

Ortak kavite deformitesi: YRBT bulguları

Evren Üstüner, Çetin Atasoy, Cemil Yağcı, Serdar Akyar

E. Üstüner (E), Ç. Atasoy, C. Yağcı, S. Akyar
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı,
Ankara

İç kulağın konjenital anomalileri konjenital sensörinöral işitme kaybına yol açan nadir patolojilerdir. Olguların büyük çoğunluğunda radyolojik yöntemlerle görüntülenemeyen membranöz labirent deformiteleri söz konusudur. Hastaların %6.8-29.5'u arasında değişen kısmında ise kemik labirente radyografi ve/veya bilgisayarlı tomografi (BT) ile saptanabilen anomaliler mevcuttur (1-3). Kemik labirentin embriyolojik gelişimi büyük oranda intrauterin 4. ve 8. haftalar arasında tamamlanır. Gelişimin bu sürecin farklı aşamalarında durması sonucunda, BT görünümüleriyle birbirinden ayırdedilebilen bir dizi kemik labirent deformitesi oluşur (1). Bu hastalar genellikle ilerleyici nitelikte işitme kaybından yakınır. Kemik labirent deformitelerinin çoğu sistemik bir sendromun parçası olup diğer organ sistemlerindeki konjenital anomalilerle birliktelik gösterir. Lezyonlar sıklıkla bilateraldir (1). Nadiren görülen bu hastalığın BT bulgularının irdelenmesini amaçlayan bu olgu bildirisinde herhangi bir sendroma eşlik etmeyen ve tek taraflı tutulum gösteren nadir bir ortak kavite deformitesi sunulmaktadır. Olgunun dikkat çekici özelliği, literatürde tanımlanmış diğer ortak kavite deformitelerinden farklı olarak, posterior semisirküler kanalın korunmuş olmasıdır.

Olgu bildirisi

Onbir yaşında kız hasta sağ kulağında işitme kaybı yakınmasıyla başvurdu. Özgeçmiş sorgulamasında doğum sonrası mental ve motor gelişiminin normal olduğu, ebeveynler arasında akraba evliliğinin olmadığı, ailede başka işitme kaybı olan bireyin bulunmadığı öğrenildi. Fizik ve rutin laboratuvar incelemeler normal sınırlardaydı. Odyometrik değerlendirmede sağ kulakta ağır sensörinöral işitme kaybı saptandı; sol kulağın odyometrik sonuçları normal bulundu.

Sensörinöral işitme kaybına yönelik olarak temporal kemiğin aksiyal ve koronal planda yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografisi (YRBT) yapıldı. Sağ tarafta iç kulakta kohlea ve vestibülün normal anatomik özelliklerini kaybederek 10x5 mm boyutlarında oval kistik bir yapı oluşturacak şekilde birleştikleri görüldü (Resim 1). Lateral ve süperior semisirküler kanallar da bu kistik yapıya açılan rudimanter ve dilate yapılar olarak izlendi (Resim 2), ancak posterior semisirküler kanal normaldi (Resim 3). Sağ internal akustik kanal belirgin olarak daralmıştı (Resim 2,4); internal akustik kanal ile vestibül arasındaki kribiform plate ince görünümdeydi (Resim 4). Sağ orta ve dış kulak yapı-



Resim 1. Aksiyal planda temporal kemik YRBT incelemesinde sol tarafta kohlea ve vestibül normal olarak izlenirken, sağda iç kulağın normal anatomisinin kaybolduğu, vestibül ve kohleanın birleşerek oval kistik bir yapı oluşturdukları görülüyor.



Resim 2. Resim 1'e göre daha kranyal düzeyden geçen aksiyal kesitte sağda lateral semisirküler kanalın rudimanter, internal akustik kanalın dar olduğu dikkati çekiyor.

ları ile sol temporal kemik normaldi. Manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) sağ internal akustik kanalda 7.-8. sinir demetinin normalden ince olduğu saptandı. Hastanın fasiyal fonksiyonları normal olduğundan atrofik sinir demetinin 7. sinirden oluştuğu, 8. siniri içermediği düşünüldü. Sekizinci sinirin yokluğu nedeniyle hastaya kohlea implantasyonu uygulanmadı.

Tartışma

İç kulağın sensörinöral işitme kaybına yol açan konjenital anomalileri membranöz ve kemik labirent deformiteleri olarak sınıflandırılır. Olguların %80'inde görülen membranöz labirent deformitelerinden genetik ve çevresel etkenlerin işitme epitelinde oluşturduğu hasar sorumludur. Çevresel etkenler transplasental yolla fetüsü etkileyen maternal enfeksiyonlar (kızamıkçık, toksoplazma, sitomegalovirüs), radyasyon, ototoksik antibiyotikler ve metabolik hastalıkları içermektedir. Genetik geçiş gösteren bir dizi sendrom membranöz labirenti etkileyebilmektedir; bunlarda işitme kaybının yanısıra diğer organ sistemlerine ait anomaliler de sıklıkla görülebilmektedir. Membranöz labirent anomalileri radyolojik olarak saptanamamaktadır; tanı ve sınıflandırılmaları histopatolojik yöntemlerle yapılmaktadır (1).

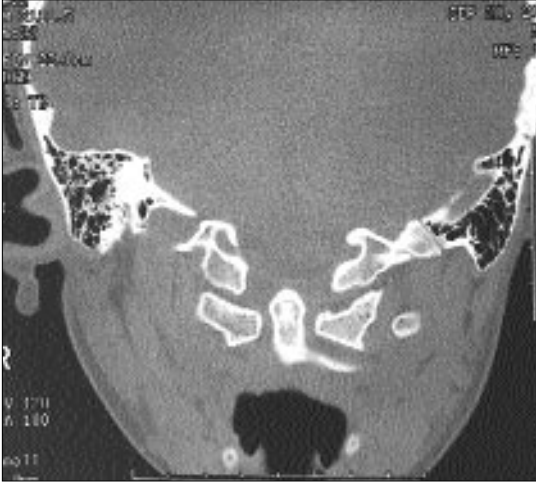
Radyolojik olarak görüntülenebilen

değişikliklerin olduğu iç kulağın kemik labirent deformiteleri konjenital sensörinöral işitme kaybının değişik serilere göre %6.8-29.5'inden sorumludur. Kemik labirentin gelişimi intrauterin 3. ve 8. haftalar arasında tamamlanmaktadır. Gelişimin 3. haftada otik plakodun otokiste farklılaşması aşamasında durması iç kulağın hiç gelişmediği Michel aplazisi ile sonuçlanmaktadır. Otokistin kohlea, vestibül ve semisirküler kanallara farklılaştığı 4. ve 5. haftalar arasında gelişimin durması, hastamızda olduğu gibi, bu yapıların ayrı olarak seçilemediği ve birleşik ovoid bir kist oluşturduğu ortak kavite deformitesine yol açmaktadır. Beşinci haftada sorunlar kohleanın en fazla bir kıvrımdan oluştuğu kohlea hipoplazisine, embryolojik gelişimin 7. haftada engellenmesi kohleanın 1.5 kıvrımdan oluştuğu ve interskalar septum ile kemik spiral içermediği gerçek Mondini deformitesine, 6. ve 8. haftalar arasındaki gelişim bozuklukları semisirküler kanal displazi ve aplazilerine, 5. haftada vestibüler akuaduktusun gelişiminin durması geniş vestibüler akuaduktus sendromuna neden olmaktadır (1,4).

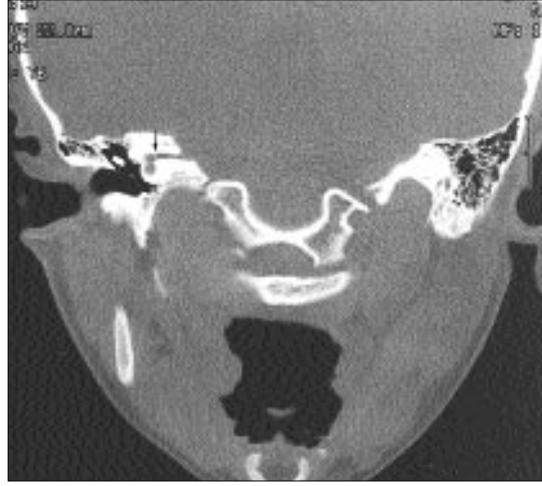
Ortak kavite deformitesi Michel displazisi ve ağır Mondini deformitesi olarak da bilinmektedir (5). İç kulağın tüm konjenital malformasyonları içindeki prevalansı değişik araştırmalarda %13-26 arasında bildirilmektedir

(1,6). Ortak kavite deformitesinde işitme kaybı olgumuzda da olduğu gibi genellikle ağır düzeydedir. Tutulum iki veya tek taraflı olabilir (5,7). Temporal kemiğin YRBT incelemesinde petröz kemikte, kohlea, vestibül ve semisirküler kanalların birleşmesiyle oluşan sferik veya oval şekilli kistik bir boşluk görülür (1). Literatürde şimdiye dek tanımlanmış ortak kavite deformitelerinden farklı olarak olgumuzda süperior ve lateral semisirküler kanallar etkilenmiş olmakla birlikte posterior semisirküler kanal patolojiye katılmamıştı. Bu bulgu ortak kavite deformitelerinin uniform anomaliler olmadığını ve farklı prezentasyonlarının bulunabileceğini göstermektedir.

Ortak kavite deformitelerinde işitmeyi sağlamak amacıyla kohlea implantasyonu kullanılabilir (8). Ancak hastamızda da olduğu gibi bazı lezyonlara internal akustik kanalın konjenital darlığı eşlik edebilmektedir. YRBT'de internal akustik kanal çapının 3 mm'nin altında olması, fasiyal fonksiyonları normal olgularda vestibülokohlear sinirin yokluğuna işaret etmektedir (7,9). Bu durum kohlea implantasyonu için kontrendikasyon oluşturmaktadır (9). Hastamızda sağ internal akustik kanal belirgin olarak dardı ve MRG'de sağda 7.-8. sinir kompleksi ince görünümdeydi; bu nedenle kohlea implantasyonu



Resim 3. Koronal planda YRBT incelemede sağ tarafta posterior semisirküler kanalın normal olduğu görülüyor.



Resim 4. Koronal kesitte sağ internal akustik kanalın darlığı daha net olarak değerlendirilebiliyor. İnternal akustik kanal ile deforme vestibül arasındaki kribriform plate ince görünümde (ok).

uygulanmadı.

Kohlea implantasyonu aday olan ortak kavite deformitelerinde cerrahi komplikasyonların önlenmesi bakımından operasyon öncesi YRBT ile ortaya konması gereken olası ek anomaliler bulunmaktadır. Bu hastalarda fasiyal sinir seyrinde anomaliler olabilir ve bu nedenle fasiyal sinir cerrahi girişim sırasında zedelenebilir. Displastik vestibülle internal akustik kanal arasındaki kribriform alan hastamızda da olduğu gibi çok ince olabilir veya hiç bulunmayabilir; bu durumda da ameliyat sırasında ve postoperatif dönemde beyin omurilik sıvısı kaçağı gelişebilir (8).

Özet olarak, konjenital sensörinöral işitme kaybı olan çocukların %20'sin-

de kemik labirent anomalisi bulunmakta ve YRBT ile anomali doğru bir şekilde saptanıp sınıflandırılabilir. İnternal akustik kanalın dar olması kohlea implantasyonu için önemli bir kontrendikasyon oluştur-

maktadır. Kohlea implantasyonuna aday hastalarda operasyon öncesinde fasiyal sinir seyrindeki olası varyasyonlar ve vestibül ile internal akustik kanal arasındaki kribriform plate'in durumu YRBT ile ortaya konmalıdır.

CASE REPORT: COMMON CAVITY DEFORMITY: FINDINGS ON HIGH RESOLUTION COMPUTED TOMOGRAPHY

We present an 11-year-old girl with sensorineural hearing loss, who was diagnosed as having a common cavity deformity of the right inner ear. High resolution computed tomography of the temporal bone revealed confluence of the cochlea, vestibule, and superior and lateral semicircular canals into a 10x5 mm amorphous ovoid cyst in the right petrous bone. Contrary to the previous reports of the condition, the posterior semicircular canal was unaffected. The right internal acoustic canal was remarkably narrow. The right external and middle ears, as well as the left temporal bone were normal. Magnetic resonance images showed a small nerve in the right internal acoustic canal, which most probably consisted of the facial nerve only.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:200-202

Kaynaklar

1. Swartz JD, Harnsberger HR. The otic capsule and otodystrophies. In: Swartz JD, Harnsberger HR, ed. Imaging of the temporal bone. 3rd ed. Newyork: Thieme, 1998; 241-272.
2. Bamiou DE, Phelps P, Sirimanna T. Temporal bone computed tomography findings in bilateral sensorineural hearing loss. Arch Dis Child 2000; 82:257-260.
3. Zalzal GH, Shott SR, Towbin R, Cotton RT. CT scan in the diagnosis of temporal bone diseases in children. Laryngoscope 1986; 96:27-32.
4. Jackler RK, De La Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope 1989; 99:1238-1243.
5. Kavanagh KT, Magill HL. Michel dysplasia. Common cavity inner ear deformity. Pediatr Radiol 1989; 19:343-345.
6. 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.
7. Yücel ÖT, Saraç S, Sennaroğlu L. Imaging quiz case 3. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000; 126:794-798.
8. McElveen JT, Carrasco VN, Miyamoto RT, Linthicum FH. Cochlear implantation in common cavity malformations using a transmastoid labyrinthotomy approach. Laryngoscope 1997; 107:1032-1036.
9. Hoffman RA, Downey LL, Waltzman SB, Cohen NL. Cochlear implantation in children with cochlear malformations. Am J Otol 1997; 18:184-187.