



İç Kulağın Konjenital Anomalileri: Temporal Kemik MRG ve BT ile Değerlendirme

Congenital Malformations of the Inner Ear: Evaluation with MRI and CT of the Temporal Bone

Göksel Tuzcu¹, Önder Turna², A. Hande Yardımcı³, Engin Acioglu⁴

Özet / Abstract

Amaç: Kliniğimizde saptanan yapısal iç kulak anomalilerin bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularını sunmayı ve MRG'nin bu olgularda anomaliler ile sinir patolojilerini ayırt etmedeki etkinliğini göstermeyi amaçladık.

Yöntemler: Temmuz 2009-Nisan 2011 tarihleri arasında sensörinöral işitme kaybı ön tanısıyla Kliniğimize yönlendirilen yaş ortalaması 5,7 (1-12) olan 15 olguda (9 kız, 6 erkek) saptanan iç kulak anomalileri temporal kemik BT ve MRG bulguları ile geriye dönük olarak değerlendirildi.

Bulgular: Olguların; 7'sinde (%46) Mondini deformitesi, 5'inde (%33) izole geniş vestibüler aquadukt, 1'inde (%7) Michel deformitesi, 1'inde (%7) koklear aplazi ve 1'inde (%7) ortak kavite anomalisi saptandı.

Sonuç: Yapısal iç kulak anomalileri doğuştan ya da ilerleyici sensörinöral işitme kaybı nedenlerindedir. Dil gelişimi için önemli olan ilk yaşlarda kazandırılacak duyma yetisi doğru tedaviye yönlendirmek açısından büyük önem taşımaktadır. MRG koklear implant adayı olgularda anomalilerin saptanması ve eşlik eden 8. sinir patolojilerinin değerlendirilmesinde önemlidir.

Anahtar Kelimeler: İç kulak, konjenital, Mondini, MRG

Objective: We aimed to present computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) findings of internal ear abnormalities detected at our clinics and to demonstrate the efficiency of MRI in determining abnormalities and nerve morbidities at these cases.

Methods: Between July 2009-April 2011, 15 patients (9 females, 6 males) with a mean age of 5.7 (1-12) and a diagnosis of sensorineural hearing loss, assessed by temporal bone MDCT and MRI, were included in the study. The patients were retrospectively evaluated by using a picture archiving and communication system (PACS).

Results: Mondini deformity was found in 7 (46%) of patients, and isolated large vestibular aquaduct was found in 5 (33%) patients. Michel deformity, cochlear aplasia, and common cavite anomaly were detected in 1 (7%), 1 (7%), and 1 (7%) patient, respectively.

Conclusion: Structural inner ear anomalies are causes of congenital or progressive sensorineural hearing loss. MDCT and MRI have high diagnostic yield in detecting the anomalies of the inner ear in patients with congenital sensorineural hearing loss and have a valuable role in the management of these patients.

Key Words: Congenital, inner ear, Mondini, MRI

Giriş

Bilgisayarlı tomografi (BT), sensorinöral işitme kaybı olan (SNİK) olgularda, iç kulak anomalilerinin değerlendirilmede oldukça sık kullanılan bir görüntüleme yöntemidir (1, 2). Doğumsal sensorinöral işitme kaybı olan olgularda BT'nin amacı kemik labirent ve otik kapsülün incelenmesidir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), yumuşak dokuları göstermedeki avantajları sayesinde, özellikle internal akustik kanal içindeki sinir patolojilerinin tespitinde sıklıkla kullanılmaktadır (3).

Kemik labirentte, gebeliğin 1. trimesterinde çeşitli nedenlerle gelişiminin saptanması veya durmasıyla bağlı değişik anomaliler oluşur (4). Bunlar arasında koklea, vestibül, semisirküler kanal, vestibüler ve koklear kanal anomalileri bulunur (5).

Çalışmamızda kliniğimizde saptanan konjenital iç kulak anomalilerin BT ve MRG bulgularını literatür bulguları eşliğinde sunmayı amaçladık.

Yöntemler

Temmuz 2009-Nisan 2011 tarihleri arasında SNİK ön tanısı ile Kliniğimize yönlendirilen yaş ortalaması 5,7 (1-12) olan 15 olguda (9 kız, 6 erkek) saptanan iç kulak anomalilerinin BT ve MRG bulguları görüntü arşivleme ve iletişim sistemi (PACS) kullanılarak geriye dönük olarak tarandı. Tüm olguların temporal kemik BT ve kulak MRG çekimleri yapılmıştı.

Olguların konvansiyonel MRG incelemeleri 1,5-Tesla süperiletkenli MRG cihazı (Signa HDxt, GE Medical Systems, Milwaukee, Wisconsin, ABD) ile yüksek rezolüsyonlu kafa koili kullanılarak gerçekleştirildi. Görüntüleme protokolünde rutin olarak kullanılan aksiyel ve koronal FSE T1AG (TR/TE/NEX = 620 ms/8,5 ms²), aksiyel ve koronal FSE T2AG (TR/TE/NEX = 2750 ms/100ms²) ve matriks boyutu 512x512 kullanılarak elde edildi. Tüm olgularda 0,1 µmol/kg IV Gd-DTPA enjeksiyonu sonrası, kontrastlı T1AG aksiyel ve koronal görüntüleri alındı.

¹Malatya Devlet Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Malatya, Türkiye

²Düzcü Atatürk Devlet Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

⁴İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi

Address for Correspondence:

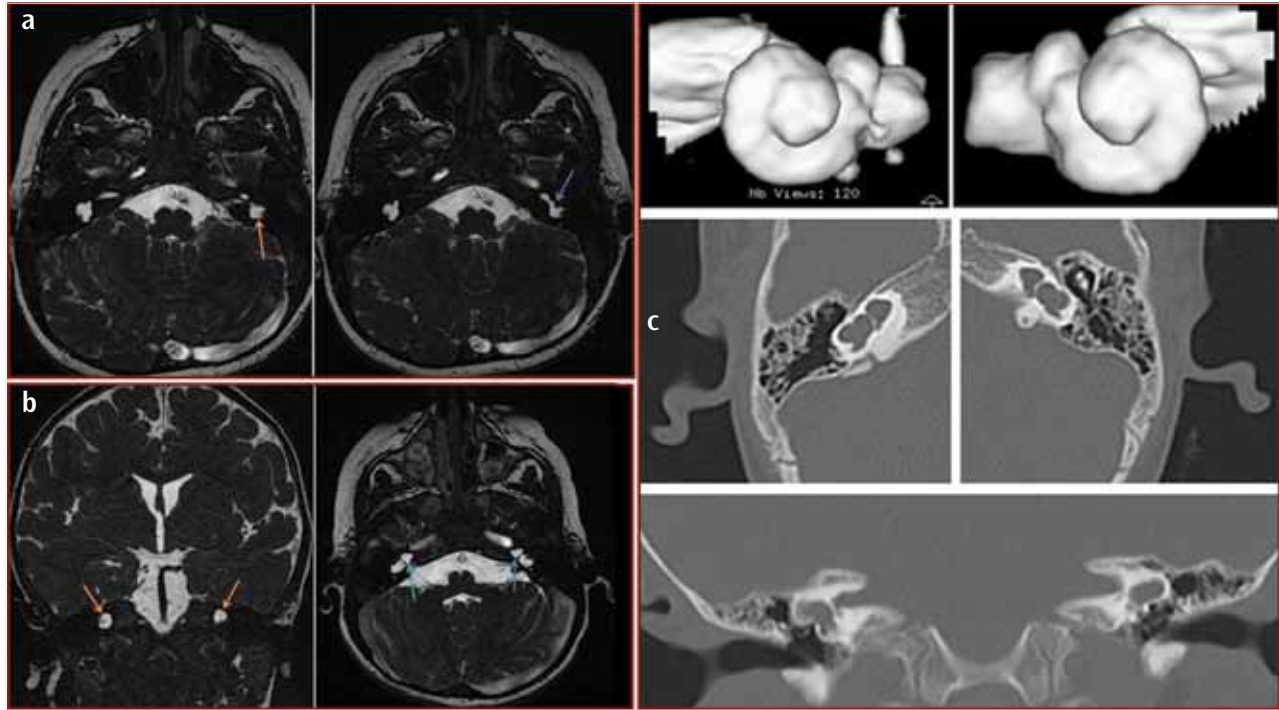
Göksel Tuzcu, Malatya Devlet Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Malatya, Türkiye
Tel.: +90 422 212 10 10
E-posta: tuzcugoksel@yahoo.com

Geliş Tarihi/Received:
04.01.2014

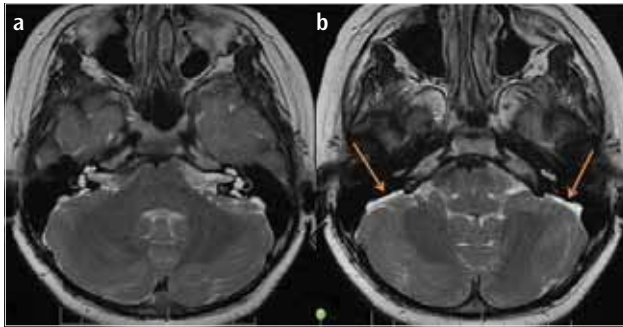
Kabul Tarihi/Accepted:
02.06.2014

© Copyright 2014 by Available online at
www.istanbulmedicaljournal.org

© Telif Hakkı 2014 Makale metnine
www.istanbultipdergisi.org web sayfasından
ulaşılabilir.



Resim 1. a-c. 4 yaşında Mondini tip 1 (kistik kokleavestibüler malformasyon)'li erkek olgu. Her iki vestibül normalden geniş görünümde (sarı ok). Koklea bazal dönüşü izleniyor ancak kistik boşluk halini almış (mavi ok) (a) 2 yaşında Mondini tip 1 (klasik Mondini deformitesi)'li kız olgu. Koklear dönüş normalden az ve basal turnler geniş görünümde (sarı ok). Vestibüller bilateral olarak kistik genişlemeler gösteriyor (mavi ok) (b) 3D MIP ve temporal kemik BT görüntülerde genişlemiş koklea ve vestibül izleniyor (c)



Resim 2. a, b. 12 yaşında izole geniş vestibüler akuadukt'lı erkek olgu. Koklea, vestibül, semisirküler kanallar normalden her iki taraf vestibüler aquaduktlar normalden geniş izleniyor (oklar)

Olguların BT incelemeleri aksiyel görüntüler kullanarak 16-dedektörlü MDBT (Philips Brilliance 16 CT scanner, Philips Medical Systems, Cleveland, Ohio, USA) ile 0,8 mm kalınlık; 0,4 mm aralık; 120 kv; 105 mA; 0,4 pitch; 0,75 s; rotasyon zamanı, 16x0,75 kolimasyon; 512x512 mattiks; 200x200 mm FOV ayarlarına göre yapıldı.

Görüntüler alanında uzman radyolog tarafından rutin olarak değerlendirilip raporlandı, raporlamayı yapan radyolog olgular hakkında bilgi sahibi değildi.

Bulgular

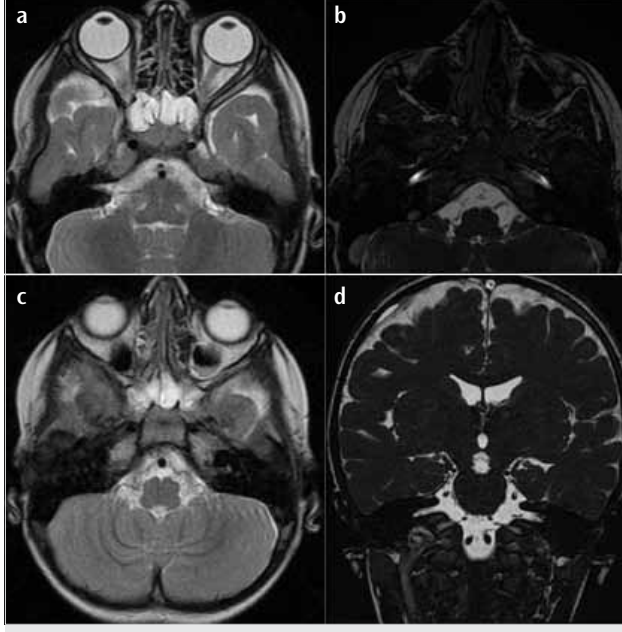
Kliniğimize SNİK ön tanısı ile gelen 54 olguya yapılan MRG ve BT incelemelerinde 15 (%27,8) olguda iç kulak anomalisi saptandı. Olguların orta ve dış kulak oluşumları normaldi. 14 olguda anomali iki taraflı, bir olguda tek taraflı idi. İki olgunun yakın akrabalarında da SNİK bulguları vardı. 12 olguda işitme kaybının ilk yaşta geliştiği, 3 olguda ise erken çocukluk döneminde başlayıp ilerleme gös-

terdiği saptandı. Jackler ve ark. (4) tarafından yapılan sınıflamaya göre olguların 7'sinde (%46) Mondini deformitesi, 5'inde (%33) izole geniş vestibüler akuadukt (GVA), 1'inde (%7) Michel aplazisi, 1'inde (%7) koklear aplazi ve 1'inde (%7) ortak kavite anomalisi saptandı. Mondini deformiteli olguların yaş ortalaması 4,8'di. Bunların 6'sı tip 2 (klasik Mondini deformitesi), 1'i tip 1 (kistik kokleavestibüler malformasyon) olarak değerlendirildi. Olguların 4'üne farklı derecelerde sinir anomalileri ve 3'üne geniş vestibül ile GVA eşlik etmekteydi (Resim 1a, 1b ve 1c). Yaş ortalaması 5,3 olan 8 olgumuzda (%54) GVA izlenirken bunların 5'i (%63) izole tipteydi. Akuadukt genişliği 2-7 mm arasında değişmekteydi ve tamamında iki taraflıydı (Resim 2). Yedi yaşında kız olguda Michel aplazisi saptandı, MRG'de koklea, semisirküler kanallar, vestibül ve kranial sinirler konjenital olarak yoktu (Resim 3). Üç yaşında kız olguda ortak kavite deformitesi saptandı. MRG'de solda koklea-vestibül tek ortak kistik kavite şeklinde genişlemiş olarak izlenirken sağda koklea izlenmedi. Semisirküler kanallar bilateral hipoplazik görünümdeydi. Sagittal T2 görüntülerde internal akustik kanalda sadece 2 sinir ayırtılmekteydi (Resim 4a, b). Onbir yaşında kız olguda koklear aplazi saptandı. Koklea anomalisine vestibül ve semisirküler kanal anomalileri eşlik ediyordu (Resim 5).

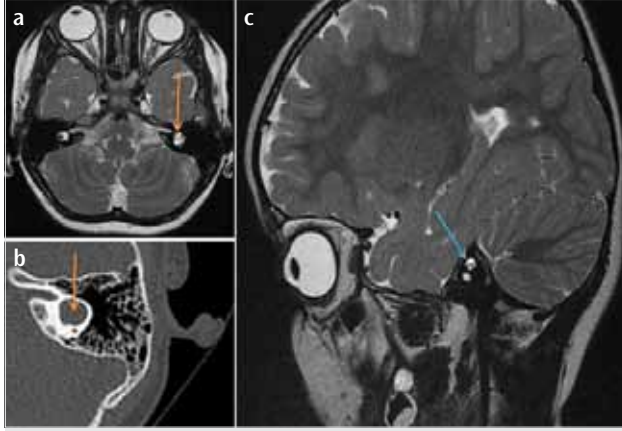
Tartışma

İç kulak anomalilerinin çoğu gebeliğin ilk trimesterinde gelişimin durması sonucu ortaya çıkar. Bu genetik bir hatadan kaynaklanabileceği gibi iç kulak embriyogenezisi esnasındaki teratojen bir faktöre maruz kalma sonrasında görülebilir. Erken tanı ve uygun rehabilitasyonun yapılması, konuşma ve lisan gelişiminin normal süreç içerisinde gerçekleşmesi için çok önemlidir (6).

Konjenital SNİK'li olguların ancak %20'sinin nedeni kemik labirent gelişim bozukluklarıdır. %80'inde kemik labirent salımdır ve



Resim 3. a-d. Yedi yaşında Michel anomalili kız olgu. MRG'de koklea, semisirküler kanallar, vestibül ve 8. kranial sinir izlenmiyor

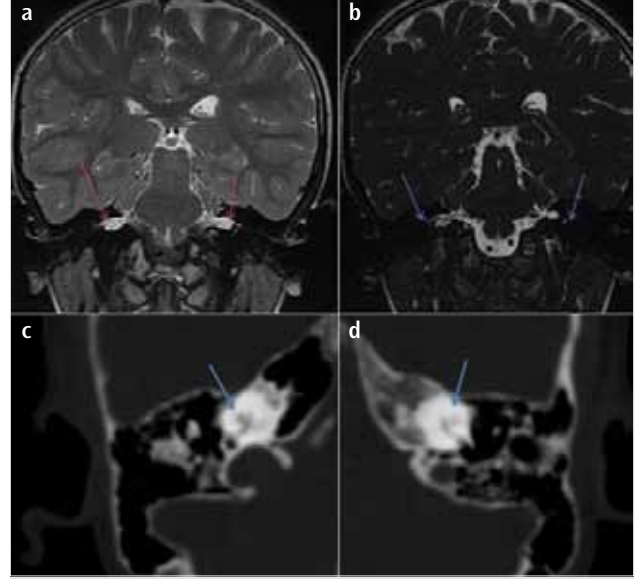


Resim 4. a-c. Üç yaşında ortak kavite deformiteli kız olgu. BT ve MRG'de solda koklea-vestibül tek ortak kistik kavite şeklinde gözleniyor (sarı ok). Sağda koklea izlenmezken sagittal T2 görüntülerde internal akustik kanalda sadece 2 sinir ayırtılmakta (mavi ok)

anomali membranöz labirenttedir. Bu olgularda temporal kemik radyolojik incelemeleri normaldir. İşitme taramasının yaygınlaştırılması bu hastalıkların erken tanı ve rehabilitasyonu için en önemli yöntemdir. Ancak tüm gelişmelere rağmen ileri derecede SNİK'li olguların %50'si erken safhada farkedilmeyebilir (6). SNİK olan olguların %7-31'inde belirgin iç kulak anomalileri görülür (7). Görüntüleme tekniklerindeki ilerlemeler BT ile gösterilebilen iç kulak anomalilerinin oranını yükseltmiştir (2).

Konjenital membranöz labirent anomalileri arasında en sık görüleni Scheibe anomalisidir; kokleosakküler displazi olarak da adlandırılan bu anomali konjenital sensorinöral işitme kayıplarının %70'ini kapsar. Ancak bu anomali radyolojik olarak saptanamaz (8).

Kemik ve membranöz labirent anomalileri konjenital anomalilerin yaklaşık %5-15'ini oluştururlar ve radyolojik olarak tanılarının konulması mümkündür. Genellikle doğuştan çok ileri derecede işitme kaybı ile karakterizedir, ancak bazıları ilerleyici işitme kaybı



Resim 5. a-d. Onbir yaşında koklear aplazili kız olgu. BT ve MRG'de koklea izlenmezken buna 8. kranial sinir hipoplazisi (sarı ok), hipoplazik vestibül ve farklı derecelerde semisirküler kanal anomalileri (mavi ok) eşlik ediyor

gösterebilir. Kafa travması ile bu kişilerde fistüle bağlı işitme kaybı oluşabilir. Osseöz ve membranöz anomalilerin normal gelişim esnasındaki duraklama sonucunda ortaya çıktığı düşünülmektedir. Gelişmedeki duraklama ne kadar erken olursa, deformitenin ağırlığı ve işitme kaybı o kadar fazladır (9).

Membranöz ve kemik labirenti etkileyen değişik anomaliler iç kulak embriyogenezinin farklı aşamalarındaki duraklamalar sonucunda oluştuğu kabul edilir (4). Üçüncü haftada otik plakod oluşumu esnasındaki duraklama Michel aplazisine neden olmaktadır. Membranöz ve kemik labirent anomalilerinin en ağırıdır. Herhangi bir iç kulak yapısının oluşmaması ile karakterizedir (9). Doğuştan işitme kaybı olan olgumuzun çekilen MRG'sinde koklea, her iki semisirküler kanal, vestibül ve 8. kranial sinirler izlenmedi.

Dördüncü haftada otokist aşamasındaki duraklama ortak kavite deformitesine neden olur. Burada koklea, vestibül ve semisirküler kanallar 7-10 mm uzunluğunda ortak kistik bir kavite oluştururlar (10). Doğuştan ileri derecede işitme kaybı olan olgumuzda 8 mm çaplı ortak kavite izlenmekteydi.

Beşinci haftadan sonra koklear, vestibüler ve endolenfatik yapılar ayrı ayrı gelişmektedir. Bu safhada koklear tomurcuğu etkileyen bir gelişim duraklaması koklear aplaziye neden olabilir. Burada koklea yoktur, semisirküler kanallar deforme veya normaldir. Bu durum koklear implantasyona bir kontrendikasyondur (9). Çalışmamızdaki koklear aplazili olguda ileri işitme kaybı vardı ve bu anomaliye ek olarak semisirküler kanal hipoplazisi eşlik etmekteydi.

Altıncı haftadaki bir duraklama kokleanın normalden daha küçük olması ile (koklear hipoplazi) sonuçlanabilir. Yedinci haftada koklea 1-1,5 dönüşünü tamamlamış durumdadır. Bu aşamadaki duraklama Mondini deformitesine neden olabilir (9).

Mondini deformitesinde koklea kıvrımlarının normal olan 2 tam 3/4 tur yerine, bir buçuk tur yaptığını ilk defa 1791 yılında Carlo Mondini tariflemiştir (11). Mondini deformitesinde sadece bazal

kıvrım tam olarak gelişmiştir. Üstte kalan diğer kıvrımlar skala kominis veya kloaka adı verilen ortak bir boşluk oluştururlar. Modiolus ve kemik spiral laminanın gelişimi hipoplaziktir, koklear duktus sıklıkla dilate ve daha kısadır. Endolenfatik kanal, vestibül ve semisirküler kanallar genişlemiş olabilirler (12).

Mondini deformitesi duraklama haftasına bağlı olarak tip 1 ve tip 2 olmak üzere iki tiptir. Tip 1 deformite koleadaki modiolusun izlenmediği kistik kokleavestibüler malformasyon olarak bilinir. Tip 2 deformite klasik Mondini deformitesidir. Bu deformitede kokleadaki kistik apekse ek olarak vestibulde dilatasyon ve geniş vestibuler akuadukt da yer almaktadır (13). Çalışmamızda farklı dercelerde işitme kayıpları olan 7 Mondini deformiteli olgumuzun 6'sında klasik Mondini deformitesi mevcutken 1 olguda kistik kokleavestibüler malformasyon saptandı.

Radyolojik olarak en sık saptanan konjenital kemik labirent anomalisi GVA'dır (14). Beşinci haftada oluşan bir divertikülden gelişir. Başlangıçta kısa ve geniş olan akuadukt, uzayıp incelenerek erişkindeki normal "J" şeklini alır. Gelişimdeki duraklama kısa ve geniş vestibuler akuaduktta neden olur (15) Aksiyel BT kesitinde, vestibuler akuaduktusun ortak krus ile eksternal apertürün orta noktasından ölçülen anteroposterior çapının 1,5-2 mm'den daha geniş olması durumunda GVA tanısı konur (16). Çalışmamızda GVA'lı olgularda akuadukt genişliği 2-7 mm arasında değişmekteydi. Bu olgulardan 5'i izole iken 3 tanesi diğer konjenital anomalilere eşlik etmekteydi. İzole GVA'lı olgularda işitme kaybı diğer olgulara göre daha azdı.

Mondini deformiteli ve ortak kavite gibi konjenital iç kulak anomalilerinde çok kanallı koklear implantasyon uygulamaları ile başarılı sonuçlar elde edilebilmektedir (17).

Sonuç

SNİK ön tanılı olgulara yapılan BT ve MRG gibi birbirini tamamlayıcı radyolojik teknikler, iç kulak anomalileri ve sinir patolojilerinin saptanması ile uygun tedavinin belirlenmesinde tanı değeri yüksek görüntüleme yöntemleridir.

Etik Komite Onayı: Çalışmanın retrospektif tasarımından dolayı etik komite onayı alınmamıştır.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastalardan alınmıştır.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - G.T., A.H.Y.; Tasarım - Ö.T., A.H.Y.; Denetleme - E.A.; Kaynaklar - A.H.Y.; Malzemeler - E.A.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - G.T.; Analiz ve/veya yorum - G.T., Ö.T.; Literatür taraması - G.T., Ö.T.; Yazılı yazar - G.T., A.H.Y.; Eleştirel inceleme - E.A.; Diğer - A.H.Y.

Teşekkür: Yazarlar katkılarından dolayı Doç. Dr. Adil Öztürk'e teşekkür ederler.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Ethics Committee Approval: Ethics committee approval was not received for this study due to the retrospective nature of the study.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from the patients who participated in this study.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - G.T., A.H.Y.; Desing - Ö.T., A.H.Y.; Supervision - E.A.; Funding - A.H.Y.; Materials - E.A.; Data Collection and/or Processing - G.T.; Analysis and/or Interpretation - G.T., Ö.T.; Literature Review - G.T., Ö.T.; Writing - G.T., A.H.Y.; Critical Review - E.A.; Other - A.H.Y.

Acknowledgements: Authors would like to thank Assoc. Prof. Dr. Adil Öztürk for his contributions to this study.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Cross NC, Stephens SDG, Francis M, Hourihan MD, Reardon W. Computed tomography evaluation of the inner ear as a diagnostic, counselling and management strategy in patients with congenital sensorineural hearing impairment. *Clin Otolaryngol* 1999; 24: 235-8. [CrossRef]
2. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1999; 109: 1642-7. [CrossRef]
3. Mawhinney RR, Buckley JH, Worthington BS. Magnetic resonance imaging of the cerebello-pontine angle. *Br J Radiol* 1986; 59: 961-9. [CrossRef]
4. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. *Laryngoscope* 1987; 97: 2-14. [CrossRef]
5. Mafee MF, Selis JE, Yannias DA. Congenital sensorineural hearing loss. *Radiology* 1984; 150: 427-34. [CrossRef]
6. Cummings CW. *Otolaryngology Head and Neck Surgery*, 2.baskı. 1993; 4: 2756-71, 3080-02.
7. Shusterman D, Handler SD, Marsh RR, Bilaniuk L, Tom LWC. Usefulness of computed tomographic scan in the evaluation of sensorineural hearing loss in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 118: 501-3. [CrossRef]
8. Sampaio ALL, Cureoglu S, Schachern PA, Kusunoki T, Paparella MM, Oliveira CACP. Cochleosaccular Dysplasia: A morphometric and histopathologic study in a series of temporal bones. *Otol Neurotol* 2004; 25: 530-5. [CrossRef]
9. Sennaroglu L. İç Kulak Konjenital Anomalileri. *T Klin KBB* 2003; 3: 86-92.
10. Steel KP, Bock GR. Hereditary inner ear abnormalities in animals: relationships with human abnormalities. *Arch Otolaryngol* 1983; 109: 22-9. [CrossRef]
11. Phelps PD. Historical article. Ear dysplasia after Mondini. *J Laryngol Otol* 1994; 108: 461-5.
12. Ohlms LA, Edwards MS, Moson EO. Recurrent menenjitis and Mondini Dysplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116: 608-12. [CrossRef]
13. Lo WWM. Imaging of cochlear and auditory brain stem implantation. *AJNR* 1998; 2: 1147-54.
14. Levenson MJ, Parisier SC, Jacobs M. The large vestibular aqueduct in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 115: 54-8. [CrossRef]
15. Madden C, Halsted M, Benton C, Greinwald J, Choo D. Enlarged vestibular Aqueduct Syndrome in the Pediatric Population. *Otol Neurotol* 2003; 24: 625-32. [CrossRef]
16. Pyle M. Embryological development and large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* 2000; 110: 1837-42. [CrossRef]
17. Luntz M, Balkany T, Hodges AV, Telischi FF. Cochlear implants in children with congenital inner ear malformations. *Arch Otol Head Neck Surg* 1997; 123: 974-7. [CrossRef]