aksiyal planda alınan temporal kemik YRBT görüntülerinde kohleanın normalde izlenen yonca yaprağına benzer tipik görünümü yoktu.

Mondini-tip defekti ekarte etmek için kokleaya ait iki anahtar bulgunun gösterilmesi gerekir (12): Biri, 2. ve apikal kıvrımı ayıran normal kemik yapısıdır, ki bu olgumuzda mevcuttu (Resim 3). Diğeri ise bazal kıvrımın normal görünümde olmasıdır, bizim olgumuzda normal değildi. Bu bulgularla olgumuzun Mondini varyantı bir displazi olduğu düşünüldü. Öte yandan olgumuzda koklear displaziye eşlik eden internal akustik kanal anomalisi de mevcuttu. İnternal akustik kanalın gelişimsel anomalileri SNİK'lı olgularda nadir de olsa görülür. Bu olgular dar veya geniş kanal şeklinde karşımıza çıkar (4,8). Bizim olgumuzda geniş internal akustik kanal izleniyordu. İnternal akustik kanalın fundusu labirent lümeni ile komşudur ve patolojik bağlantılar en sık burada olur. Displastik kulakların %10'unda internal akustik kanal fundusunun koklea veya vestibül ucunda geniş defekler oluşur ve aralarındaki kemik septum izlenmez. Bu defekt nedeniyle, BOS, subaraknoid mesafeden iç kulağa, oradan da oval pencere veya stapes tabanı yoluyla orta kulağa geçer. Bu geçiş de tekrarlayan menenjitlere neden olur (8). Bizim olgumuzda internal akustik kanal fundusu ile koklea bazal kıvrımı arasında olması gereken ince kemik septum mevcut değildi ve burası geniş bir poş şeklindeydi. Ancak olgunun hikayesinde tekrarlayan menenjit atakları tanımlanmıyordu.

Konjenital bilateral SNİK'nın yaklaşık %50'sinin nedeni genetikdir (8). Bizim çalışma grubumuzda da 20 hastanın 11'inde (%55) genetik nedenler etyolojide sorumlu tutuldu ve literatür bilgileriyle uyumluydu. Genetik bozukluklar, izole veya Klippel-Feil, Hurler, Treacher Collins gibi bir sendromla birlikte olan işitme kaybına neden olabilir (7,8). Bizim kardeş olan üç olgumuzda saptanan Usher Sendromu, otozomal ressesif geçiş gösteren herediter bir hastalıktır. Bu sendromda, işitme kaybı ile birlikte retinitis pigmentosa tanımlanmaktadır (13).

Sonuç olarak, bu çalışmada konjenital SNİK etyolojisinde çoğunlukla membranöz labirent patolojisi yer alır. Temporal kemik YRBT tetkiki kemik labirenti çok iyi demonstre ettiği halde membranöz parçası hakkında bilgi veremediğinden anomali saptama insidansı düşüktür. Ek olarak pahalı bir tetkiktir ve az da olsa çocuklar için risk taşımaktadır. Bu nedenlerle YRBT'nin SNİK'da alta yatan malformasyonları göstermede tanısız değeri olsa da her olguya uygulanmasının gereksiz olduğu kanısındayız. Bunun yerine, SNİK'lı olguların tüm yakın çevresinin, olası menenjit ve ani veya progressif işitme kaybı yönünden bilgilendirilmesi ve riskli davranışlar yönünden uyarılması gerektiğini düşünmekteyiz.

## KAYNAKLAR

1. Pabla HS, McCormick B, Gibbin KP: Retrospective study of the prevalence of bilateral sensorineural deafness in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 22:161-165, 1991
2. Vartiainen E, Kempainen P, Karjalainen S: Prevalence of bilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish childhood population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 41:175-185, 1997
3. Jackler RK, Luxford WM, House WF: Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope*, 97 (2, suppl 40):2-14, 1987
4. Pappas DG, Simpson LC, McKenzie RA, et al: High-resolution computed tomography: Determination of the cause of pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope*, 100:564-569, 1990
5. Park AH, Kou B, Hotaling A, et al: Clinical course of pediatric congenital inner ear malformations. *Laryngoscope*, 110:1715-1719, 2000
6. Brookhouser PE: Sensorineural hearing loss in children. In: Cummings CW, Fredrickson JM, Harker LA, Krause CJ, Schüller DE (eds). *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. Mosby-Year Book, St. Louis, p:3080-3102, 1993
7. Kebapçı M, Adapınar B, Özkan R ve ark: Sensorinöral işitme kayıplarında geniş vestibüler kanal: YRBT bulguları. *TRD*, 33:598-601, 1998
8. Kebapçı M, Özkan R, Adapınar B ve ark: Doğumsal sensorinöral işitme kaybında YRBT'nin tanı değeri. *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji*, 8:474-480, 2002
9. Jackler RK, Dillon WP: Computed tomography and magnetic resonance imaging of the inner ear. *Otolaryngol head and neck surg*, 99:494-504, 1988
10. Kara SA: Sensorinöral işitme kayıplarında MRG'nin tanı değeri. *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji*, 4:8-13, 1998
11. Memiş A: Temporal Kemik Bilgisayarlı Tomografisi. *Enkare Reklam ve Tanıtım Hizmetleri LTD. Şti.*, İzmir, p:59-63, 1995
12. Curtin HD: Congenital malformations of the ear. *Otolaryng Clin N Am*, 21:317-336, 1988
13. Reardon W: Genetic factors and deafness. In: Kerr AG (ed). *Scott-Brown's Otolaryngology*. 6th ed. Butterworth-Heinemann, Oxford, p:6-3-11, 1997.