

# Doğumsal sensorinöral işitme kaybında YRBT'nin tanı değeri

Mahmut Kebapçı, Ragıp Özkan, Baki Adapınar, Tamer Kaya

## AMAÇ

Doğumsal sensorinöral işitme kaybı olan olgularda yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi ile iç kulak anomalilerinin sıklığını saptamak ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografinin bu olgulardaki rolünü tartışmaktır.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Yaşları 2.5-20 arasında değişen, kırkdört'ü erkek, ellidört'ü kız, 98 sensorinöral işitme kaybı olan olguya yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi tekniği ile temporal kemik incelemesi yapıldı. Tetkik kemik algoritmi parametreleri kullanılarak, 1mm kalınlığında, aksiyel kesitler alınarak uygulandı. Gerekli görüldüğünde koronal kesitler alındı veya sagittal rekonstrüksiyon yapıldı. Postnatal viral enfeksiyon (menenjit, kızamık, kabakulak), doğum travması, anoksi, labirentitis, otitis media öyküsü olan çocuklar çalışma kapsamına alınmadı.

## BULGULAR

Doğumsal sensorinöral işitme kaybı olan 98 olguya yapılan yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi incelemesinde 23 (%23.5) olguda iç kulak anomalisi saptandı. Bu olguların 7'sinde koklear displazi, 9'unda izole geniş vestibüler kanal, 4'ünde izole lateral semisirküler kanal displazisi mevcuttu. Ayrıca 6 olguda (bu olguların 3'ünde koklear displazi mevcuttu) iki taraflı geniş vestibüler kanal ile birlikte koklea, vestibül ve semisirküler kanal anomalilerinden biri veya birkaçı izlendi. Yirmibir olguda anomali iki taraflı, iki olguda tek taraflı idi. Sensorinöral işitme kayıpları orta dereceden çok ileri dereceye kadar değişmekteydi.

## SONUÇ

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi doğumsal sensorinöral işitme kaybı olan olgularda iç kulak anomalilerinin ortaya konmasında tanı değeri yüksek bir görüntüleme yöntemidir ve sensorinöral işitme kaybının yönlendirilmesinde değerli bir role sahiptir.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (YRBT), sensorinöral işitme kaybı olan (SNİK) olgularda, iç kulak malformasyonlarını değerlendirmede oldukça sık kullanılan bir görüntüleme yöntemidir (1, 2). Ancak SNİK'lı olgularda spesifik tanı protokolü üzerinde fikir birliği yoktur ve bu olguların değerlendirilmesinde temporal kemik görüntüleme yöntemlerinin zamanlaması ve yararı sorgulanmaktadır (3). Bazı yazarlar SNİK'lı olgularda, iç kulağın değerlendirilmesinde BT tetkikinin rutin olarak kullanımının gereksiz olduğunu savunmaktadır (4).

Doğumsal sensorinöral işitme kaybı olan olgularda YRBT'nin amacı kemik labirent ve otik kapsülün incelenmesidir. Kemik labirentte, gebeliğin 1. trimesterinde çeşitli nedenlerle gelişiminin saptanması veya durmasına bağlı, değişik anomaliler oluşur (5). Bu anomaliler arasında koklea, vestibül, semisirküler kanal, vestibüler ve koklear kanal malformasyonları bulunur. Bu malformasyonlar izole veya bir sendrom ile birlikte olabilir (6).

Bu çalışmanın amacı doğumsal sensorinöral işitme kaybı olan olgularda YRBT ile iç kulak anomalilerinin radyolojik özelliklerini ve sıklığını gözden geçirmek ve YRBT'nin bu olgulardaki rolünü tartışmaktır.

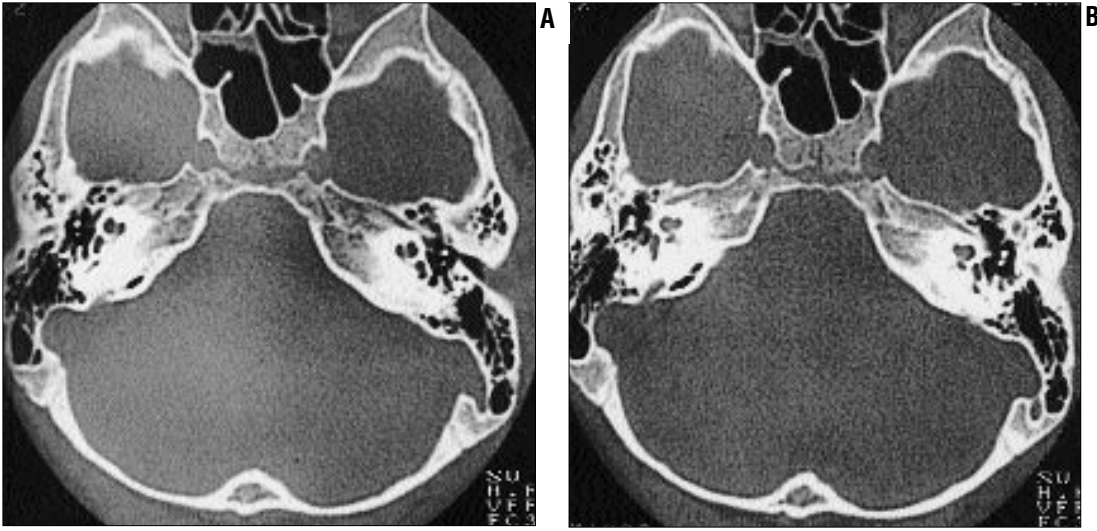
## Gereç ve yöntem

Çalışmamızda yaşları 2.5-20 arasında değişen (ortalama 12), kırkdört'ü erkek, ellidört'ü kız, 98 SNİK'lı olguya YRBT tekniği ile temporal kemik incelemesi yapıldı. Çalışma kapsamına alınan olgularda tek taraflı olan biri dışında hepsinde iki taraflı orta-ileri derecede sensorinöral işitme kaybı mevcuttu. Olguların hiçbirinde daha önce temporal kemik YRBT tekniği uygulanmamıştı. Olgularımız içinde Waardenburg sendromu tanısı almış 2 olgu mevcuttu.

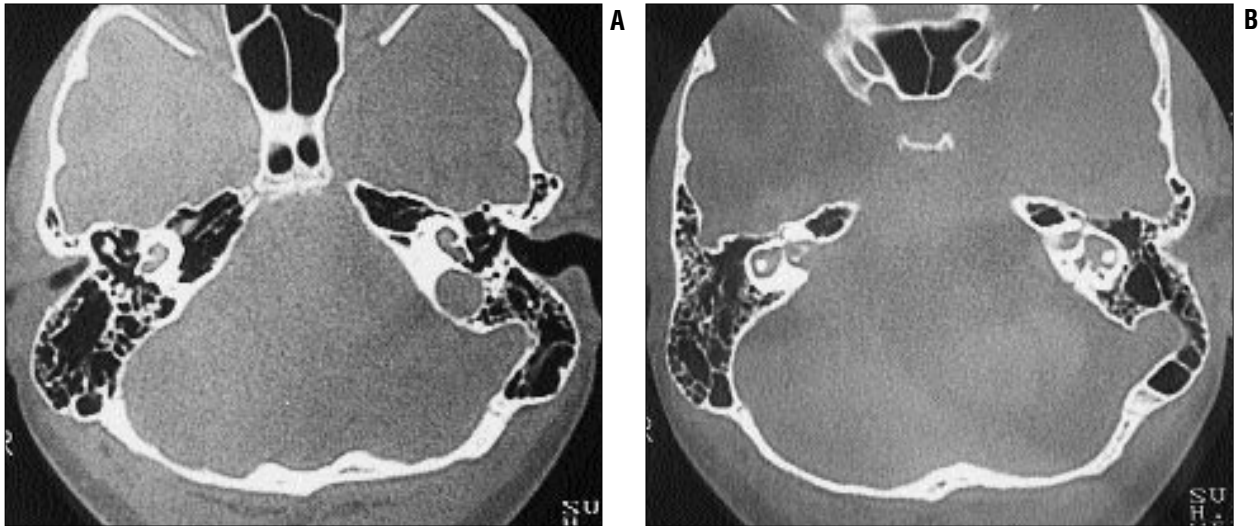
Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi incelemeleri Toshiba TCT-600 cihazıyla yapıldı. Kesit kalınlığı 1 mm, kesit aralığı 1mm, FOV 210 mm, 512x512 matriks, kemik algoritmi, 120 kV-250 mA parametreleri kullanılarak, antropolojik temel hatta (inferior orbital kenar ile eksternal akustik kanalın üst kenarı arasında çizilen çizgi) +20 derecelik açıyla (orbito-meatal plan) süperior semisirküler kanalın üst seviyesinden, bazal koklear kıvrımın en alt kesimine kadar aksiyel kesitler elde edildi. Görüntülemelerde genellikle 900-1100 WW / 30-60 WL değerleri kullanıldı. Gerekli görüldüğünde sagittal ve koronal reformasyon

M. Kebapçı (E), R. Özkan, B. Adapınar, T. Kaya  
Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Eskişehir

Gelişi: 25.07.2001 / Kabulü:18.07.2002



**Resim 1.** Mondini displazisi. **A.** Aksiyel BT kesitinde, kokleanın bazal kıvrımları normal genişlikte izlenmekte. Ayrıca sağda geniş vestibüler kanal görülüyor. **B.** Kokleanın orta ve apikal kıvrımlarında genişleme ve modiolusta hipoplazi (modiolus normalde, superior modiolar veya midmodiolar seviyede basal kıvrımın santralinde hiperdens yapı olarak izlenir. Bu görünümün izlenmemesi hipoplastik olarak tanımlanır) görülüyor. Bu olguda iki taraflı, kısa lateral semisirküler kanal, geniş vestibül ve sol geniş vestibüler kanal mevcuttu (kesitlerde izlenmiyor).



**Resim 2.** Şiddetli koklear hipoplazi. **A.** Aksiyel BT kesitinde, kokleanın bazal, orta ve apikal kıvrımları normalden geniş izlenmekte. **B.** Her iki lateral semisirküler kanal kısa, geniş ve her iki vestibül geniş grülüyor.

uygulandı. Bütün olguların odiyogramları mevcuttu. İşitme kayıplarındaki ilerleme öykü ile değerlendirildi.

Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi incelemesi sırasında kontrast madde kullanılmadı. Sadece Waardenburg sendromlu 2,5 yaşındaki bir olguya sedasyon yapıldı. Vestibüler kanal genişliğinin değerlendirilmesinde iki yöntem temel alındı. İlkinde vestibüler kanal ölçümü, eksternal apertura ile kommon krusun orta noktasındaki ön-arka çapı alınarak yapıldı ve üst sınırı 2 mm olarak kabul edildi (7). Diğerinde vestibüler kanal genişliği late-

ral semisirkuler kanalın ampulla çapını geçtiğinde genişlemiş olarak değerlendirildi (8). Her iki yöntemden en az birinin pozitif olması durumunda vestibüler kanal geniş olarak yorumlandı.

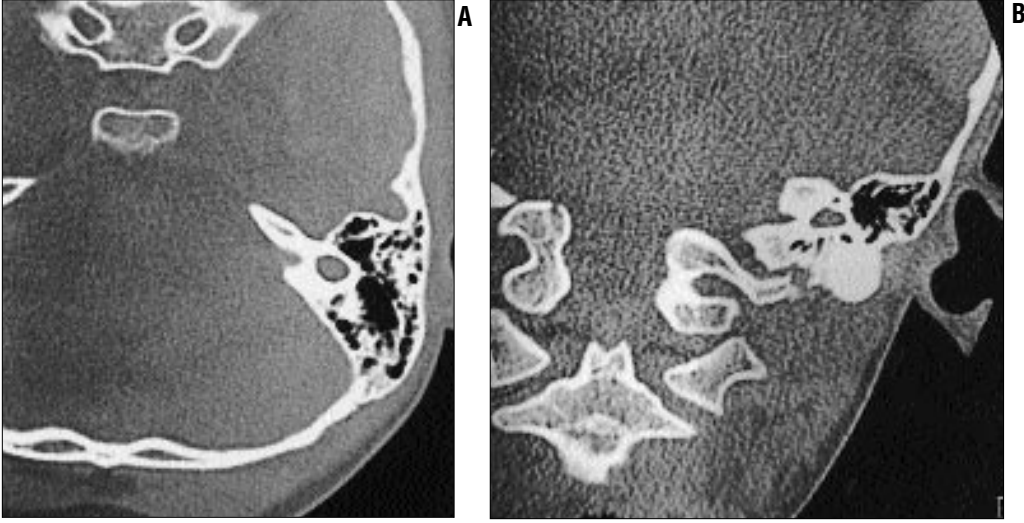
Viral enfeksiyon (menenjit, kızamık, kabakulak), doğum travması, anoksi, prematurite labirentitis, otitis media öyküsü olan çocuklar çalışma kapsamına alınmadı.

### Bulgular

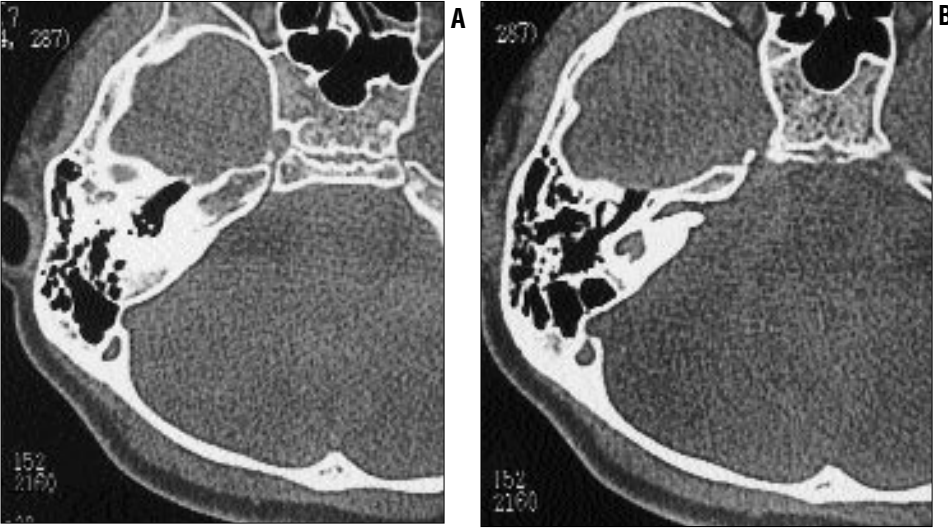
Nedeni bilinmeyen sensorinöral işitme kaybı olan 98 olguya yapılan YRBT incelemesinde 23 (%23.5) ol-

guda iç kulak anomalisi saptandı. Orta ve dış kulak oluşumları normaldi. Yaşları 6-20 arasında, yaş ortalaması 13, onbeşi kız, sekizi erkekti. Yirmi bir olguda anomali iki taraflı, iki olguda tek taraflı idi. İki taraflı olguların 2'sinde anomali asimetrikti. Beş olgunun kardeşlerinde veya yakın akrabalarında da sensorinöral işitme kaybı vardı.

Sensorinöral işitme kayıpları orta dereceden çok ileri dereceye kadar değişmekteydi. Tek taraflı anomalisi olan olguda, tek taraflı miks tip işitme kaybı vardı. Onyedide işitme kaybının ilk yaşta geliştiği, 4 olguda



**Resim 3.** Ortak kavite deformitesi. **A.** Aksiyel BT kesitinde solda, koklea, vestibül ve semisirküler kanallar ortak kistik bir kavite şeklinde izlenmekte. **B.** Aynı görünümün koronal BT kesiti. Bu olguda sağda koklear aplazi anomalisi mevcuttu (kesitlerde izlenmiyor).



**Resim 4.** Koklear aplazi. **A.** Aksiyel BT kesitinde sağda, kokleaya ait bir yapı izlenmemekte. Orta kulak yapıları ve mastoid havalanması normal görünümde. **B.** Üç mm üstten geçen kesitte vestibül ve lateral semisirküler kanal deforme olarak görülüyor. Ayrıca iç kulak yolu normalden dar görünümde. Bu olguda solda şiddetli koklear hipoplazi anomalisi mevcuttu (kesitlerde izlenmiyor).

ise erken çocukluk döneminde başlayıp ilerleme gösterdiği saptandı. Bir olguda 2 yaşında geçirilen kafa travmasından sonra işitme kaybı akut olarak gelişmişti.

Jackler ve arkadaşlarının (5) embriyogenezisi temel alarak yaptıkları sınıflamaya göre saptadığımız iç kulak anomalileri koklea bazında 7 olguda mevcuttu. Bu 7 olgunun 4'ü klasik (gerçek) Mondini displaziydi ve simetrikti (Resim 1). Bunların 2'si kız, 2'si erkekti. Üçünde iki taraflı koklea anomalisine genişlemiş vestibül, kısa lateral semisirküler kanal ve geniş vestibüler kanal eşlik ediyordu. Bir olguda ise geniş vestibüler kanal mev-

cut değildi. Koklea anomalisi 3 olguda orta ve apikal kıvrımın kistik bir şekil alması, diğer 1 olguda ise küçük koklea ve modiolus hipoplazisi şeklindeydi (9). Sensorinöral işitme kaybı 4 olguda da doğuştan stabildi.

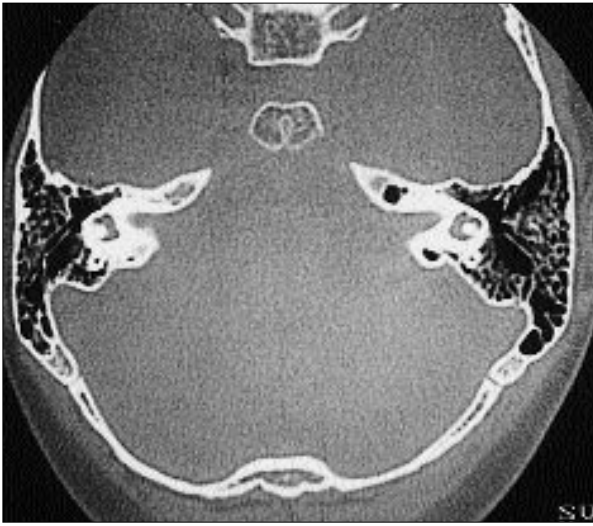
Diğer 3 koklear displazili olgunun 2'si kız, 1'i erkekti. Bir olguda şiddetli koklear hipoplazi mevcuttu ve simetrikti (Resim 2). Diğer 2 olgunun koklear anomalisi asimetrikti. Asimetrik olan 4 kulağın birinde ortak kavite deformitesi (Resim 3), 1'inde şiddetli koklear hipoplazi, 2'sinde koklear aplazi mevcuttu (Resim 4). Olguların tümünde iki taraflı koklea anomalisine vestibül, semisirküler kanal anomali-

leri eşlik ediyordu sensorinöral işitme kaybı 3 olguda da doğuştan stabildi.

Geniş vestibüler kanal (GVK) 15 olguda saptandı. Onbiri kız, 4'ü erkekti. Dokuz olguda izole geniş vestibüler kanal izlendi (Resim 5). Yedisinde iki taraflı, 2'sinde tek taraflıydı. Sensorinöral işitme kaybının bir olguda 2 yaşında geçirilen minör kafa travmasından sonra geliştiği, 1'inde ilerleyici, 7'inde doğuştan stabil olduğu saptandı. Tek taraflı GVK olgularından birisinde anomali olan kulakta ileri derecede miks tip işitme kaybı mevcuttu. Diğer kulakta işitme normaldi. Bu olguda işitme kaybı ilk okul döneminde başlamış ve 14 yaşında



**Resim 5.** İki taraflı izole geniş vestibüler kanal. **A.** Vestibüler kanal iki taraflı geniş izlenmekte. Her iki vestibül ve lateral semisirküler kanallar normal görünümde. **B.** Koklea, orta kulak yapıları ve mastoid havalanması normal izlenmekte.



**Resim 6.** İki taraflı izole lateral semisirküler kanal anomalisi. Her iki lateral semisirküler kanal kısa, geniş izlenmekte.

derin miks tip işitme kaybı ile sonuçlanmıştı.

Altı olguda iki taraflı GVK ile birlikte koklea, vestibül, semisirküler kanal anomalilerinden, biri veya birkaçı izlendi. Sensorinöral işitme kaybı 3'ünde ilerleyici (üçü de kardeşti), 3'ünde doğuştan stabildi.

Eksternal apertura ile kommon krusun orta noktasından vestibüler kanalın çapı aksiyal kesitlerde 2.5-6 mm arasında ölçüldü. Ortalaması 4 mm idi. Vestibüler kanal genişliği ile işitme kaybı derecesi arasında korelasyon izlenmedi.

İzole geniş ve/veya kısa lateral semisirküler kanal (LSSK) ve çoğunlukla asimetric geniş vestibül 4 olgumuzda iki taraflı olarak tespit edildi

(Resim 6). Olguların ikisi kardeşti. Hepsinde de sensorinöral işitme kaybı ilk yaşta fark edilmişti. Diğer kemik labirent anomalileri ile birlikte olan (en sık koklear displazi) semisirküler kanal anomalileri toplam 10 olguda saptandı.

İç kulak yolu anomalisi olarak 1 olguda dar iç kulak yolu saptandı.

Waardenburg sendromlu, sensorinöral işitme kaybı olan 2 olgumuzun birinde modiolar hipoplazi saptandı.

### Tartışma

İç kulağın gelişimi embryogenezin erken döneminde başlar. Membranöz labirent 8. hafta sonunda karakteristik şeklini alır. Otik kapsülün kemikleş-

mesi membranöz labirentin etrafında gelişir ve doğuma kadar devam eder. Duyusal epitelin maturasyonu 2. trimester sonu ve 3. trimester başı (18. haftada superior, 20. haftada posterior, 21.-22. haftada lateral semisirküler kanallar) döneminde, membranöz labirentin gelişiminden sonra olur (10).

Doğumsal iki taraflı sensorinöral işitme kayıplarında neden yaklaşık % 50 genettir. Kalan %50'de ise infeksiyon, teratojenik ajanlar, metabolik hastalıklar vb. gibi genetik dışı nedenler sorumludur (11). Genetik bozukluklar otozomal resesif veya dominant olabilirler ve izole veya bir sendromla birlikte olan işitme kaybına sebep olabilirler (11). Son çalışmalarda, resesif izole genetik sensorinöral işitme kayıplarından sıklıkla konneksin 26 geninin sorumlu olduğu vurgulanmıştır (12). Prenatal dönemde özellikle ilk trimesterde etkili olan genetik veya genetik dışı etkenler, çoğunlukla kemik labirentte belirgin bir değişiklik oluşturmadan membranöz labirentte displazik değişikliklere neden olurlar. Bu değişiklikler YRBT ile gösterilemeyebilir. Bu yüzden sensorinöral işitme kaybı olan olgularda, BT ile görülebilen iç kulak anomalilerinin insidansı beklenenden düşük olabilir (2).

Sensorinöral işitme kaybı olan olguların %7-31'inde aşikar iç kulak malformasyonları görülür (1,2,4,5). Görüntüleme tekniklerindeki ilerlemeler

BT ile gösterilebilen iç kulak anomalilerinin oranını yükseltmiştir (2). Ayrıca iç kulak yapılarının dikkatli kantitatif incelemesi yapıldığında, BT'de normal iç kulak görünümlü olguların çoğunda gizli anormallikler saptanabilir (2,13,14). Bu durum organogenezin çok erken döneminde meydana gelen, membranöz labirentteki displazik değişikliklere kemik labirent değişikliklerinin de eşlik ettiğini düşündürür. Serimizde 23 olguda (%23.5) belirgin iç kulak anomalisi saptandı. En sık saptanan anomali geniş vestibüler kanaldı (%15). Bunu koklear displazi (%7) ve izole lateral SSK displazisi (%4) takip etti. Bulgularımız literatür ile uyumluydu.

Geniş vestibüler kanal, doğumsal veya erken çocukluk dönemindeki SNİK'ya en sık eşlik eden iç kulak anomalisidir ve genellikle iki taraflıdır (2,15,16). Bu anomali izole olabilir veya koklea (en sık Mondini) vestibül ve semisirküler kanal anomalisi ile birlikte görülebilir (15). Bu olguların %20 kadarı aileseldir (17). Geniş vestibüler kanallı olgularımızın 9'u izole, 13'ü iki taraflı idi. Son yıllarda geniş vestibüler kanal anomalisine sahip olguların hemen hepsinde, kokleada hacim değişikliği olmadan modiolar kusur olduğu bildirilmiştir (2). Bizim serimizde Mondini displazisi olan 3 olgu dışındaki 12 olgunun, 5'inde modiolar hipoplazi saptandı (beşi de iki taraflıydı).

Bu anomaliye sahip olgularda çoğunlukla ilerleyici ve flüktuan tipte işitme kaybı bulunur (8,15,16). Bizim olgularımızın 4'ünde ilerleyici bu tip işitme kaybı saptandı. Ayrıca bu olgular, BOS ile endolenf arasındaki basınç dengesinin bozularak membranöz labirintin yırtılmasına veya hiperosmalar kese içeriğinin iç kulağa reflüsüne bağlı olarak ani işitme kaybı riskine sahiptirler (koklear displazilerde de olduğu gibi) (18). Bu yüzden geniş vestibüler kanala sahip olguların BOS basıncındaki ani değişikliklere neden olabilecek kafa travmalarından sakınmaları ve spor aktivitelerini kısıtlamaları önerilir (8,15,16). Dolayısıyla BT ile bu anomalinin saptanması bu olgu-

ların yönlendirilmesi açısından önemlidir. Serimizde 1 olguda 2 yaşında geçirilen minör kafa travmasından sonra SNİK gelişmişti.

İlerleyici tipte işitme kaybı bulunan geniş vestibüler kanallı olgularda, ilerlemeyi durdurmak için, endolenfatik kanalın cerrahi olarak oklüzyonu önerilmiştir (19). Ancak bu teknik yaygın başarı bulmamıştır (20). Olgularımızın hiç birine cerrahi operasyon uygulanmadı.

Koklear displaziler genellikle değişik derecelerde (altta yatan membranöz displazinin şiddetine göre) SNİK'ya neden olurlar. Genellikle iki taraflı ve simetrik olarak izlenirler. Tek taraflı olanlarda etkilenmemiş kulakta da %50 SNİK mevcuttur (5). Jackler ve arkadaşlarının embriyogenezisi temel alarak yaptıkları sınıflamada koklear displaziler 5 ana grupta toplanmıştır. 1) Komplet labirintin aplazi (Michel aplazi): iç kulak yapıları oluşmamıştır. 2) Ortak kavite deformitesi (4.-5. hafta arası): koklea, vestibül ve semisirküler kanallar 7-10 mm uzunluğunda ortak kistik bir kavite oluştururlar. 3) Koklear aplazi (5. hafta): koklea yoktur, semisirküler kanallar deforme veya normaldir. 4) Koklear hipoplazi (6.-7. hafta arası): koklear tomurcuk 1-3 mm çapında olup normalden küçüktür, semisirküler kanallar genellikle deforme değildir. 5) Mondini displazisi (7. hafta): koklea sadece 1.5 ile 1.75 dönüş gösterir, sadece bazal dönüş normaldir, vestibül, semisirküler kanallar geniş veya normaldir. Bu grupların koklear displaziler içindeki sıklığı ise sırasıyla %1, 3, 15, 26, 55 olarak belirtilmiştir. Serimizdeki koklear displazilerinin oranı ise sırasıyla %0, 7, 14, 21, 57 olarak bulundu.

Koklear displaziye sahip olgular sadece SNİK riskiyle değil tekrarlayan menenjit riskiyle de karşı karşıyadırlar (16,21). Tekrarlayan menenjitin nedeni orta kulağa BOS sızıntısının olmasıdır. BOS'un subaraknoid mesafeden iç kulağa (labirent lümeni) geçebileceği iki yol, iç kulak yolu (İKY) ve koklear kanaldır. İç kulak yolunun fundus kesimi labirent lümeni ile

komşudur. Patolojik bağlantılar en sık İKY'nin fundusunda olmaktadır. Displastik kulakların %10'unda İKY fundusunun koklea veya vestibül ucunda geniş defektler oluşur ve aralarındaki kemik septum izlenmez. BOS iç kulaktan orta kulağa ise en sık oval pencere ya da stapes tabanı yoluyla geçer (5,21). Bu yapılar YRBT ile iyi bir şekilde gösterilebilir. Prevelansı düşük olsa bile, BT bu displazilerin mevcudiyetini tanımlayarak, önemli bir yarar sağlayabilir. Bizim bir olgumuzda tekrarlayan menenjit atakları mevcuttu.

Bu olgularda tekrarlayan menenjitin tedavisi cerrahi girişimle BOS fistülünün kapatılmasıdır. Fistülün kapatılması için genellikle vestibül fasya, kas yada yağla doldurulup oblitere edilir (5,22). Olgumuza da böyle bir operasyon başarıyla uygulandı.

Semisirküler kanal displazileri, (özellikle LSSK) SNİK'li olgularda sık rastlanan doğumsal anomalilerdendir (7). İzole veya diğer kemik labirent anomalileriyle (sıklıkla koklea) birlikte oluşabilirler. İzole olanların genellikle şiddetli formlarında SNİK vardır. Aplazileri nadirdir. Posterior semisirküler kanal displazileri LSSK anomalisi ile birlikte ve daha şiddetli anomalii gösterir (5). İzole LSSK displazisi (kısa, geniş, çoğunlukla asimetric geniş vestibüllü) normal kişilerde de rastlantısal bir bulgu olarak gözlenebilir (22). Ayrıca LSSK displazisi ile birlikte olan, iletim tipi işitme kayıpları da bildirilmiştir (23). Serimizdeki semisirküler kanal anomalilerinin sıklığı literatür bulgularıyla uyumluydu (%11).

İç kulak yolunun gelişimsel anomalileri SNİK'li olgularda seyrek olarak görülür. Bu anomaliler dar veya geniş kanal şeklinde karşımıza çıkabilir (10, 13,24). İç kulak yolunun darlığı 8. sinirin gelişim bozukluğuna işaret edebilir. Bir olguda fasiyal sinir fonksiyonları normal ve iç kulak yolu 3 mm'den dar ise, o kanaldan olasılıkla sadece fasiyal sinir geçer (10). İç kulak yolu darlığı izole veya diğer kemik labirent anomalileriyle birlikte olabilir. Serimizde 1 Mondini displa-

zili olguda tek taraflı dar iç kulak yolu saptandı. Doğumsal iç kulak yolu darlığının aksine geniş iç kulak yolu normal kişilerde de görülebilir (10). Ancak geniş iç kulak yoluna sahip olgularda, iç kulak yolu ile vestibül arasındaki kemik septumun dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi çok önemlidir. Zira bu septumun yokluğu veya zayıflığı, subaraknoid alan ile iç kulak arasında güçlü bir fistül riskine neden olur (10,25). Yine bu olgularda stapedektomi gibi oval pencere yakınındaki cerrahi girişimler sonrasında BOS kaçığı riski yüksektir (10). Serimizde geniş iç kulak yolu saptanmadı.

Sensorinöral işitme kaybı olan olguların bir çok formunda koklear implantasyonun faydalı olduğu kanıtlanmıştır (10). Son yıllarda koklear malformasyonlu veya geniş vestibüler kanallı olgulara da bu işlem başarıyla uygulanmaktadır (26,27). Ancak daha şiddetli displazilerde (ortak kavite deformitesi gibi) özellikle fistül ve menenjit riski nedeniyle koklear implantasyonun yararı tartışmalıdır (28). Olgularımızın 2'sine (biri Mondini displazili, diğeri şiddetli koklear hipoplazili) koklear implantasyon uygulandı ve ilk sonuçlar olumlu olarak değerlendirildi.

Doğumsal SNİK ve iç kulak anomalileri bazı hastalık veya sendromlarla birlikte bulunabilir. Bu hastalık veya sendromların ortak bulgusu SNİK olabilir (6). Bu yüzden SNİK'li bir olguda, saptanabilen bir iç kulak anomali-

si, bilinmeyen veya önceden tahmin edilmeyen bir sendromu yada hastalığı ortaya çıkarabilir. Waardenburg sendromlu (renkli iris, beyaz perçem, iç kantus genişliği) ve SNİK'li olguların bir kısmında hipoplastik koklea ve semisirküler (özellikle posterior) kanal gibi kemik labirent anomaliler gözlemlenebilir. Ancak SNİK nedeni çoğunlukla membranöz labirent displazisidir (29). Bizim iki olgumuzdan birinde iki taraflı simetrik modiolar hipoplazi saptandı.

Bizim deneyimlerimize göre YRBT doğumsal sensorinöral işitme kaybı olan olgularda iç kulak anomalilerinin ortaya konmasında tanı değeri yüksek bir görüntüleme yöntemidir. Tanımlanan anomalilerde tedavi seçenekleri sınırlı olsa bile, özellikle geniş vestibüler kanallı ve tekrarlayan menenjitli olgularda, cerrahi girişime karar verme ve olguların takibinde yararlı bir yöntem olabilir. Bu açıdan deneyimli radyolog ve klinisyen işbirliği önemlidir.

#### DIAGNOSTIC VALUE OF HRCT IN PATIENTS WITH CONGENITAL SENSORINEURAL HEARING LOSS

**PURPOSE:** To investigate the prevalence of inner ear anomalies with high resolution computed tomography in patients with congenital sensorineural hearing loss, and discuss its role in the evaluation of patients with congenital sensorineural hearing loss.

**MATERIALS AND METHODS:** Ninety eight patients with congenital sensorineural hearing loss (44 male, 54 female), aged between 2.5-20 years were evaluated with high resolution computed tomography of the temporal bone. Sections 1 mm thick were obtained in axial projections using high spatial resolution bone algorithms. Coronal sections or sagittal reformations were obtained, if necessary. Patients who had perinatal or postnatal pathologies (anoxia, birth trauma, meningitis, measles, mumps, labyrinthitis, otitis media) were excluded.

**RESULTS:** Of the 98 patients, 23 (23.5 %) were found to have anomalies of the inner ear (21 bilateral and 2 unilateral). Cochlear dysplasia was found in 7, isolated large vestibular aqueduct was found in 9 and isolated lateral semicircular canal was found in 4 cases. Six cases (3 of them had cochlear dysplasia also) had one or more cochlear, vestibular and semicircular anomalies associated with large vestibular aqueduct. Twenty one cases had bilateral, two cases had unilateral inner ear anomalies. The degree of sensorineural hearing loss was variable, ranging from moderate to profound deafness.

**CONCLUSION:** High resolution computed tomography has a high diagnostic yield in detecting the anomalies of inner ear in patients with congenital sensorineural hearing loss and has a valuable role in the management of these patients.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:474-480

#### 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; 24:235-238.
2. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. Laryngoscope 1999; 109:1642-1647.
3. Grundfast KM. Hearing loss. In: Bluestone CD, Stool SE, Kenna MA, eds. Pediatric Otolaryngology. Philadelphia: WB Saunders, 1996: 249-283.
4. 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; 118:501-503.
5. Jackler RK, Luxford WM, House WF. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on embryogenesis. Laryngoscope 1987; 97:2-14.
6. Mafee MF, Selis JE, Yannias DA, et al. Congenital sensorineural hearing loss. Radiology 1984; 150:427-434.
7. Valvassori GE. The large vestibular aqueduct and associated anomalies of the inner ear. Otolaryngol Clin North Am 1983; 16:95-101.
8. Belenky WM, Madgy DN, Leider JS, Becker CJ, Hotaling AJ. The enlarged vestibular aqueduct syndrome (EVA Syndrome). Ear Nose Throat J 1993; 72:746-751.
9. Lemmerling MM, Mancuso AA, Antonelli PJ, Kubilis PS. Normal modiolus: CT appearance in patients with a large vestibular aqueduct. Radiology 1997; 204:213-219
10. Jackler RK. Congenital malformations of the inner ear. In: Cummings CS, et al. eds. Otolaryngology Head Neck Surgery. 2nd ed. Chicago: Mosby Yearbook, 1993; 2756-2771.
11. Paparella MM, Schachern PA. Sensorineural hearing loss in children non genetic. In Paparella MM, Schumrick DA. eds. Otolaryngology. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1991; 1561-1601.
12. Jun AI, McGuirt WT, Hinojosa R, Green GE, Fischel-Ghodsian N, Smith RJ. Temporal bone histopathology in connexin 26-related hearing loss. Laryngoscope 2000; 110:269-275.
13. Pappas DG, Simpson LC, McKenzie RA, et al. High resolution computed tomography: determination of the cause of pediatric sensorineural hearing loss. Laryngoscope 1990; 100:564-569.
14. Fatterpekar GM, Mukherji SK, Alley J, Lin

- Y, Castillo M. Hypoplasia of the bony canal for the cochlear nerve in patients with congenital sensorineural hearing loss: initial observations. *Radiology* 2000; 215:243-246.
15. Levenson MJ, Parisier SC, Jacobs M, et al. The large vestibular aqueduct in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 115:54-58.
  16. Park AH, Kou B, Hotaling A, Azar-Kia B, Leonetti J, Papsin B. Clinical course of pediatric congenital inner ear malformations. *Laryngoscope* 2000; 110:1715-1719.
  17. Tong KA, Harnsberger HR, Dahlen RT, Carey JC, Ward K. Large vestibular aqueduct syndrome: a genetic disease? *AJR* 1997; 168:1097-1101.
  18. Gussen R. Sudden deafness associated with iki taraflı Rensner's membrane ruptures. *Am J Otol* 1983; 4:27-32.
  19. Wilson DF, Hodgson RS, Talbot JM. Endolymphatic sac obliteration for large vestibular aqueduct syndrome. *Am J Otol* 1997; 18:101-107.
  20. Welling DB, Slater PW, Antonelli PJ, Gantz BJ, Shelton C, Luxford WM. Sensorineural hearing loss following occlusion of the enlarged vestibular aqueduct. *Am J Otol* 1999; 20:338-343.
  21. Ohlms LA, Edwards MS, Mason EO, Igarashi M. Recurrent meningitis and Mondini dysplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116:608-612.
  22. Mizuno M, Harada T. Labyrinthine anomalies with normal cochlear function. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 1992; 54:278-281.
  23. Johnson J, Lalwani AK. Sensorineural and conductive hearing loss associated with lateral semicircular canal malformation. *Laryngoscope* 2000; 110:1673-9.
  24. Birman CS, Gibson WP. Hearing loss associated with large internal auditory meatus: report of five paediatric cases. *J Laryngol Otol* 1999; 113:1015-1019.
  25. Phels PD. Congenital cerebrospinal fluid fistule of the petrous temporal bone. *Clin Otolaryngol* 1986; 11:79-92.
  26. SlatteryWH, Luxford WM. Cochlear implantation of the congenital malformed cochlea. *Laryngoscope* 1995; 105:1184-1187.
  27. Fahy CP, Carney AS, Nikolopoulos TP, Ludman CN, Gibbin KP. Cochlear implantation in children with large vestibular aqueduct syndrome and a review of the syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001; 59:207-15.
  28. Phelps PD, King A, Michaels L. Cochlear dysplasia and meningitis. *Am J Otol* 1994; 15:551-557.
  29. Oysu C, Oysu A, Aslan I, Tinaz M. Temporal bone imaging findings in Waardenburg's syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2001; 58:215-21.