

T.C.
ESKİŐEHİR OSMANGAZİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

**KONJENİTAL SENSÖRİNÖRAL İŐİTME KAYIPLI
HASTALARDA 64 DEDEKTÖRLÜ TEMPORAL KEMİK
BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ VE TEMPORAL KEMİK
MAGNETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME BULGULARI**

Dr.Tülay BAKAR

Radyodiagnostik Anabilim Dalı
TIPTA UZMANLIK TEZİ

ESKİŐEHİR
2008

T.C.
ESKİŞEHİR OSMANGAZİ ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ

**KONJENİTAL SENSÖRİNÖRAL İŞİTME KAYIPLI
HASTALARDA 64 DEDEKTÖRLÜ TEMPORAL KEMİK
BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ VE TEMPORAL KEMİK
MAGNETİK REZONANS GÖRÜNTÜLEME BULGULARI**

Dr.Tülay BAKAR

Radyodiagnostik Anabilim Dalı
TIPTA UZMANLIK TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Baki ADAPINAR

ESKİŞEHİR
2008

TEŐEKKÜR

Eskiőehir Osmangazi Üniversitesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı'nda yapmış olduđum uzmanlık tezimin hazırlanmasında bilgi ve deneyimlerinden faydalandıđım sayın hocam Prof.Dr.Baki ADAPINAR'a , uzmanlık eğitimim süresince bilgi ve deneyimleri ile bana yol gösteren sayın hocalarım Prof.Dr.İ.Ragıp ÖZKAN, Prof.Dr.Tamer KAYA, Doç.Dr.Mahmut KEBAPÇI , Doç.Dr.Nevbahar AKÇAR DEĐİRMENCİ ve Yrd.Doç.Dr.Cüneyt ÇALIŐIR 'a ; birlikte çalıştıđım Radyoloji Anabilim Dalı'nda görevli asistan arkadaşlarıma, BT ve MRG çekimlerini gerçekleőtiren teknisyen arkadaşlarıma; Kulak Burun Bođaz Anabilim Dalında görevli başta Doç.Dr.Armađan İncesulu olmak üzere tüm hocalarıma ve asistan arkadaşlarıma, yardımları ve destekleri için teşekkür ederim.

ÖZET

Göktaş Bakar Tülay. Konjenital sensorinöral işitme kayıplı hastalarda 64 dedektörlü temporal kemik bilgisayarlı tomografi (BT)ve temporal kemik magnetik rezonans görüntüleme(MRG) bulguları. Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı. Tıpta Uzmanlık Tezi, Eskişehir, 2008. Çalışmanın amacı sensorinöral işitme kaybı olan ve Kulak Burun boğaz(KBB) servisi tarafından temporal kemik BT ve MRG tetkikleri istenen hastalarda iç kulak oluşumlarını ve malformasyonlarını değerlendirmek, MRG ile internal akustik kanal(İAK) içerisindeki sinirlerin varlığını saptamak ve kohlear implantasyon için kontrendike olabilecek durumları belirlemektir. Şubat 2006-Nisan 2008 tarihleri arasında KBB bölümü tarafından konjenital sensorinöral işitme kaybı (SNİK) ön tanısıyla refere edilen 60'ı erkek, 33'ü bayan toplam 93 hastaya 64 dedektörlü BT ve 1,5 tesla MRG çalışıldı. Toplam 186 kulak çalışmaya alındı. 2 olguda tek tarafta ortak kavite malformasyonu, 1 olguda her iki tarafta *incomplet partition-I*(IP-I), 5 olguda her iki tarafta Mondini malformasyonu(*incomplet partition-I, IP-II*), 1 olguda her iki tarafta *X-linked* malformasyon, 3 olguda her iki tarafta lateral semisirküler kanal-vestibül displazisi(LSVD) saptandı. Ayrıca 3 olguda her iki tarafta vestibüler akuadakt(VA) genişliği ve bu olgulardan birinde her iki tarafta geniş endolenfatik kese izlendi. 11 olguda bilateral lateral semisirküler kanal(LSSK) hipoplazikti. LSSK hipoplazisi çalışmamızda en sık saptanan anomalidir. 2 hasta 3 kulakta ise LSSK aplazik izlendi. 2 olgunun her iki kulağında internal akustik kanal(İAK) içerisinde kalın 8.sinire ait olabilecek bir yapı görüldü. Ayrıca fasiyal siniri mevcuttu. 1 olguda her iki tarafta İAK'da tek bir sinir izlendi. Bu olguda kohlear sinir hipoplazik olarak değerlendirildi. Radyolojik değerlendirmeler sonucunda; olgu popülasyonunda iç kulak anomalileri tanımlandı, kohlear sinir varlığı ve kohlear implantasyon açısından kontrendike olabilecek durumlar belirtildi. Sonuç olarak; kohlear implantasyon öncesi iç kulağın detaylı bilgilendirilmesi için mutlaka çok dedektörlü temporal kemik BT ile malformasyonların değerlendirilmesi ve ek olarak İAK içerisindeki sinir yapıların ve patolojilerin ortaya konabilmesi için temporal kemik MRG'nin kombine edilmesi gerekmektedir.

Anahtar kelimeler: temporal kemik, BT, MRG, İç kulak, SNİK, kohlear implant

ABSTRACT

G Bakar Tulay. Diagnoses in patients having congenital sensorineural hearing lose by 64 slice temporal bone computarized tomography (CT) and temporal bone magnetic resonance imaging (MRI). Radilogy Main Science Branch in Medical Faculty at Eskişehir Osmangazi University. Medical Specializing Thesis, Eskişehir, 2008. The aim of the study is to evaluate the patients, having sensorineural hearing lose who are requested temporal bone CT and MRI by the Ear-Nose-Throat branch for their inner ear formation and malformations, to define the existance of nerve in the internal acoustical canal (IAC) with MRI and determine the cochlear implantation for controdicit occurances. Between May 2006 and April 2008. Totaly 93 patients, 60 of men, 33 of women who are refered by the Ear-Noise-Throat service due to congenital sensorineural hearing lose (SNHL) are studied by 64 slice dedector CT and MRI on them. Totaly 186 ears were taken under evaluation in 2 cases, on-side common cavite malformation, in 1 case in both sides incomplet partition-I (IP-I), in 5 cases in both sides Mondini malformation (incomplete partition II, IP-II), in 1 case X-linked malformation on both sides, in 3 cases on both sides lateral semisircular canal-vestibular dysplasia are diagnosed. Besides, in 3 cases on both sides vestibular aqueduct (VA) widening and one of these 3 cases on both sides wide endolymphatic sac is observed. In 11 cases bilateral lateral semicircular canal (LSSC) was observed as hypoplastic. LSSC aplasic was observed. İn 2 patients on 3 ears LSSC aplasic was observed. In 2 cases on both ears in the internal acoustic canal a structure may belong to 8.th nevre is observed. Also there is a facial nerve. In 1 case on both sides, only one nerve was observed in (IAC). In that case cochlear nerve is determinated as hypoplastic. As a result radiologic evaluation; inner ear anomaly was defined in cases, existance of cochlear nerve and same cases which can be controdicit is determined. As a result, before cochlear implantation, it is necessary that inner ear must be evaluated by the multislice temporal bone CT for malformation evaluaiton and also it's essential to combine temporal bone MRI to deterninate the pathology for structure of the nerve inside the IAC.

Keywords: temporal bone, CT, MRI, inner ear, SNHL, cochlear implant

İÇİNDEKİLER

	Sayfa
TEZ KABUL VE ONAY SAYFASI	iii
TEŞEKKÜR	iv
ÖZET	v
ABSTRACT	vi
İÇİNDEKİLER	vii
KISALTMALAR	viii
ŞEKİLLER	ix
TABLolar	x
1. GİRİŞ VE AMAÇ	1
2. GENEL BİLGİLER	4
2.1. İç kulak embriyolojisi	4
2.2. Orta kulak embriyolojisi	5
2.3. İç kulak anatomisi	5
2.4. Orta kulak anatomisi	9
2.5. Bilgisayarlı tomografi fiziği	12
2.6. Magnetik rezonans görüntüleme fiziği	16
2.7. İç kulak anomalilerinin sınıflandırılması	32
3. GEREÇ VE YÖNTEM	46
4. BULGULAR	49
5. OLGU ÖRNEKLERİ	55
6. TARTIŞMA	63
7. SONUÇ	74
KAYNAKLAR	75

KISALTMALAR

BT: Bilgisayarlı tomografi

CISS: Constructive Interference in Steady State

ELK: Endolenfatik kanal

ELS: Endolenfatik sak(kese)

GVA: Geniş vestibüler akuadakt

IAK: İnternal akustik kanal

IP-I: *Incomplet partition-I*

IP-II: *Incomplet partition –II*

KA: Kohlear akuadakt

LSSK: Lateral semisirküler kanal

LSVD: Lateral semisirküler kanal- vestibül displazisi

MRG: Magnetik rezonans görüntüleme

SNİK: Sensorinöral işitme kaybı

SSSK: Superior semisirküler kanal

PSSK: Posterior semisirküler kanal

VA: Vestibüler akuadakt

ŞEKİLLER

	Sayfa
Şekil 2.1: Manyetik alan içerisine yerleştirilen protonların presesyon hareketinin şematize gösterimi	18
Şekil 4.1: Ortak kavite deformitesi	54
Şekil 4.2: Ortak kavite deformitesi	55
Şekil 4.3: IP-I malformasyonu	56
Şekil 4.4: Mondini malformasyonu	57
Şekil 4.5: Mondini malformasyonu	57
Şekil 4.6: Mondini malformasyonu	58
Şekil 4.7: <i>X-Linked</i> anomali	59
Şekil 4.8: LSVD(lateral semisirküler kanal-vestibül displazisi)ve LSSK displazisi	60
Şekil 4.9: İAK bulböz dilatasyonu	61
Şekil 4.10: Yüksek konumlu juguler bulbus	61
Şekil 4.11: Beyaz cevherde intensite artımları.	62

TABLolar

	Sayfa
Tablo 3.1: Konjenital sensorinöral işitme kayıplı hastalarda çok dedektörlü temporal kemik BT ve MRG'de değerlendirilen parametreler	47
Tablo3.2: Kohlea , vestibül, lateral semisirküler kanal normal değerleri	48
Tablo 4.1: İç kulak malformasyonları	49
Tablo 4.2: Temporal kemik BT ve MRG'de saptanan değişiklikler	50
Tablo 4.3: Temporal kemik BT ve MRG'de saptanan diğer değişiklikler	51
4.4: Temporal kemik MRG'de saptanan serebral değişiklikler	52

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Çok dedektörlü bilgisayarlı tomografi tekniğinin gelişmesiyle ve temporal kemik manyetik rezonans görüntüleme ile temporal kemik gibi karmaşık, küçük ve önemli anatomik alanlara sahip bölgelerin incelenmesinde önemli büyük ilerlemeler kaydedilmiştir. Özellikle son yıllarda ağır işitme kaybı bulunan hastalarda duyma ve konuşmaya yardım amaçlı koklear implant uygulamalarında ve bu operasyonu gerçekleştiren merkez sayısında belirgin bir artış söz konusudur. En uygun koklear implant adaylarının saptanmasında radyolojik tetkiklere ve deneyimli bir radyoloğa ihtiyaç duyulmaktadır (1).

Konjenital sensörinöral işitme kaybı yaklaşık 1000 doğumda 0.5-2.1 oranında görülmektedir. Konjenital sensörinöral işitme kayıplarının %20'sinde iç kulak malformasyonları saptanabilmektedir. Geri kalan %80'lik kısmında kemik yapı normal olup, patoloji hücresel düzeydedir. Kemik labirentin ve internal akustik kanalın gösterilmesinde temporal kemik yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi tekniği önceliklidir (1). Son yapılan çok dedektörlü BT ve MRG ile yapılan çalışmalarda, bu hastalarda normal limitlerde iç kulak oluşumları saptanma oranı azalmıştır (1,2).

Çok dedektörlü temporal kemik BT otik kapsülün durumu, koklea, vestibül, oval ve yuvarlak pencere, semisirküler kanallar, fasial sinirin seyri, internal akustik kanal, vestibüler ve koklear kanal hakkında ayrıntılı bilgiler verir. Çok dedektörlü BT ve yapılan rekonstrüksiyonlar, tek dedektörlü BT'ye göre temporal kemik anatomisini daha iyi ortaya koyar. Tek dedektörlü BT ile hasta pozisyonunu değiştirmeden tek projeksiyonda çekim yapılabilirken çok dedektörlü BT ile tek çekimde aksiyel, koronal ve sagittal planlarda görüntüler alınır ve multiplanar rekonstrüksiyon (MPR) yapılabilir. Daha ince kesit kalınlığı ve küçük rekonstrüksiyon intervali kullanılarak, çok kısa bir zamanda (1.5-2.2sn) daha iyi anatomik detayı yansıtan radyolojik veriler elde edilir (2).

İnternal akustik kanal içerisindeki sinirlerin (fasiyal, koklear, superior vestibüler ve inferior vestibüler) varlığının ortaya konması ve çaplarının belirlenmesi ise 3 boyutlu CISS (constructive interference in steady state) sekansı ile temporal kemik MRG inceleme ile yapılır. Bu sekans parankim sinyallerini baskılayıp, tüm sıvıları (vs; BOS, endolenf) parlatarak endojen kontrast yaratır. Böylece BOS içindeki sinirler ve kanal içerisindeki patolojiler rahatlıkla takip edilebilmektedir. Görüntüler vestibülokoklear sinire dik olacak şekilde rekonstrükte edilerek sinir yapıları daha sağlıklı görünür hale getirilir. Böylece vestibülokoklear sinir varlığı/yokluğu ve hastanın implantasyona gidip gidemeyeceği belirlenir. Eğer hastada koklear sinir yoksa koklear implantasyon yapılamaz.

Temporal kemik BT kokleada fibrozis ve erken dönem ossifikasyonun saptanmasında ve internal akustik kanal içeriğinin görüntülenmesinde yetersiz kalabilir. MRG özellikle kokleadaki fibröz obliterasyon için BT'ye göre % 62.5 oranında daha fazla bilgi sağlamaktadır. Koklear fibrozis saptanması implantasyon kararını değiştirmese de ameliyat öncesinde hazırlıklı olunmasını sağlar. Bu açıdan SNİK'li hastalarda vestibülokoklear sinirlerin de optimal değerlendirilmesi için özellikle koklear implant adaylarında temporal kemik MRG incelemenin rutin inceleme arasına girmesi oldukça yararlıdır (3).

Koklear implantasyon ileri ve çok ileri derecede işitme kaybı olan hastalarda uygulanabilecek, güvenilirliği kanıtlanmış bir rehabilitasyon yöntemidir. İmplantasyon kararı verilmeden önce hastaların odyolojik, radyolojik ve psikolojik değerlendirmeleri yapılır. Bu değerlendirmenin özenli yapılması implantasyon başarısının doğrudan etkilemektedir. İmplantasyon için kontrendikasyon olup olmadığının saptanmasında radyolojik değerlendirme çok önemlidir (3).

Koklear implantasyon için Harnsberger ve ark. 3 kesin kontrendikasyon belirtmişler: bilateral obliteratif koklear ossifikasyon, bilateral akustik nörinomlar ve her iki kokleada şiddetli yıkıcı fraktürler. İmplantasyon için rölatif kontrendikasyonları ise konjenital koklear malformasyon, kombine şiddetli yuvarlak ve oval pencere otoskleroza olarak belirtmişlerdir. Günümüzde iç kulak malformasyonlarından Michel deformitesi, koklear aplazi, koklear sinir yokluğu ve dar internal akustik kanal kesin kontrendikasyonları oluşturur. Koklear ossifikasyon ve luminal obstruksiyon kesin kontrendikasyon olmasa da preoperatif saptanması çok önemlidir(4).

Konjenital iç kulak anomalisi olan hastalarda koklear sinir varlığı mutlaka saptanmalıdır. Çok dedektörlü temporal kemik BT sinir yokluğu açısından dolaylı bilgi vermektedir. Bu amaçla internal akustik kanal çapı değerlendirilir. Normalde internal akustik kanal çapı 2-8 mm.dir. Shelton ve ark. vestibülokoklear sinirin olmadığı 3 olguda internal akustik kanal çaplarını ortalama 1.6 mm olarak bildirmişlerdir. Bununla birlikte internal akustik kanal çapı koklear sinir yokluğunda normal olabilir. Bu nedenle bu hastalarda mutlaka MRG yapılmalıdır. T2 ağırlıklı 3 boyutlu GE tekniği ile yapılan CISS sekansında aksiyel planda submilimetrik olarak (0.6mm) inceleneme yapılabilir. Uzaysal çözünürlüğü mükemmeldir. Multiplanar (oblik, sagittal ve koronal) rekonstriksiyon yapılabilir. Böylece internal akustik kanal orta bölüm ve fundus düzeyinde fasiyal, superior-inferior vestibüler ve koklear sinirler görüntülenebilir (5).

Koklear implantasyona aday hastalarda internal akustik kanal içindeki sinirlerin varlığının ortaya konması dışında sinir çaplarının saptanması da oldukça önemlidir. Koklear,

vestibüler ve 8. sinir maksimum çapları, SNİK'li hastalarda işitmesi normal olan hastalara göre belirgin küçüktür. Nadol ve ark.nın yaptığı çalışmada spiral ganglion hücrelerinin sayısı koklear, vestibüler ve 8. sinir çaplarıyla belirgin korelasyon göstermektedir. Preoperatif değerlendirmede klinisyenlere 8. sinir çapları hakkında bilgi vermek, spiral ganglion hücreleri miktarı hakkında da bilgi vermiş olacağından oldukça değerlidir (6).

Bizim bu çalışmada amaçlarımız;

- 1) Konjenital sensörinöral işitme kaybı olan ve KBB servisi tarafından temporal kemik BT ve temporal kemik MRG tetkikleri istenen hastalarda, ilk olarak çok dedektörlü BT ile aksiyel, koronal, sagittal planlarda multiplanar rekonstrüksiyon yaparak iç kulak oluşumlarını ve mevcut malformasyonlarını değerlendirmek,
- 2) İç kulak malformasyonlarıyla ilgili yapılan en son çalışma olan Sennaroğlu ve Saatçi tarafından yapılan sınıflama (7) baz alınarak iç kulak malformasyonları tanımlamak,
- 3) Temporal kemik MRG ile internal akustik kanal içerisindeki sinirlerin varlığını saptamak,
- 4) Koklear implantasyon için kontrendike olan durumları belirlemek,
- 5) Koklear implantasyona aday olabilecek hastaları belirlemek.

2. GENEL BİLGİLER

2.1.İç Kulak Embriyolojisi (8,9)

Otik Vezikül: Yaklaşık 22 günlük embriyolarda, kulak gelişimine ait ilk belirti rombensefalonun her iki yanındaki yüzey ektoderminin kalınlaşması şeklindedir. Bu kalınlaşmalar otik plakları temsil eder ve hızla invajine olarak otik veya işitme veziküllerini oluştururlar. Gelişimin daha sonraki evrelerinde her vezikül, sakkül ve koklear duktusu oluşturan ventral bir komponente ve utrikül, semisirküler kanallar ve endolenfatik kanalı meydana getiren bir dorsal komponente bölünür. Bu şekilde ortaya çıkan epitelyal yapıların hepsine birden membranöz labirent denir.

Sakkül, Koklea ve Korti Organı: Gelişimin 6. haftasında sakkül kendine ait kutbunda tubuler şekilli bir çıkıntı oluşturur. Koklear kanal adı verilen bu çıkıntı 8. haftanın bitiminde 2,5 tur oluşturacak şekilde çevresindeki mezenşimi spiral tarzda deler. Bu çıkıntı

bundan sonra sakkülün geri kalan kısmı ile bağlantısını duktus reuniens denilen dar bir yolla sağlar.

Koklear kanalı çevreleyen mezenşim kısa sürede kıkırdağa dönüşür. 10. haftada bu kıkırdak kabuk vakuolize olur, skala vestibüli ve skala timpani adlı iki adet perilenfatik boşluk meydana gelir. Koklear kanal daha sonra skala vestibülden vestibüler membranla ve skala timpaniden de baziller membranla ayrılır. Koklear kanalın lateral duvarı çevresindeki kıkırdağa spiral ligamentle bağlı kalırken, median açısı ise uzun bir kıkırdak çıkıntısı halindeki modiulus tutunur ve bu oluşum tarafından kısmen desteklenir. Modiulus ilerde kemik kokleanın eksenini oluşturacaktır.

Koklear kanalın epitelyal hücreleri başlangıçta birbirinin aynıdır. Gelişimin daha ileri evrelerinde bu hücreler iki kabarıklık oluştururlar: İç kabarıklık spiral limbusu, dış kabarıklık ise dış tüy hücrelerini (hair cells) oluşturur. Bu hücrelerin üstü spiral limbusa bağlı olan fibriler jelatinöz bir madde olan tektorial membran ile örtülüdür. Duyu hücreleri ve üzerindeki tektorial membranın tümüne birden Korti organı adı verilir. Bu organ tarafından alınan uyarılar spiral gangliona, buradan da 8. kranial sinirin işitme lifleriyle sinir sistemine iletilir.

Utrikül ve Semisirküler Kanallar: Semisirküler kanallar gelişimin 6. haftasında otik vezikülün utriküler kısmından dışarı doğru uzanan yassı çıkıntılar şeklinde belirir. Bu çıkıntılar duvarlarının merkezi kısımları zamanla birbirini karşılayacak bir pozisyona gelirler ve daha sonra kaybolarak üç adet semisirküler kanalın oluşmasını sağlarlar. Her kanalın bir ucu genişleyerek krus ampullare'yi oluşturur. Ampulla içindeki hücreler dengenin kontrolüyle yükümlü duyu hücrelerini de içeren ve krista ampullaris olarak bilinen bir krest oluşturur. Utrikül ve sakkülün duvarlarında da maküla akustika adı verilen benzer duyu alanları gelişir. Krista ve makülanın duyu hücrelerinde, vücut pozisyonundaki değişiklikler sonucunda oluşan uyarılar beyine 8. sinirin vestibüler lifleri yoluyla iletilir.

Otik vezikülün oluşumu sırasında küçük bir hücre grubu vezikül duvarından uzaklaşır ve statoakustik ganglionu oluşturur. Bu ganglionun diğer hücreleri nöral krestten kaynaklanır. Ganglion daha sonra sırasıyla Korti organı, sakkül, utrikül ve semisirküler kanalların duyu hücrelerini innerve eden koklear ve vestibüler parçalara ayrılır.

2.2. Orta Kulak Embriyolojisi (8,9) :

Timpanik boşluk ve östaki borusundan meydana gelen orta kulak 1.faringeal poştan köken alır ve endoderm kaynaklı epitelle döşelidir. Poştun proksimal parçası kısa kalır ve östaki boşluğunu oluşturur. Distal parçası ise primitif timpanik boşluğu meydana getirir. Fetal yaşamın geç dönemlerinde orta kulak boşluğu dorsale doğru genişler ve timpanik antrumu

oluşturur. Doğumdan sonra gelişmekte olan mastoid proses, orta kulak boşluğunun epiteli ile döşenir ve hava kesecikleri oluşur (pnömotizasyon).

Malleus ve inkus 1. faringeal, stapes ise 2. faringeal arkus kıkırdağından gelişir. Kemikçikler fetal yaşamın ilk yarısında belirirlerse de, 8. aya kadar çevrelerindeki mezenşim içinde gömülü kalırlar ve daha sonra bu doku kaybolur. Kemikçikler çevrelerindeki mezenşimal dokudan tümüyle serbestleştikten sonra, endodermal epitel tarafından mezenter benzeri bir yapıyla boşluk duvarlarına bağlanırlar. Kemikçiklerin destek bağları daha sonra bu mezenterler içinde oluşur.

Malleus 1. faringeal arkustan köken alır. Malleusa bağlanan tensor timpani 1. faringeal arkusun siniri olan trigeminal sinirin mandibüler dalı tarafından innerve edilir. Stapesle bağlı olan stapedius kası da 2. faringeal arkusun siniri olan fasiyal sinir tarafından innerve edilir.

2.3. İç Kulak Anatomisi (10,11)

Temporal kemiğin petrozal parçası içinde bulunan iç kulak hem ses hem de denge duyusu ile ilgili spesifik hücreler içerir. Dolambaçlı yollar ve bu yolları birbirine bağlayan kanallardan oluşması nedeniyle iç kulağın tümüne birden labirent adı verilir. Dışta kemik labirent, içte zar labirent denen iki bölümden oluşur.

Kemik Labirent

Vestibül, semisirküler kanallar ve kokleadan oluşur.

Vestibül: Kemik labirentin orta parçasıdır. Önden arkaya, yukardan aşağıya çapı 5mm, genişliği 3 mm.dir. Dış tarafında orta kulak boşluğu, ön tarafında koklea ve arkasında semisirküler kanallar bulunur.

Dış duvarında üst kısmında oval pencere, alt kısmında ise yuvarlak pencere vardır. Oval pencere stapesin tabanına oturur. Kulak zarı tarafından alınan titreşimler kulak kemikçiklerinden geçerek oval pencere aracılığıyla iç kulaktaki perilenfe iletilir.

İç duvarında içinde utrikulusun yerleşeceği eliptik reses, sakkulusun yerleşeceği sferik reses denilen çukurlar yer alır. İki çukur arasındaki kabartıya krista vestibüli denir. Burası makula kribroza media'nın küçük delikleri ile delinmiştir. Eliptik reses, meatus akustikus internus'un area vestibularis inferioru ile komşudur. Bu deliklerden vestibülokoklear sinir lifleri geçer. Krista vestibüli arkada iki kola ayrılır. İki kol arasında duktus koklearisin başlangıç kısmı bulunur. Bu kanalın başladığı çukura koklear reses adı verilir. Eliptik resesin altında vestibüler akuadaktın iç ağzı bulunur. Bu kanaldan duktus endolenfatikus geçer. Vestibülün arka duvarında semisirküler kanallara ait 5 delik açılır. Ön duvarda ise skala vestibüli'ye açılan oval bir çukur vardır.

Semisirküler Kanallar

Semisirküler kanallar vestibülün arka duvarında başlayıp, dairenin yaklaşık 2/3'ünü oluşturduktan sonra tekrar vestibüle açılırlar. Her biri petröz piramid ekseninde diğerine dik olacak şekilde yerleşmiştir. Bu üç kanal süperior (anterior) posterior ve lateral (horizontal) olarak adlandırılır. Her bir semisirküler kanalın başlangıcında ampulla adı verilen bir genişleme vardır ve burada krista adı verilen denge organı bulunur.

Superior (anterior) semisirküler kanal (SSSK) ; 15-20 mm. uzunluğunda olup vertikaldir. Piramisin ön yüzündeki eminentia arkuata denilen kabartıyı oluşturur. Ampullalı ucu vestibülün üst-dış bölümüne açılır. Diğer ucu ise posterior semisirküler kanal ile birleşerek kommon krusu oluşturur. Bu da vestibülün üst-iç bölümüne açılır.

Posterior semisirküler kanal (PSSK) ; 18-22 mm uzunluğunda olup, en uzun kanaldır. Vertikal durur, ampullasız ucu ile superior semisirküler kanalla kommon krusu oluşturur.

Lateral semisirküler kanal (LSSK) ; 12-15 mm uzunluğunda olup, en kısalarındır. Horizontal düzlemde 30 derecelik bir açı yapar. Ampullası, oval pencerenin hemen yukarısında bulunur.

Koklea

Şekil itibariyle salyangoz kabuğuna benzemesi nedeniyle bu isim verilmiştir. Vestibülün ön-iç tarafında bulunur. Bir koniye benzeyen kokleanın tabanı 9 mm çapında olup, yüksekliği de 5 mm. kadardır. Kupula denen tepesi dışa doğru bakar. Tabanı ise iç kulak yolunun eksternal ucuna uyar ve buradan koklear sinir lifleri geçer. Koni şeklinde bir merkezi vardır. Buna modiulus denir. Modiulusun içinde uzun eksenine paralel uzanan longitudinal ve spiral kanallar bulunur. Longitudinal kanallarda koklear siniri oluşturacak sinir lifleri, spiral kanallarda ise Korti ganglionu bulunur. Koklea modiulusun çevresinde 2.5 - 2.75 turluk dönüş yapar ve açıldığında 35 cm uzunluğa ulaşır.

Kokleanın;

- modiulus
- kanalis spiralis koklea
- lamina spiralis ossea olmak üzere üç parçası vardır.

Modiulus kokleanın eksenini oluşturur. İçindeki kanallardan kokleanın damarları ve sekizinci kraniyal sinir lifleri geçer. Korti ganglionu da modiulus içinde bulunur.

Kanalis spiralis koklea modiulus etrafını 2.5-2,75 kez dolanır ve onu ikiye ayırır. Bu kanal kapalı bir uç ile sonlanır.

Lamina spiralis ossea kanalis spiralis koklea içinde spiral şeklinde dolanır ve onu ikiye ayırır. Üstte kalan kısma skala vestibuli adı verilir ve vestibuluma açılır. Altta kalan kısım ise skala timpani adını alır ve yuvarlak pencere aracılığı ile orta kulak boşluğu ile komşuluk

yapar. Skala vestibuli ve skala timpani kokleanın tepesinde helikotrema adı verilen yerde birleşirler. Lamina spiralis ossea kanalis spiralis kokleanın iç yan duvarına tutunduğu halde dış yan duvarına tutunmaz ve serbest kenar olarak sonlanır. Bu serbest kenar da sulkus spiralis adı verilen oluk ile iki dudağa ayrılmıştır. Üsttekine vestibüler dudak alttakine ise timpanik dudak adı verilir. Timpanik dudak boyunca yerleşen deliklerden başlayan kanallar modioluma kadar ulaşırlar. Bu kanallardan Korti ganglionundaki nöronların dendritleri geçer. Lamina spiralis osseanın serbest kenarı ile kanalis spiralis kokleanın dış yan duvarı arasında baziler membran adı verilen zar bulunur. Bu zar üzerinde Korti organı bulunur. Kanalis spiralis koklea içinde ise duktus koklearis denilen membranöz kanal bulunur. Duktus koklearis vestibulumdaki koklear resesten başlar ve kokleanın apeksinde çekum kupulada kör nokta olarak sonlanır. Üç duvarlı bir yapıdır. Üst duvarını Reissner membranı oluşturur ve skala vestibuliden ayırır. Dış duvar kanalis spiralis kokleanın dış yan duvarına tutunmuş olan ligamentum spirale adı verilen bir bağ dokusu tarafından oluşturulur. Bu zarın dış yan kenarı ligamentum spirale iç yan kenarı ise lamina spiralis osseanın timpanik dudağına tutunur.

Korti organı (Organum spirale) : Baziler membran üst yüzeyinde yerleşir ve çekum kupulaya kadar ulaşır. Görevi baziler membranın mekanik vibrasyonlarını nöral impuls haline getirmektir. Korti organını oluşturan yapılar: destek hücreleri ve duyu hücreleridir.

Membrana tektorya: Lamina spiralis osseanın vestibüler dudağına tutunarak başlar ve dış yana uzanarak Korti organını örter. Baziler membranın hareketi ile tektoryal membran da hareketlenir. Dış tüylü hücreler tektoryal membranın hareketi ile iç tüylü hücreler ise sıvı hareketi ile uyarılırlar. Dış tüylü hücreler iç tüylü hücrelere göre 30 dB daha duyarlıdır. Bu yüzden akustik travmadan daha fazla etkilenirler.

İç kulak sıvıları: Perilenf, endolenf ve Kortilenf olmak üzere üç çeşittir. Perilenf BOS'tan duktus perilenfatikus aracılığı ile gelir. Kimyasal olarak sodyum oranı yüksek, potasyum oranı düşüktür. Endolenf oluşumunda stria vaskularis etkilidir. Yüksek potasyum ve düşük sodyum içerir. Kortilenf Korti tüneli ve Nuel boşluklarını doldurur. Kimyasal olarak perilenfe benzer. Endolenfin yüksek potasyum değeri nöral iletimi engelleyeceği için Korti tünelinin içinden geçen dış tüylü hücrelerin lifleri Kortilenf ile sarılmıştır.

Vestibulum, kemik semisirküler kanallar, skala timpani, skala vestibuli, duktus perilenfatikus ve vestibüler akuaduktus içinde perilenf vardır.

Utrikulus, sakkulus, semisirküler kanallar, duktus utrikulosakkularis, duktus endolenfatikus ve duktus koklearis içinde endolenf vardır.

Zar Labirent

Kemik labirentin şekli aynen almasına rağmen ondan daha küçüktür. İçi endolenf denilen sıvıyla doludur. Kemik labirentin ile arasında kalan boşluğu perilenf doldurur. Utrikulus ve sakkulus, duktus semisirkularis ve duktus koklearisten oluşur. Kemik labirent mezodermden geliştiği halde zar labirent ektodermden gelişir.

Utrikulus: Vestibülün eliptik resesine yerleşir. Sakkulustan daha büyüktür. Semisirküler kanallar buraya açılır. Eliptik reseste küçük kör bir kese bulunur. Bu kesenin tabanında 3mm.lik bir alan kalınlaşarak makula utrikuliyi oluşturur. Buradan vestibüler sinirin utrikulus dalı impuls alır. Utrikulusun arka bölümüne semisirküler kanallar 5 delikle açılır. Utrikulusun ön-iç kısmından çıkan duktus utrikulosakkularis duktus endolenfatikusa açılır. Bu yolla utrikulus sakkulusla bağlantı kurmuş olur.

Sakkulus: Utrikulusun ön-alt kısmında sferik resesin içine yerleşmiştir. Sakkulusun üst duvarı ile utrikulusun alt duvarı ortaktır. Ön duvarındaki kalınlaşmış alana makula sakkuli denir. Sakkulus makulasının pozisyonu utrikulus makulasına diktir. Y şeklinde bir tüp ile utrikulus boşluğuyla birleşir. Y'nin arka kolu duktus utrikulosakkularis, ön kolu ise duktus endolenfatikustur. Duktus endolenfatikus vestibüler akuadaktan geçerek temporal kemik petroz parçasının arka yüzünde, dura materin altında sakkus endolenfatikus denilen kör bir kesecik ile sonlanır. Sakkulusun alt kısmında duktus koklearisin vestibüler ucuna duktus reuniens açılır.

Vestibüler Akuadakt (12,13) : Vestibüler akuadakt (VA) kommon krusa yakın bir bağı olan vestibülün anteromediyal duvarından başlayan kemik kanaldır. Dış deliğe ulaşana kadar sürekli genişleyen arka petröz yüzeyi boyunca arkaya ve aşağı doğru uzanır. Gebelik döneminin başlarında, VA düz geniş ve kommon kruslara paraleldir. Bununla birlikte, arka çukur gebelik içinde büyümeye başladığında, VA ve içindikiler yatay ve dikey kısımlar halinde şekillenir ve bu yetişkin J- şeklini alır. Periaquaduktal pnömatizasyon, genelde yaklaşık olarak 1cm olan VA'nın uzunluğunu belirler. Normal bir VA'nın genişliği kommon krus ve dış orifis arasındaki orta noktada 1,5 mm'den daha azdır. VA'nın yatay akışı görüntülenme zorluğuna sebep olur. VA en iyi önden arkaya uzanan (sagital) bir düzlükte görüntülenir, bununla birlikte, VA aynı zamanda kısmen genişlediği (aksiyal) eksensel düzlükte kolayca değerlendirilebilir. Koronal görüntüler çok az kullanılır.

Proksimal VA endolenfatik kanala (ELK) ev sahipliği eder. İç kulaktaki iç sıvı olan endolenf, potasyum açısından zengin ve sodyum açısından fakirdir. Membranöz (zarlı) ELK yaklaşık olarak 2 mm uzunluğundadır ve endolenfatik sinüse giden utriküler ve sakküler kanallarla bağlantılıdır. ELK, endolenfatik sak (ELS) gibi VA'nın dikey parçası içinde biter. Birçok anatomik metin, ELS'nin sadece kör, yaklaşık olarak hiçbir özelliği olmayan bir

boşluk olduğunu ima ederler. Son zamanlarda, araştırmacılar önceden düşünüldüğünden daha geniş olan tubüller, sisternler ve kripleri (yılbaşı ağacı şeklinde) birbirine bağlayan hayli karışık bir yapı olduğunu açıkça gösterdiler. ELS kısmen VA içinde ve onun dış orifisinde yerleşmiş olup, ELS'nin çoğu, kranyal duranın iki bölmesi tarafından çevrilen bitişik epidural boşlukta bulunmaktadır. ELS'nin extraosseous kısmı 5–7 mm arası genişlikte, 10–15 mm arası uzunluktadır ve sigmoid sinüse kadar aşağıya genişler. Normal ELS, yüksek çözünürlüklü hızlı spin eko (FSE) görüntüleri tarafından görüntülenebilir, fakat büyük miktarlardaki dahili stroma yüzünden, T1 ve T2 relaksasyon zamanları, diğer endolenf içeren labirent yapılarından daha azdır.

Endolenfatik sak, düz ve katlantılı olan iki kısımdan oluşur. Katlantılı kısmı metabolik olarak bir filtre görevindedir. Dahası normal endolenf rezorpsiyon ve yabancı cisimciklerin sindiriminden sorumludur. Birçok gözlemci endolenfatik koklea kanalının stria vaskülarislerinde üretildiğine inanır. Düz kısmın BOS ile endolenf arasındaki basıncı dengelediği düşünür. Buna göre, ELS koklea kanalıyla fonksiyon bakımından aynıdır.

Koklear Akvadakt (12,13) : Koklear akvadakt (KA), internal akustik kanal (IAK) 'a paralel seyrederek ve içine doğru uzanır. Kanal büyüdüğünde, jugular fossaya yaklaşır. Hem aksiyal hem de koronal düzlemde bilgisayarlı tomografi (BT) tarafından görüntülenmeye izin veren mediolateral oryantasyon vardır. Eğik oryantasyon nedeniyle, bu tür görüntüleme kısmı olabilir ve iyi pnömatize petröz kemik için daha zordur. KA, lateral otik kapsül ve orta petröz apeks segmentine sahiptir. Otik kapsül segmenti her bireyde dardır ve en fazla 2mm çapa ulaşır. Petröz apeks segmenti daha değişkendir, eksternal aperturaya ulaştığında genişler ve ortalama 4,5 mm. çapındadır. Bu segmentin genişliği 1cm kadar büyük olabilir ve bu ölçüde dahi normaldir. KA'nın lateral kesimi kokleanın baziler turunun skala timpanisiyle iletişim içindedir. Medial kesimi, medulla seviyesinde subaraknoid boşluğa bitişik olduğu için, huni şeklindedir. Yetişkinlerde KA'nın ortalama uzunluğu yaklaşık 1cm dir. KA uzunluğu doğumdan yetişkinliğe kadar iki katından daha çok uzar. Otik kapsül gebelikte tamamıyla geliştiği için, boydaki uzama tamamıyla petröz apeks segmentte olur.

Geniş petröz apeks KA segmentini dokuzuncu kafa çifti meatusu ile karıştırmamak gerekir. KA'yı belirlemek için, kokleanın baziler turunun en uzak yanıyla (yuvarlak pencereye bitişik) ilişkisini göstermek zorunludur.

Koklear akvadakt perilenfin iç kulağa yayılmasından sorumludur ve aynı zamanda iç kulaktaki dengeyi sağlayan bir fonksiyonu olduğuna inanılır. BOS basıncındaki büyük değişikliklerden iç kulağı korumaktadır. Az da olsa KA' daki görev bozukluğu, barotravma

kaynaklı iç kulak yaralanmasını düşündürebilir ve hemolabirint, ölümcül subaraknoid kanama geçiren bireylerde görülmüştür.

İnternal Akustik Kanal (14,15) : İnternal akustik kanal fasiyoakustik primordiyumdan gelişen, fasiyal ve vestibulokoklear siniri çevreleyen mezoderm tabakasının ossifiye ve kondrifiye olmasıyla şekillenir. Temporal kemiğin petrozal parçasının posterior yüzünde bulunan internal akustik kanal iç kulağı orta kranial fossaya bağlayan kemik bir kanaldır. İnternal akustik kanalın dış ağzına porus akustikus internus, dip kısmına ise fundus akustikus interni adı verilir. Fundus, krista transversalis ile üst ve alt olmak üzere iki bölüme ayrılır. Tam ortasında bulunan krista vertikalıs ile de ön ve arka bölümlere ayrılır. İnternal akustik kanalın içinden fasiyal sinir, vestibulokoklear sinir, a.v. labirinti gibi önemli oluşumlar geçer. Üst bölgenin ön tarafındaki area nervi fasiyalisten fasiyal sinir, arka tarafındaki area vestibularıs vestibülden superior vestibüler sinir geçer. Alt bölgenin arka kanalındaki area vestibularıs inferiorından inferior vestibüler sinir geçer. Area vestibularıs inferiorun arka-alt kesiminde foramen singülaleden vestibüler sinirin arka dalı geçer. Kanalın ön-alt tarafında area koklearıs bulunur ve buradaki deliklere de traktus spiralis foraminosus denir. Bu deliklerden koklear sinir geçer .

İnternal akustik kanalın uzunluğunun 3mm ile 18 mm. arasında değiştiği bildirilmektedir (ortalama 12mm). İAK'ın çapı 2-8mm arasında değişkenlik gösterebilir. Kanal çapı 2mm'in altında ise İAK dar olarak değerlendirilmelidir.

Fasiyal sinir (12,16) : Fasiyal sinir beyin sapında pontomedüller kavşakta, 8. sinirin yaklaşık 1,5 mm anteriorundan çıkar. Fasiyal sinir çapı (1,8 mm), 8. sinir çapından (3mm) daha küçüktür. Üçüncü bir küçük sinir n.intermedius, 7. ve 8. kranialler arasından geçer ve 7. sinir kılıfı içerisinde bulunur. Beyin sapından çıktıktan sonra, serebellopontin sisternde 15- 17 mm. boyunca posterolateral seyrederek ve internal akustik kanal porusuna girer. Serebellopontin sistemdeki diğer önemli yapılar AICA (*anterior inferior cerebellar arter*) ve orta serebeller pedinkül venleridir. AICA 7. ve 8. sinirlerin yanından veya arasından geçer. İnternal akustik kanal girişinde fasiyal sinir kanalın anterosüperiorda yer alır ve kanalda 8-10 mm bu şekilde ilerler. Daha sonra fallopian kanala girer (internal akustik kanal yan dışında). İnternal akustik kanal SSSK planına anterior ve yaklaşık 60 derece açı yapacak pozisyonudadır. Fallopian kanal girişinde (meatal foramen) fasiyal en dar yarıçapını alır (0.61-0.68 mm). Bu noktada sadece pia ve araknoid zarlar kılıf oluşturur. Bazı yazarlara göre (Fish, Gantz) Bell's palsy ve Ramsay Hunt gibi bazı hastalıklarda, meatal foramenin küçük yarıçapta olması önemlidir.

Fasiyal sinirin intratemporal seyrinde üç farklı anatomik segment vardır: Labirentin, timpanik ve mastoid. Labirentin segment en kısadır (yaklaşık 4mm). Meatal foramen

genikulat ganglionu uzanır. Bu segment anterior, süperior ve lateral yönde uzanır ve internal akustik kanalla anteromedial yönde 120 derecelik açı yapar. Labirentin segmentin anteroinferiorunda, koklea bazal kıvrımı fallopiyan kanala yakındır. Labirentin segmentin lateral ucunda genikulat ganglion bulunur ve sinir posterior yönde ani bir dönüş yaparak yaklaşık 75 derecelik bir açı ile döner. Genikulat ganglionun anteriorundan *n. petrosus superficialis major* dalını verir. Bu sinir internal karotis arter çevresindeki sempatik pleksustan gelen *n. petrosus profundus* ile birleşerek vidian siniri (pterigoid kanal siniri) oluşturur. Fasiyal kanal hiatusu ile genikulat ganglion uzaklığı farklılık gösterebilir. Timpanik segment 11 mm. dir. Oval pencerenin üstündeki kısmında fallopiyan kanalda sıklıkla dehissanslar (konjenital açıklıklar) olabilir. Ayrıca genikulat ganglion düzeyinde de dehissans görülebilir. Timpanik ve mastoid segmentler arasında fasiyal sinir stapedia sinir dalını verir. Mastoid ve timpanik segmentler arasında sinir inferiora 2-3 mm döner. Mastoid veya vertikal segment en uzun intra temporal kısmıdır (13 mm). Sinir stylomastoid forameninden çıkarak temporal kemiği terk eder. Bu seviyede yoğun vaskülarize yapışık, fibröz bağ dokusu ile çevrilidir. Stilomastoid arter ve ven bu kılıf içerisinde yer alır. Stilomastoid forameninden 4 mm. önce korda timpani dalını verir.

2.4.Orta Kulak Anatomisi (11,16)

Orta kulak üstaki borusu ile nazofarenks ve dolayısıyla dış ortamla, aditus antrum aracılığıyla mastoid hücrelerle bağlantılıdır. Timpanik boşluk küp şeklinde düşünülecek olursa bu boşluğu sınırlayan 6 adet duvar sırasıyla şöyledir; tavan tegmen timpani adını alır ve orta kraniyal fossa ile komşudur; taban vena jugularis ile komşudur. Arka duvar mastoid ile ilişkilidir ve üst kısımda aditus antrum vardır . Arka duvarda daha alt seviyede eminensiya piramidalis yer alır ve burası oval pencere hizasına denk gelir. Eminensiya piramidalis içinde ise stapedius kası yerleşir. Arka duvar dış kısmındaki forameninden korda timpani orta kulağa girer. Eminensiya piramidalis ile korda timpani arasındaki boşluğa fasiyal reses (suprapiramidal reses) denir. Burası fasiyal sinirin ikinci dirseği ile komşudur. Fasiyal reses arkasındaki çukurluk ise fossa inkudis adını alır inkusun kısa kolu burada yer alır. Arka duvar ön kısmında kokleiform proses yerleşmiştir. Burası malleus boynunun hemen arkasında m.tensor timpaninin yapıştığı küçük bir deliktir. Fasiyal sinirin horizontal parçası tam arkasından geçer. Ön duvarda a. karotis internanın yaptığı çıkıntı, üstaki borusu ve m. tensor timpani vardır. Timpanik boşluğun iç duvarını kokleanın bazal kıvrımının orta kulakta yaptığı kabartı olan promontoryum oluşturulur. Promontoryum arka üst kısmında stapes tabanının yerleştiği oval pencere, alt arka kısmında ise membrana sekondarya tarafından örtülen yuvarlak pencere yer alır. Yuvarlak pencerenin ön kenarında yerleşen oluk içinden Jakobson

siniri geçer. Timpanik boşluğun dış duvarını ise skutum, kulak zarı ve hipotimpanum oluşturur.

Orta kulağın kulak zarı hizasındaki bölgesine mezotimpanum, üstteki bölgeye epitimpanum, alttaki bölüme ise hipotimpanum adı verilir.

Orta kulakta üç adet hareketli kemikçik vardır. Malleus, inkus, stapes. Malleus kapitum mallei, manubrium mallei ve kollumdan oluşur. Prosesus brevis ve prosesus lateralis adında iki küçük çıkıntısı vardır. İnkusun da krus brevis, krus longum ve gövde kısımları vardır. Stapesin ise krus posterior, krus anterior ve kaput kısımları vardır. Stapesin her iki krusları arasındaki açıklık foramen obturatoria adını alır ve obturator membran ile örtülüdür.

Kemikçikler manubrium mallei ile timpanik zara ve ligamentum anulare ile oval pencereye bağlanırlar. Ayrıca kemikçikleri orta kulağa bağlayan iki kas ve dört tane ligament vardır. Bunlar anterior, superior ve lateral malleolar ligamentler ile inkusun posterior ligamentidir. Kaslar m.stapedius ve m.tensor timpanidir. M.tensor timpani malleusun boynuna yapışır ve n.mandibularis tarafından innerve edilir. M.stapedius ise eminensiya piramidalis içinde yerleşir ve stapes boynu ya da başına yapışır. N.fasiyalisin dalı tarafından innerve olur. Orta kulak duyusunu timpanik pleksus sağlar.

2.5. Bilgisayarlı Tomografi Fiziği (17,18,19)

Görüntü Oluşum Süreci:

BT çalışma prensibi olarak 4 üniteden oluşur:

Kaynak: X ışın tüpü

Dedektör: Hastadan geçen ışınları toplar

Bilgisayar: Dedektörden gelen bilgileri alır, depolar ve görünür hale dönüştürür.

Monitör: Bilgisayarda oluşan dijital görüntüleri gösterir.

BT'de görüntü oluşumu üç aşamada gerçekleşir:

1.Tarama fazı: Data (bilgi) oluşur. Yelpaze şeklinde X ışınları vücudu delerek dedektörler tarafından absorpsiyon miktarı ölçülür. Dedektörler filmin yerine geçmiştir ve absorpsiyon özelliği yüksek olmalı, gelen fotonu yüksek oranda yakalayabilmeli, elektron-sinyal dönüşümünü yüksek oranda yapabilmeli, ikinci sinyali işlemeye kısa süreler içinde hazır olmalıdır.

İki tip dedektör vardır:

XENON dedektörler: Üzerine X ışını düştüğünde sıkıştırılmış xenon gazında iyonizasyona neden olur ve elektrik sinyali üretir.

SOLID STATE dedektörler: Üzerine X ışını düştüğünde ışık salınımı olur ve elektrik sinyali üretir.

2. Rekonstrüksiyon fazı: Bilgi dijital görüntüye dönüştürülür.

Dedektörlerden elde edilen elektrik sinyallerinin tarama alanını temsil edecek sayılardan oluşmuş haritaya dönüştürme işlemine rekonstrüksiyon denir. Bu işlemin yapılması için değişik algoritmeler kullanılır.

Görüntü birçok sayısal verilerden meydana gelmektedir. Bu sayısal noktacık şeklindeki verilerin en küçüğüne PİKSEL denir.

Pi (Picture) x el (element)

3. Dijital-analog dönüşüm fazı: Bilgi grinin tonları şeklinde görülebilir hale getirilir.

Tomografiler değişik evreler geçirerek günümüze kadar gelmişlerdir. İlk geliştirilen tomografiler birinci jenerasyon olarak isimlendirilirken günümüzde çok kesitli tomografiler yedinci jenerasyon olarak yerini almıştır. Kısaca bu gelişimin özellikleri aşağıdadır.

Birinci jenerasyon cihazlarda; tek bir dedektör vardır. Tüp ve dedektör hasta çevresinde doğrusal bir çizgi boyunca 180 derece dönmektedir. Tarama zamanı uzundur (4.5 dakika). İkinci jenerasyon cihazlarda; x ışın demeti ve dedektör sayısı artırıldı. Bu sistemde 3 x ışın demeti 1 derece farkla yan yana dizilmiştir. Bir seferde 3 derecelik tarama yapması nedeniyle tarama süresi kısalmıştır (15 saniye). Üçüncü jenerasyon cihazlarda; kolime edilmiş x ışın demeti yelpaze şeklinde olup karşısında çok sayıda dedektör kullanılır. Dönüş açısı 360 dereceye çıkartılmıştır. Dördüncü jenerasyon cihazlarda; gantri boşluğunu 360 derece saran çok sayıda dedektör kullanılır. Dedektörler sabit olup tüp dönmektedir. Beşinci jenerasyon cihazlar; Ultrafast BT veya elektron beam BT olarak adlandırılır. X ışın elde edilme yöntemi farklı kullanılarak hasta çevresinde dönen hareketli kısımlar kalmamıştır. Altıncı jenerasyon cihazlar; çok sayıda paralel olarak dönen halka ve bunlara bağlı dönme hareketi yapmayan ama kayma hareketine sahip değme noktaları ve fırçaları olan sistem ile spiral tarama sağlanmış ve spiral BT'ler gündeme girmiştir. Yedinci jenerasyon cihazlar çok kesitli çok dedektörlü BT'lerdir.

1988 yılında geliştirilen helikal veya spiral BT, tek bir nefes tutma süresinde gerçek 3 boyutlu görüntüleme imkanı sunması ile kesitsel görüntüleme önemli bir çığır açmıştır. Helikal BT görüntüleme temel ilke, tüp ve dedektörler hasta çevresinde sürekli dönerken hasta masasının eş zamanlı olarak hareket etmesi ve bu esnada dokudan 3 boyutlu projeksiyon verilerinin alınmasıdır. Yani, konvansiyonel cihazların aksine, hasta kesit kesit görüntülenmez, hasta masası belli bir hızla sürekli hareket eder ve hastadan elde edilen veriler hacimsel niteliktedir. Fan şeklinde ışın demeti üreten X-ışın tüpü ve 500-900 dedektör elemanından oluşan tek sıralı körvilineer dedektör dizisi karşılıklı olarak sürekli dönerler. Helikal BT'nin konvansiyonel BT'lerde olmayan 3 yeniliği vardır: Slip ring gantri dizaynı,

çok yüksek ısı kapasiteli X-ışın tüpü ve helikal veriyi planar veriye dönüştürecek interpolasyon algoritmaları.

Slip ring teknolojisi hareket eden ara yüzler arasında elektrik enerjisi iletimi sağlayan halkasal iletkenler ve fırçalardan oluşan elektromekanik bir dizayndır. Gantrinin sabit kısmından gelen tüm güç ve kontrol sinyalleri dönen kısma (tüp ve dedektör), bu kısımdan alınan ham veriler de sabit kısma slip ringler aracılığıyla iletilir. Bu dizayn gantri eksenine konsantrik olarak dizilen paralel iletken halkalardan oluşur ve kayan fırçalarla gantri eksenine ile tüp-dedektör donanımı arasında elektrik bağlantısı sağlar. Kayan fırçalar sayesinde konvansiyonel BT'lerde olduğu gibi dönüşler arasında bağlantı kablolarının geri sarılması gerekmez ve böylece tüp-dedektör donanımı sürekli dönebilir.

Kısa sürede uzun mesafelerin incelenebilmesi ve incelemeler arasında tüpün soğuması için zaman kaybedilememesi için helikal BT tüpünün anot ısı kapasitesi yüksek olmalıdır. Bugün kullanılan helikal BT cihazlarının ısı kapasitesi 5-8 milyon ısı ünitesi (heat unit) dolayında olup, ısı atılımı da (soğuma) yüksektir. Bu kapasite hedef diskin arkasına grafit destek koyarak, anot çapını artırarak (20cm ve üzeri), yüksek sıcaklığa dayalı rotor taşıyıcılar geliştirilerek yalıtkanlı metal haube kullanılmasıyla elde edilmiştir.

Spiral BT 'de X ışını tüpü ve detektör dizisi masanın sabit hızlı ve sürekli hareketiyle veri toplarken, inceleme süresi boyunca hastanın çevresinde 360 derecelik dönüşler yapar. Bu dönme hareketi esnasında X ışını tüpü fokal spotunun izlediği yol heliks şeklindedir ve rotasyon merkezi ile arasındaki uzaklık sabittir. Aksiyel görüntülerin herhangi bir 360 derecelik segmentinin rekonstrüksiyonu ile gerçekleştirilmektedir. Bu nedenle orijinal spiral veriler interpolasyon adı verilen teknikle yeniden düzenlenir. İnterpolasyon işleminde, spiralin herhangi bir açısız ve kesitsel pozisyonu için önce projeksiyon değerleri hesaplanır, daha sonra bu sentetik projeksiyon verilerinden yararlanılarak standart rekonstrüksiyon işlemi gerçekleştirilir.

Çok Kesitli BT (17,18,19)

X-ışınlarının daha etkin kullanılmasıyla daha uzun mesafeler z-ekseni çözünürlüğünü koruyarak taranabilir. Bu amaçla çoğul sıralı dedektör dizaynı geliştirilmiştir. Tüp-dedektör donanımı 3. kuşak ve helikal BT'de olduğu gibi eş zamanlı dönen X-ışın tüpü ve körvilineer dedektör dizisinden oluşur. Bu sistemde helikal BT'den farklı olarak dedektörler tek sıra değil, 2 veya daha fazla (4,16,32,40,64 vb) sıra halinde dizilmiş, her biri 500-900 solid-state yapıdaki dedektör elemanından oluşan iki boyutlu matriks yapısındadır. Her bir dedektör sırası bir veri algılama sistemine bağlanarak kanal sayısı kadar uzaysal veri elde edilir. Dedektör sıra sayısının artması x-ışının etkin kullanımını sağlayarak veri alma kapasitesini

dramatik olarak arttırmaktadır. Gantri rotasyon zamanlarının da düşük olması nedeniyle bu cihazların performansı arttırılmıştır. Bu gelişme daha kısa görüntüleme süresi, daha uzun görüntüleme mesafesi ve daha ince kesit kalınlığı amacıyla kullanılabilir. Çok kesitli BT’de dedektör sıra sayısı kesit sayısından daha fazla olduğundan çok dedektörlü BT yerine çok kesitli BT terimini kullanmak daha uygundur. Dedektör sıralarının sayısı, tasarımı ve dizilimin kalınlığı üretici firmalar arasında farklılık gösterir.

Dedektör tasarımları üç ana grupta incelenebilir: matriks, adaptif ve hibrid dedektörler. Matriks diziliminde z-ekseni boyunca dedektör elemanlarının boyutları eşittir. Adaptif tasarımda ise dedektör elemanlarının boyutları merkezden periferie doğru kalınlaşır. Bu dizilimin mantığı dedektörler arasındaki septa sayısının periferie doğru azalması ve oblik gelen x-ışınlarının septumlarca emiliminin azaltılarak geometrik doz etkinliğimin arttırılmasıdır. Philips ve Siemens’in çok kesitli BT’lerinde bu adaptif tasarım kullanılır. Toshiba’nın kullanıldığı hibrid dizilim ise en içteki dedektör elemanlarının dıştakilerden daha ince olması dışında matriks dedektörlere benzer. 16’lı ve daha yüksek BT’lerde hibrid dizilim kullanılır. Dedektörler arasındaki yaklaşık 0.06mm kalınlıktaki ışını emen ama bilgi üretmeyen septa nedeniyle çok kesitli BT’lerde ve özellikle matriks dizilimde dedektör etkinliği düşüktür. Bu da hastaya verilen radyasyon dozunun fazla olması anlamına gelmektedir. Ancak çokkesitli BT’de ışın kolimasyonunun fokal spot boyutuna oranı yüksek olduğundan umbra/penumbra oranında yüksektir. Genel olarak dedektör sıra sayısı arttıkça x-ışını kullanım etkinliği arttığından radyasyon dozu azalır.

Çok kesitli BT' nin avantajları:

Helikal BT'nin avantajlarının tümü çokkesitli BT de mevcuttur, ayrıca performansı helikal BT' ye göre daha yüksek olduğundan daha uzun mesafeler, daha ince kesitlerle daha kısa sürelerde taranabilir. Çok fazlı (multifazik) ve dinamik çalışmalar ve fonksiyonel BT daha etkin yapılabilir, multiplanar rekonstrüksiyon, MİP (maksimum intensite projeksiyonu), 3 boyutlu rekonstrüksiyon, hacimsel gösterim (volume rendering), BT anjiyografi, BT endoskopi ve BT floroskopi kalitesi helikal BT' ye göre daha yüksektir. Ayrıca özellikle 16- ve daha çok sayıda kesit alabilen BT' lere kardiyak incelemeler ve koroner anjiyografi yapılabilir. İnce kesit (<1mm) alındığında gerçek izotropik görüntüler (kübik voksel) elde edilir ki, bu da görüntü hacminden geçen her düzlemin eşit derecede keskin olması demektir. Uzun mesafelerin taranabilmesi özellikle travma hastalarında, tetkik süresinin kısalması ise çocuk ve bilinç bulanıklığı olan hastalarda harekete bağlı artefaktlar da en aza indirir. Açılı inceleme gerektiren yapılarda hastaya veya gantriye açı vermeden tarama yapıp, daha sonra istenilen açıda ve alanda görüntü oluşturulabilir.

2.6. MRG Fiziği (20,21)

MRG, BT gibi kesit alma temeline dayanan tomografik bir görüntüleme yöntemidir. MRG incelemesinde BT'deki gantrinin bir benzeri kullanılır, ancak bu gantri bütün hasta vücudunu içine alacak ölçülerdedir. Gantri içerisinde çok güçlü bir manyetik alan oluşturulur. Görüntüleme temeli, bu güçlü manyetik alan içerisine yerleştirilmiş bir organizmada gerçekleşen atomik-moleküler düzeydeki etkileşimlere dayanmaktadır. Burada elde edilen veriler daha sonra bilgisayarlarda değerlendirilir ve görüntüleme ünitesinde de resimlere dönüştürülür.

MRG olayı ilk kez 1940-1950'li yıllarda gözlenmiştir. O dönemlerde kimyacıların karmaşık kimyasal bileşiklerin analizi için kullandıkları bir yöntem olarak sınırlı kalmıştır. Yöntemin görüntüleme kullanılabileceği 1970'li yıllarda anlaşılmış ve hızla geliştirilerek tıbbi pratik içerisinde yerini almıştır .

MRG Aygıtı: MRG aygıtı birbirleriyle uyum içinde çalışan üç temel altbirimden oluşur. Bunlardan ilki kesit görüntülerine temel olan bilgilerin elde edildiği gantri, diğerleri bilgisayar ve görüntüleme altbirimleridir. Yapısal olarak MRG'ın BT aygıtından en önemli ayırdedici özelliği gantri'dir.

Gantri: MRG aygıtında kullanılan gantri, hasta vücudunu hemen hemen tümüyle içerisine alan, uzun bir tünel şeklindedir. Son yıllarda kısmen açıklığı olan ve daha kısa tünel şeklinde olan modeller üretilmiştir.

Hasta inceleme öncesinde masaya yatırılıp, gantri içerisine yerleştirilir. İnceleme süresince hasta ve hasta masası sabittir ve kesit alma işlemleri sırasında hareket ettirilmezler. Gantri ünitesi temel olarak iki alt birimden oluşur: magnet ve bobinler.

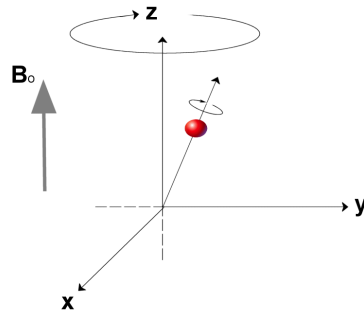
1-Magnet: MRG aygıtındaki gantri ünitesinin en önemli elemanı mıknatısdır. Kısaca magnet denen bu elemanın işlevi, gantri içerisine yerleştirilen organizmada görüntüleme için yeterli manyetizasyonu yaratabilecek, düzenli ve güçlü bir manyetik alan oluşturmaktır. MRG aygıtında manyetik alanı farklı yöntemlerle elde eden süperkondüktif, rezistiv, permanent (daimi) ve elektromagnetler ile birden fazla yöntemi kombine eden hibrid magnetler kullanılabilmektedir. Süperkondüktif ve rezistiv magnetlerde manyetik alan yönü hastaya paralel iken, permanent ve elektromagnetlerde elde edilen manyetik alan yönü hastaya diktir.

2-Bobinler (sargılar) : Gantri içerisinde, magnetin yanısıra iletken tellerden oluşturulmuş bobinler bulunur. Bunlar, magnetin iç tarafından gantri boşluğuna doğru sırasıyla; shim, gradient ve RF sargılarıdır .

Doku Manyetizasyonu: Normal koşullarda, dokulardaki protonlar (hidrojen atomları) rastgele yönlerde dönerler, dolayısıyla oluşturdukları manyetik dipoller de, rastgele

yönleri gösterecek şekilde dağılmıştır. Birbirine zıt yöndeki dipoller, bir diğerrinin etkisini karşılıklı olarak nötralize edeceğinden, sonuçta dokuda net bir manyetizasyon oluşmaz. Eğer doku güçlü bir dış manyetik alan (B_0) etkisine sokulacak olursa, protonlar dönüş yönlerini dış manyetik alan doğrultusunda ya da ona ters yönde manyetik alan üretecek şekilde değiştirmeye zorlanırlar. Yani oluşturdukları manyetik dipol, ya dış manyetik alan doğrultusunda (paralel), ya da ona ters düzenleniş (antiparalel) göstermek zorundadır. Paralel ya da antiparalel dizilim gösteren protonlar, dış manyetik alan gücüne bağlı olarak, belirli bir denge durumunda bulunurlar. Bu denge dinamik bir dengedir ve birim zaman içerisinde paralel/antiparalel oranı sabit kalmak üzere, paralel konumdan antiparalel, antiparalel konumdan paralel konumlara sürekli geçişler vardır. Daha düşük bir enerji seviyesi gerektirmesi nedeniyle, protonlardan milyonda birkaç tane daha fazlası dış manyetik alan yönünde, yani paralel dizilim gösterir. Dış manyetik alan gücü ile orantılı olarak, paralel dizilim gösteren proton sayısı artar. Paralel dizilim gösteren protonların manyetik vektörleri, ters yönde dizilim gösteren protonların dipol etkileri ile nötralize olacağından, dış manyetik alan yönünü gösteren çok az sayıda nötralize edilmemiş paralel dipol kalacaktır. İşte bu farklılık, dokuda net bir manyetizasyon oluşmasını sağlar. Oluşan net manyetik güç bir vektör olarak tanımlanır ve M olarak ifade edilir. Dokunun net manyetizasyon vektörü dış manyetik alana paralel ve ona oranla çok küçük olmakla birlikte, MRG incelemesini mümkün kılan temel fenomendir. Protonların manyetik dipolleri, dış manyetik alanın etkisiyle ortaya çıkan bir hareket nedeniyle, stabil değildir. Dipoller B_0 vektörüne tam bir paralellik göstermez ve B_0 çevresinde topaç benzeri bir hareketle salınırlar. Bu salınım hareketi presesyon adını alır. Presesyon hızı (frekansı), bir saniye içerisinde yapılan presesyon hareketinin sayısı olarak tanımlanır ve dış manyetik alanın gücü ile doğru orantılı olarak artar. Presesyon hızı Larmor Denklemi adı verilen bir formülle ifade edilmiştir; $\omega = B_0 \cdot \gamma$

Bu formülde ω salınım (presesyon) frekansını, B_0 dış manyetik alanın gücünü ifade eder. γ giromanyetik bir sabitedir ve farklı atomlar için farklı değerler alır.



Şekil 2.1: Manyetik bir alan içerisine yerleştirilen protonlar kendi eksenini çevresindeki spin hareketi yanı sıra, manyetik alan yönü çevresinde topaç gibi bir dönme hareketi yaparlar (Presesyon hareketi) (20).

Presesyon yapmakta olan atomları özel bir radyofrekans (RF) dalgası ile uyararak ve enerji aktarımı yapmak mümkündür. Uyarıcı RF dalgasının frekansı, presesyon frekansına eşit olduğunda atomla etkileşerek enerji transferini gerçekleştirebilmektedir. Farklı atomların presesyon frekanslarının da farklı olması nedeniyle, RF dalgasının frekansını ayarlayarak, manyetik alan içerisinde istediğimiz atomları uyarabiliriz (hidrojen, fosfor atomları gibi). RF dalgası ile uyarılan atomlar daha yüksek bir enerji düzeyine geçerler. RF dalgası kesildikten bir süre sonra, aldıkları enerjiyi çevrelerindeki diğer atomlara geri vererek, manyetik alan içerisindeki eski konumlarını almaya çalışacaklardır. Protonlar, sahip oldukları enerji fazlasını ortama aktarırlarken bir RF sinyali oluşur. İşte bu süreç, yani protonların RF dalgası ile uyarılarak dönüş yönlerinin değiştirilmesi ve ardından ortama enerjilerini aktararak, eski dönüş konumlarına dönmeleri Manyetik Rezonans olarak adlandırılır.

RF dalgası, radyo istasyonlarının kullandıkları frekans spektrumu içerisinde kalan ve insan vücudunu penetre edebilme özelliğinde, elektromanyetik bir ışıdır. Dış kaynaklı RF dalgaları magnetin homojenitesini bozarlar ve dokudan salınan sinyalleri etkileyerek sağlıklı görüntüler elde edilmesini engellerler. Bu nedenle, MRG gantri odası dış manyetik etkilere ve RF dalgalarına karşı izole edilir .

Relaksasyon Zamanı: Ana manyetik alan içerisine yerleştirdiğimiz protonların dipolleri, presesyon hareketlerinden dolayı, dış manyetik alan vektörü çevresinde dağınık ve düzensiz bir dağılım gösterirler. Bu dağılım adeta konik bir form oluşturur. Bu konik formu oluşturan her bir dipol vektörünün x, y ve z eksenlerinde birer izdüşüm vektörü vardır. Dipollerin rastgele dağılımı yüzünden x ve y eksenindeki izdüşüm vektörleri nötralize olurken, geriye sadece z eksenine paralel ortak bir vektör kalacaktır (M). Bu vektörü standart bir ifade ile belirtmek için, dokunun dış manyetik alan içerisinde bir süre bekledikten sonra ulaştığı, denge konumundaki manyetik vektör olarak tanımlanan M_0 kullanılır. Z ekseninde oluşan bu izdüşüm vektörü (M_0) longitudinal vektör adı alır. Dokunun longitudinal vektörü, dış manyetik alan doğrultusuna paralel ve sabittir. Longitudinal vektör dış manyetik alanın bir parçası olduğundan, ölçülemez. Dolayısıyla görüntü oluşturmada kullanılacak verileri bu vektörden elde edemeyiz. Dokulardan sinyal elde edebilmek, doku manyetizasyon vektörünün yönünde yapılacak bir değişiklikten sonra mümkün olabilmektedir. Bu amaçla, presesyon

yapmakta olan hidrojen atomlarının dönüş yönleri değiştirilir, diğer bir deyişle M_0 vektörü x, y düzlemine doğru eğilir. Dönüş yönlerinin değiştirilmesi, RF dalgaları (hidrojen atomunun presesyon frekansına eşit frekansta) üretilerek dokuya gönderilmesi, yani hidrojen atomlarına enerji aktarılarak gerçekleştirilir. Eğer kullanılan RF dalgası, M_0 vektörünü x, y düzlemine tam paralel duruma getiriyorsa, “90° RF pulsu” olarak adlandırılır. Diğer bir ifade ile 90° RF pulsunun uygulandığı anda, M_0 vektörü z aksında 0'a eşitken, tüm boyutu x (ya da y) eksenine yatacaktır. RF dalgasının sonlandırılmasıyla birlikte, protonlar yeniden B_0 etkisi altına girer ve eski konumlarına dönmeye çalışırlar. Bu da protonları sahip oldukları enerji fazlasını geri vermek durumunda bırakır. Enerjilerini çevresindeki diğer atomlara aktaran protonlar, tekrar eski paralel-antiparalel konumlarına dönerler. RF pulsu sonrası yeterli bir süre beklenirse doku manyetizasyon vektörünün eski konumuna ulaştığı görülür. Doku manyetizasyonundaki bu değişim süreci, RF anten sargılarında Larmor frekansına eşit frekansta bir alternatif akım sinyali oluşturur. Böylece dokudan sinyal elde edilebilir ve doku manyetizasyonu ölçülebilir.

Vektörün 90° RF pulsu uygulamasından sonraki davranışlarını, farklı eksenlerde ifade etmek üzere iki parametre kullanılmaktadır. Bunlar T1 ve T2 zamanları olarak adlandırılan parametrelerdir.

T1 Zamanı: 90° RF pulsu uygulaması bitirildikten hemen sonra, protonlar eski konumlarına dönerken, longitudinal vektörün giderek büyüdüğünü ve belli bir süre içerisinde eski değerine ulaştığını görürüz. Longitudinal vektörün eski değerine ulaşma hızı longitudinal relaksasyon olarak adlandırılır ve vektörün eski değerinin %63'üne ulaşınca kadar geçen süre, “T1 zamanı” olarak tanımlanır.

Longitudinal relaksasyon, her dokuda protonların enerjilerini transfer ettikleri mikroçevre farklılıkları nedeniyle farklı sürelerde gerçekleşir. Yüksek enerjili mikroçevrede, protonlar enerjilerini komşu moleküllere kolayca transfer edemezler. Oysa düşük enerjili bir mikroçevrede enerji aktarımı kolay ve hızlı yapılabilir. Enerji transferinin kolay ve hızlı yapıldığı dokularda, protonlar eski konumlarına daha çabuk dönerler. Diğer bir deyişle T1 zamanı kısa sürede tamamlanır. Tam tersi durumda, T1 zamanının uzun olduğunu söyleyebiliriz. Vücut sıcaklığındaki sıvılarda enerji düzeyi katılara oranla daha yüksektir. Bu nedenle, protonlar enerji aktarımını katı haldeki moleküllere daha kolay yaparlar, dolayısı ile katılarda T1 zamanı sıvılara oranla kısadır.

T2 Zamanı: Transvers relaksasyonun oluşmasında iki önemli faktör söz konusudur. Magnetik alan inhomojenitesi birinci nedendir. MRG magnetinin oluşturduğu güç alanının her bir protona eşit ölçüde manyetik etki göstermesi mümkün olamamaktadır. Bunun dışında

gradient sargılar da bu inhomojeniteye katkıda bulunur. Transvers relaksasyonun ikinci nedeni, protonların çevresinde yer alan atom ve moleküllerin, dış manyetik alanda mikro düzeyde değişiklik yaratmalarıdır. Böylece birbirlerine çok yakın yerleşmiş olsalar da, farklı mikroçevre etkileri nedeniyle, Larmor eşitliği uyarınca protonların presesyon hızları farklılaşacaktır. Hangi nedenle oluşursa oluşsun, manyetik inhomojenite dipollerin farklı hızlarda hareket etmesine ve x, y düzleminde vektörlerin farklı yönlere doğru hızla dağılmalarına yol açar. Sadece mikroçevre etkileri ile oluşan relaksasyona T2 adı verilir. Her iki etkinin katkıda bulunduğu relaksasyon T2-Star olarak adlandırılır. Farklı kimyasal yapı ve içerikten dolayı, farklı dokularda mikroçevreye bağlı manyetik inhomojenite de farklı olacağından, dokuların T2 sürelerinde farklılıklar olması doğaldır.

T1 ve T2 relaksasyonları, aynı anda başlayıp birlikte devam eden, fakat devam etme süreleri birbirlerinden farklı olan süreçlerdir. T1 relaksasyonu 0'dan başlayıp RF dalgası gönderilmeden önceki maksimum seviyesine doğru ilerlerken, T2 relaksasyonu maksimum bir değerden başlayıp, 0'a doğru azalma gösterir. Buradan T1 süresi M_0 vektörünün eski halini kazanma, T2 süresi ise $M_{x,y}$ vektörünün bozulma süreci olarak tanımlanabilir. T1 süresi, T2 süresine oranla çok daha uzundur. Genel olarak bir dokunun T2 süresi o dokunun T1 süresinin %10-20'si civarındadır .

Görüntü Parametreleri: Dokudan gelen sinyallerin RF anten sargılarında yakalanıp görüntü oluşturmak üzere bilgisayarlarda değerlendirilmesi gereklidir. T1 ve T2 relaksasyonları aynı anda başladıklarından, dokudan gelen sinyallerin hangi komponentinin T1, hangilerinin T2 relaksasyonlarından kaynaklandığı ayırdedilmelidir. Bu amaçla puls sekansları dediğimiz bazı tekniklerle RF sinyalini gönderme ve dokudan gelen sinyalleri dinleme zamanları değiştirilerek elde edilen sinyalin T1 ya da T2 relaksasyonlarını temsil etmesi sağlanabilir. Ancak her iki süreç birlikte oluştuğundan elde edilen sinyalin, saf T1 ya da T2 sinyali olması mümkün değildir. Bu nedenle, görüntülerin daha çok hangi tip sinyalden oluşturulduğunu söyleyebilmekteyiz (T1 ya da T2 ağırlıklı görüntü gibi).

MRG görüntüsü üzerinde kontrast oluşturan dört parametre vardır. Bunlar T1, T2 süreleri ile ortamdaki proton sayısı (ortamın su içeriğine bağlı olarak değişen miktardadır) ve hareket halindeki yapıların oluşturduğu akım fenomenidir (kan, BOS akımı gibi).

T1 Ağırlıklı Görüntü Elde Etme Prensipleri: 90°'lik bir RF pulsunu dokuya gönderdiğimizde, sinyalin sonlandığı andan hemen sonra dokuda longitudinal vektör oluşmaya başlayacaktır. Yeterli bir süre bekledikten sonra (denge konumuna ulaşmadan, yani T1 süresi tamamlanmadan) aynı karakterde diğer bir puls gönderirsek, longitudinal vektör henüz tam büyüklüğüne erişmeden yeniden x, y düzlemine yatırılacak ve RF pulsunun

kesilmesinden sonra tekrar oluşmaya başlayacaktır. Biliyoruz ki her dokuda, protonların çevre moleküllere enerji transferi farklılıklarından dolayı, T1 relaksasyon süreleri farklıydı. 90°'lik pulstan hemen sonra, T1 süresi kısa dokularda longitudinal vektör hızla büyüyecektir (protonlar çevreye daha çok enerji transfer edebilecektir). T1 süresi kısa ve uzun dokuların, longitudinal vektörleri arasında önemli bir fark oluşmuşken, 90°'lik bir puls ile bu vektörlerin tekrar yatırılması halinde, kısa T1 süresine sahip dokularda, x (ya da y) ekseninde, daha büyük bir vektör elde edilecektir. Bu 90°'lik pulsların tekrarlanmasıyla dokuları defalarca uyarmak mümkündür. Bu süreç içerisinde, henüz T1 süresi tamamlanmadan gönderilecek her bir puls, dokular arasındaki T1 süresi farklılıklarını daha belirginleştirecek ve T1 süresi kısa dokularda, uzun T1'e sahip dokulara oranla x, y düzlemine yatırılabilir daha büyük vektörler bulacağız (vektörün mutlak büyüklüğü azalmakla birlikte T1 kısa doku / T1 uzun doku oranı artacaktır).

Eğer gönderdiğimiz pulslar arasında dokudan gelen sinyalleri dinleyecek olursak, longitudinal vektörün hızlı toparlandığı, yani T1 süresi kısa dokulardan daha güçlü sinyal alacağımız açıktır. Görüntü üzerinde çok sinyal gelen dokular daha beyaz görüldüğünden, kısa T1'e sahip dokular T1 ağırlıklı görüntü üzerinde beyaz görüleceklerdir. Uzun T1'i olan dokular ise, T1 ağırlıklı görüntü üzerinde koyu renkte kodlanacaklardır.

Proton Ağırlıklı Görüntü Elde Etme Prensipleri: Yukarıda tanımlanan uygulamadakinin farklı olarak, 90°'lik pulslar arasında yeterince bekleyerek, longitudinal vektörün yeterince oluşmasına izin verilirse, vektörler arasındaki büyüklük farklılıkları kaybolur. Her pulsle birlikte, tüm dokularda eşit büyüklükte bir vektörün transvers plana yatırılması söz konusu olacaktır. Yine pulslar arasında dokudan gelen sinyalleri dinleyecek olursak, anten sargılarımızda saptanan sinyal, o dokunun proton (hidrojen atomu) içeriği ile doğru orantılı olacaktır. Yani doku ne kadar çok proton içeriyorsa, o oranda çok sinyal verecek ve elde edeceğimiz görüntü de beyaz görünecektir. Bu yöntemle elde edilen görüntüler, dokunun proton içeriği ile yakından ilişkili olduğundan, proton görüntüleri olarak adlandırılır.

T2 Ağırlıklı Görüntü Elde Etme Prensipleri: 90°'lik bir RF pulsundan sonra, T1 ile aynı anda başlayan T2 relaksasyonuna dönelim. Mx,y vektörü T2'si kısa dokularda, uzun olanlara oranla daha hızlı kaybolacaktır. Mx,y vektörünün hızlı kaybı nedeniyle, kısa T2'li dokulardan gelen sinyal zayıf kalırken, T2'si uzun olan dokularda vektörün sıfıra inme zamanı uzayacağından, daha çok sinyal kaydı yapılabilecektir. Bu durumda T2 ağırlıklı MRG görüntüsünde, uzun T2 zamanına sahip dokular beyaz görülürken, kısa T2'si olan dokular siyah izleneceklerdir.

Puls Sekansları: MRG görüntüsünün T1, T2 ya da proton ağırlıklı olması yanısıra kontrast ve boyutsal rezolüsyon, SNR, FOV gibi özellikleri; dokuya gönderilen RF dalgasının tekrarlanma sıklığı, uygulanan gradientlerin (frekans ve faz kodlama gradientleri) gücü, zamanlaması ve dokudan gelen sinyallerin kayıt zamanları gibi parametrelerin düzenlenmesi ile kontrol edilebilmektedir. Bu parametrelerin uygulama ve zamanlama kalıpları ile bazı protokoller geliştirilmiştir. Bu kalıplar puls sekansları olarak adlandırılır. Kalıplar içerisinde yapılan zamanlama değişiklikleri ile de görüntünün hangi özelliğe olacağı belirlenebilir (T1, T2 ya da proton ağırlıklı). Genel olarak üç tip puls sekansından bahsedebilmekle birlikte, teknolojik yeniliklerle birlikte yeni puls sekansları geliştirilmekte ya da uygulanabilir olmaktadır. Konvansiyonel olarak adlandırabileceğimiz sekanslar, SE, İnversion Recovery (IR) ve GRE (gradient eko) sekanslarıdır. Bunun yanı sıra hızlı spin eko (FSE), ve henüz yaygın olarak kullanılmayan eko planar görüntüleme (EPG), yeni ve hızlı görüntüleme yapan puls sekansları olarak sayılabilir.

Puls sekansları grafikler şeklinde, puls diagramlarında gösterilebilir. Bu diagramlarda TR, tekrarlama zamanı anlamında olup, bir puls sekansının başlangıcından, sonraki puls sekansının başlangıcına dek olan süreyi ifade eder. Echo time (TE), yankı zamanı (dinleme zamanı) anlamındadır ve 90°'lik puls ile, dokudan gelen eko sinyalinin arasındaki süreyi tanımlar.

Spin Eko: SE, MRG görüntüleme en çok kullanılan sekanstır. Bu sekansta dokuya önce 90°'lik bir RF pulsu gönderilerek, longitudinal vektör x, y planına yatırılır. Hatırlayacağımız gibi, pulsun kesilmesinden kısa bir süre sonra, protonların dipol yönleri transvers düzlemde dağılacaktır (defaze olacaklardır). Dipollerin bir süre defaze olmalarına izin verilip, dokuya bir RF dalgası gönderildiğinde, dipol yönleri yatay düzlemde hareket yönlerinin tersine doğru hareketlenecek ve vektörün ilk yatırıldığı pozisyona doğru toplanmaya başlayacaklardır (refaze olacaklardır). 180°'lik pulstan sonra, 90° ve 180°'lik pulslar arasındaki süre (TE/2) kadar daha beklersek dokudan güçlü bir sinyal kaydı alınır (protonların refaze olmalarından dolayı).

SE sekansında kullanılan 90°'lik puls sonrasında defaze olan protonlardan öne geçenler (en hızlı defaze olanlar), 180°'lik puls ile en arkada kalacaklardır. Kullanılan 180°'lik puls, magnetik alan inhomojenitelerinden kaynaklanan transvers relaksasyon etkilerini ortadan kaldırır ve sadece mikroçevre etkileri ile oluşan transvers relaksasyon (T2) ortaya çıkar.

TR ve TE zamanlarında yapılacak değişiklikler ile görüntünün T1, T2 ya da proton ağırlıklı olması sağlanabilir. TR zamanı kısa tutulduğunda dokular arasında T1 farklılıkları

belirginleşir ve elde edilen sinyal T1 ağırlıklı olur. TR zamanının uzun tutulması, görüntüde T1 ağırlığının azalmasına neden olur (dokuların geri kazandıkları longitudinal vektörler arasındaki farklılıklar azalır). Diğer taraftan TE süresinin kısa tutulması, protonların x, y ekseninde yeterince dağılamamaları nedeniyle T2 ağırlığının az olmasına yol açar. TE zamanı uzun tutulduğunda görüntünün T2 ağırlığı artar.

SE sekansında TR, 700 msn.'nin altında kısa, 2000 msn.'nin üzerinde uzun kabul edilir. TE ise 20-30 msn altında kısa, 70-80 msn üzerinde uzun kabul edilir.

Buna göre T1 ağırlıklı bir görüntü elde etmek için, TR ve TE kısa tutulmalıdır. Proton ağırlıklı görüntülerde, T1 etkisinden kaçınmak için TR uzun tutulur. T2 etkisini azaltmak içinse TE kısa tutulmalıdır. T2 ağırlıklı bir görüntü için hem TR, hem TE uzun tutulmalıdır. Uzun TR kullanılan T2 ve proton görüntüleri ikili eko tekniği olarak adlandırılan yöntemle yapılabilir. Bu yöntemde 90°'lik puls sonrası (kısa TE kullanılarak) 180°'lik puls gönderilir, TE/2 süre beklenir ve proton görüntüleri için kullanılacak sinyal kaydı yapılır. Ardından ikinci bir 180°'lik puls gönderilir ve daha sonra T2 sinyali elde edilir.

T1 ağırlıklı görüntülerde sıvı ve benzeri oluşumlar koyu gri tonlarda, yağ dokusu ise parlak beyaz tonda görülür. T2 görüntülerde sıvı parlak görülürken, yağ dokusu orta gri tonlardadır. T1 ağırlıklı kesitlerde anatomik detay daha iyi görülürken, T2 ağırlıklı görüntülerde lezyon demonstrasyonu daha iyidir.

Inversion Recovery: IR ters dönüşün düzelmesi anlamını taşımaktadır. SE sekansına benzemekle birlikte, sekansın başlangıcında kullanılan 180°'lik puls ile ondan ayrılır. Bu sekansda kullanılan 180°'lik puls, istirahat halindeki longitudinal vektörü (Mo), manyetik alan yönünün tam tersini gösterecek şekilde ters yüz eder (-z eksenine çevirir). "İnversion Time" (TI), geri dönüş süresi denilen bir süre kadar beklenir ve bu süre içerisinde kazanılan vektör 90°'lik bir puls ile x, y düzlemine yatırılır. Daha sonra SE sekansında olduğu gibi 180°'lik pulslar kullanılır. IR sekansında T1 ağırlığı daha belirginleşmiş olmakla birlikte, proton ve T2 ağırlıklı kesitler de elde edilebilmektedir. Bu sekansda TR ve TE süreleri yanı sıra, T1 zamanı da bir parametre olarak karşımıza çıkar. IR ve TR zamanları görüntünün T1 ağırlığı üzerinde etkili iken, TE zamanı T2 ağırlık üzerinde etkilidir.

IR sekansında çok önemli diğer bir nokta IR zamanının iyi seçilmesiyle bazı dokulardan gelen sinyallerin silinebilmesidir. 180°'lik pulsun kesilmesi ile birlikte, 180° ters dönen longitudinal vektör -Mo büyüklüğünde iken önce sıfıra eşitlenip, sonra da istirahat haline doğru (+Mo) büyümeye başlar. Bu süreç T1 süresi kısa dokularda kısa sürede gerçekleşirken, uzun dokularda daha çok zaman alacaktır. Bu nedenle her dokuda longitudinal vektörün sıfıra eşitlenme süresi farklı olacaktır. T1 zamanı sonunda dokuya gönderdiğimiz

90°'lik puls tüm dokulardaki longitudinal vektörü x, y düzlemine yatıracaktır. Sinyalini silmek istediğimiz dokunun longitudinal vektörünün sıfır olduğu anda, 90°'lik puls gönderirsek, dokuda yatırılacak vektör olmadığı için x, y düzleminde vektör oluşmayacak ve sekansın sonraki kısımlarında o dokudan sinyal elde edilemeyecektir. Bu özellik daha çok yağ dokusunun baskılanmasında kullanılan bir tekniktir ve STIR (Short Tau Inversion Recovery- kısa IR zamanı) olarak bilinir.

Gradient Eko(GRE): GRE aslında tek bir sekans olmayıp, birçok sekansın ortak adıdır. SE ve IR sekanslarında, inceleme zamanı oldukça uzundur ve bu nedenle hareket artefaktları sıkça görülmektedir. GRE sekansları inceleme süresini kısaltmış ve kardiyak incelemeler, MRG anjiyografi, üç boyutlu görüntüleme gibi bazı özel çalışma olanakları sağlamıştır. Bununla birlikte, klasik sekanslardaki görüntü kontrastlarına GRE sekansları ile ulaşamamaktadır.

GRE sekanslarda, longitudinal vektör kısa RF pulsu kullanılarak 90°'den küçük açılarda eğilir ve bu açığa flip angle (sapma açısı) adı verilir. Yani longitudinal vektör x, y düzlemine tam itelenmez ve RF pulsu gönderildikten sonra oluşan yeni vektörün, hem longitudinal hem de transvers komponenti bulunur. GRE sekansları kullanıldığında longitudinal vektörün geri kazanılması için gereken süre çok azalmaktadır. Bu nedenle çok uzun süreler beklemeye gerek kalmadan, uyarıcı RF pulsları daha sık tekrarlanabilmektedir. Dolayısı ile TR süresi kısalmakta, bu da inceleme süresini kısaltmaktadır. GRE sekanslarında vektörün transvers komponentini faze edecek 180°'lik RF pulsları kullanılamaz (çünkü 180°'lik puls, daha önce eğilen, total vektörü tam ters yönü gösterecek şekilde -z kadrana itecektir). Bu nedenle sadece transvers komponent üzerine etki gösterebilecek bir gradient uygulayarak, protonları SE sekanslarında olduğu gibi refaze etmek mümkün olabilir. GRE sekanslarda görüntü kontrastını TR, TE ve sapma açısı kontrol eder. Sapma açısının büyük olması genellikle T1 ağırlıklı kontrast sağlarken, küçük sapma açılarında proton ve T2-Star ağırlıklı kontrast oluşmaktadır.

Hızlı görüntüleme yapabilmesi ve farklı kontrast özellikleri nedeniyle çok sayıda ve çeşitli GRE sekansları geliştirilmiştir. FLASH, FISP, GRASS gibi GRE uygulamaları en çok bilinenleridir.

Hızlı Spin Eko (Fast Spin Eko)(HSE) : GRE sekansları, inceleme süresinin kısaltılmasına yönelik ihtiyaçları karşılamak üzere geliştirilen tekniklerdir. Fakat GRE sekanslarında, sekansın kendine özgü kontrast özellikleri ortaya çıkmakta ve dokular arası kontrast, SE kalitesine ulaşamamaktadır. Bu nedenle kontrast kalitesini düşürmeden hızlı görüntüleme yapabilen sekansların arayışına girilmiştir. HSE bu ihtiyaca yanıt vermek üzere

geliştirilmiş bir sekanstır. HSE'de özellikle T2 ve proton ağırlıklı görüntüler elde edilir. HSE'de de SE'de olduğu gibi önce 90°'lik puls ile dokular uyarılır. Ancak daha sonra 90°'lik pulsu takiben, birden fazla sayıda 180°'lik puls gönderilir. Her 180°'lik puls atımından bir süre sonra sinyal kaydı yapılır. 90°'lik pulstan sonra kullanılan 180°'lik puls sayısı 4-16 arasında değişir ve kullanılan 180°'lik puls sayısı eko katar uzunluğu (eko train length) olarak tanımlanır. SE'ye oranla, HSE'de inceleme süresi (eko katar uzunluğu ile doğru orantılı olarak) önemli ölçüde düşürülmektedir. Ancak HSE'de kazanılan zamanın bir kısmı görüntünün T2 kontrastını ve boyutsal rezolüsyonu artırmaya harcanır (çok uzun TR zamanları ve yüksek matriksle çalışılır). Bununla birlikte, konvansiyonel SE sekansına oranla görüntü kalitesinde hafif bir kayıp vardır.

Eko Planar Görüntüleme: Bilinen en hızlı MRG inceleme sekansıdır, ancak çok güçlü ve hızlı gradient sargılar, çok homojen bir magnet ve çok hızlı bilgisayar sistemleri gerektirmektedir. EPG için gerekli donanım son dönemlerde geliştirilebilmiş ve bu nedenle, klinik pratiğe çok yeni girmiş bir sekanstır. EPG'yi bildiğimiz klasik sekanslara adapte etmek ve çok kısa sürede görüntüler elde edebilmek mümkündür. SE adaptasyonu diyebileceğimiz uygulamada, tek uyarılı 90°'lik pulsu ve ardından 180°'lik puls gönderilir. Daha sonra gradientlerin çok hızlı açılıp kapatılması ile tek bir kesit için gerekli sinyaller elde edilebilmektedir. Önce 180°'lik RF sinyali, ardından 90° ve 180°'lik puls gönderilecek olursa, IR-EPG kombinasyonu yapılabilecektir. Bunun dışında GRE sekans kombinasyonları da uygulanabilmektedir. EPG uygulamalarında görüntü kalitesi, klasik sekanslarda elde edilenlerin altındadır. Bununla birlikte çok hızlı inceleme yapılabilmesi çok önemli bir avantajdır (iki saniye içerisinde serebral bir çalışma tamamlanabilmektedir).

3DFT- CISS Sekansı Fizik Prensipleri

İç kulak oldukça küçük anatomik yapılar olan labirent ve ince nöral yapılardan oluşmaktadır. Böyle küçük anatomik oluşumların görüntülenebilmesi için yüksek kontrast rezolüsyonu olan sekanslara ve ince kesit kalınlığına gereksinim duyulmaktadır. Konvansiyonel 2DFT spin eko (SE) sekanslarında kesit kalınlığı T1 ağırlıklı görüntülerde 3 mm, T2 ağırlıklı görüntülerde ise 4 mm. ile sınırlıdır. Daha ince kesit kalınlığı elde edebilmek için 3DFT görüntüleme teknikleri kullanılmalıdır. Fakat SE sekansları ile 3DFT görüntüleme birkaç saat gibi uzun tetkik süreleri gerektirmektedir. GRE sekanslarında tetkik sürelerinin çok kısa tutulabilmesi sayesinde 3DFT görüntülemeler yapılabilmektedir (22). T1 ağırlıklı MRG görüntülerinde kemik, sıvı dolu membranöz labirent ve BOS'un birbirinden ayırımı yeterli yapılamamaktadır. Bu nedenle yeterli kontrast farkını sağlayan T2 ağırlıklı görüntüler

daha değerli olmaktadır. Sonuç olarak iç kulak anatomisinin ayrıntılı incelenebilmesi için T2 ağırlıklı, ince kesit kalınlıklarına izin veren 3DFT-GRE sekanslar kullanılmalıdır (23).

GRE sekanslarında T2 ağırlıklı görüntüler nasıl elde edilir?

GRE sekanslarında bir sinyal kaydı yapılabilmesi için 90 derece veya daha küçük açılarda tek bir RF pulse kullanılır. T2 ağırlıklı görüntü elde etmek için radyofrekans pulse tekrarlama süresi (TR) çok kısa tutulmalıdır. Böylece birçok dokuda transvers relaksasyon tamamlanamaz ve ortamda daima bir transvers magnetizasyon bulunur. Bu duruma "Steady-state Free Precession" (SSFP) denir. Dokuların T1 relaksasyon sürelerinin T2 relaksasyon sürelerinden yaklaşık 10 kez uzun olduğunu hatırlarsak, verilen bu TR süresi içerisinde longitudinal relaksasyonların tüm dokular için sabit olacağı kolayca anlaşılabilir. Sonuçta değişken tek faktör dokuların transvers magnetizasyon şiddeti olacaktır ve T1/T2 kontrast oranına dayanan bu sekanslar esas olarak T2 ağırlıklı olacaktır. T2 ağırlıklı görüntü elde etmek için bir diğer parametre olarak küçük sapma açısı kullanılmalıdır. SSFP tekniği kullanılarak yapılan sekanslara "Fast Imaging Steady-State Precession" (FSIP), "Fourier Acquired Steady-State" (FAST) ve "Mirror Sequence of FISP" (PSIF) gibi isimler verilmektedir (23).

3DFT Görüntülemeye niçin GRE kullanılmalıdır?

3DFT görüntülemeye RF puls, bir kesit alanına değil, incelenmesi planlanan tüm dokuya aynı anda uygulanmakta ve sinyal tüm dokudan alınmaktadır. Dolayısıyla geniş bir volümden alınan sinyal bir kesitten alınan sinyale göre çok daha yüksek amplitütte olacaktır. Bu sekanslarda kesit belirleme gradienti yerine ikinci bir faz kodlama gradienti kullanılmaktadır. Bir sekansta toplam görüntüleme süresinin hesaplanmasında 2DFT sekanslarda $T.S = TR \times N_y \times N_x$ ($T.S =$ toplam görüntüleme süresi, $TR =$ RF pulse tekrarlama süresi, $N_y =$ faz kodlama step sayısı, $N_x =$ ölçüm tekrarlama sayısı) formülü kullanılır. 3DFT görüntülemeye ise toplam tetkik süresini hesaplamak için; $T.S = TR \times N_y \times N_x \times N_z$ ($N_z = Z$ ekseninde kullanılan ikinci faz kodlama step sayısı) formülü kullanılır. Formülde görüldüğü gibi 3DFT görüntülemelerde tetkik süresi çok uzun olmaktadır. Bu süreyi kısaltmak için faz kodlama step sayısı veya ölçüm tekrar sayısının azaltılması durumunda rezolüsyon ve görüntü kalitesi belirgin olarak düşecektir. GRE sekanslarda TR'nin çok küçük tutulabilmesi 3DFT görüntülemenin kısa bir sürede tamamlanmasına olanak sağlamaktadır (22).

3DFT-CISS sekansı iki ayrı 3DFT-FISP sekansının bilgisayarda üst üste getirilip matematiksel olarak toplanması sonucu oluşturulmaktadır. Bu nedenle burada öncelikle FISP sekansının tekniğini tartışmak gerekir (22).

FISP sinyal/gürültü oranı ve kontrast rezolüsyonu yüksek, T2 ağırlıklı GRE sekansıdır. FISP skansında TR'in, dokunun transvers relaksasyon süresine eşit veya daha kısa seçilmesi nedeniyle hızla steady-state konumuna ulaşılır. Dokunun longitudinal relaksasyon zamanından yaklaşık 10 kez daha uzun olduğunu hatırlarsak bu kısa süre içerisinde longitudinal relaksasyonununda tamamlanamayacağı açıkça görülebilir. Böylece T1 ağırlığı olabildiğince azaltılmış olur. Oluşturulan bu konum sonucunda, T2 relaksasyon zamanı uzun olan dokularda transvers magnetizasyon şiddeti yüksek olacaktır. Dolayısıyla transvers relaksasyon süresi çok uzun olan sıvılar hiperintens izlenecektir (22).

SSFP tekniğinin kullanıldığı GRE sekansları akıma karşı çok duyarlıdır. Çok yavaş akımlarda dahi, akımın oluşturduğu faz şiftleri pek çok TR intervali sonrasında kümülatif olarak büyük miktarda faz şiftlerine ve önemli derecede sinyal kayıplarına yol açar. Bu nedenle standart FISP veya PSIF sekansları kullanılarak yapılan yapılan tetkiklerde BOS'dan sinyal alınamaz (23). BOS'un hareketli protonları hızlarından bağımsız olarak görüntülenmek istenirse akım kompensasyon teknikleri kullanılmalıdır. Ancak burada hareketi görüntüleyen standart anjiyografi sekanslarından farklı olarak akım kompensasyonu, her TR siklusuna uygulanmalıdır. Steady-state akım kompensasyonlu FISP sekansında her bir gradientin averaj değeri "0" olacak şekilde dengelenmiştir. Bu durumda sabit hızda hareket eden protonlar gradient pulse uygulanmasından sonra, pulse uygulanmadan önceki fazlarının aynısına sahip olurlar. Ancak yine de çok küçük manyetik alan inhomojeniteleri nedeniyle düşük sinyal intensiteli bant tarzında artefaktlar oluşur (24). Bu problemin çözülebilmesi için M.Deimling tarafından geliştirilen şema kullanılarak, iki ayrı FISP sekansı alınması gereklidir (22). Bu iki sekansın ikincisinde kullanılan RF pulse yönü ilk sekansta kullanılan RF pulse yönünden farklıdır. Böylece ikinci sekansta koyu bant tarzı artefaktların pozisyonu elde edilen ilk sekanstaki yüksek sinyal intensite alanlarına kaydırılır. Bu iki serinin ardışık karakteri nedeni ile iki sekans arasında hastanın hareket etmesi ve kullanılan parametrelerin değişmesi imaj kalitesinde belirgin bir düşüşe neden olur. İki sekansın elde edilmesi ardından bilgisayarda "maksimum intensity projection" (MIP) denilen bir işlem ile iki sekansın görüntüleri üst üste getirilerek toplanır. Sonuçta artefaktlardan arınmış, homojen ve mükemmel bir BOS- nöral doku kontrastına sahip tek bir sekans elde edilmiş olur (23,24). Her bir sekansta 24 mm. kalınlıkta bir bir volüm incelemesi yapılır ve sonuçta 0.7 mm. kalınlıkta 32 adet görüntü elde edilir. 3DFT_CISS sekansı ölçüm tekrarlama sayısı (Acquisition) "1" seçilirse tetkik 2.04 dakikada tamamlanır. Volüm incelemesi yapılması nedeniyle sekans üç boyutlu rekonstrüksiyona da olanak sağlar.

2.7. İç Kulak Anomalilerinin Sınıflandırılması:

İç kulağın kemik labirintin malformasyonları tüm konjenital SNİK olan hastaların %20'sini oluşturur. Geri kalan %80'lik kısmında kemik labirintin normal olup, patoloji membranöz yapılarda ve hücresele düzeydedir. Son dönemlerde çok dedektörlü temporal kemik BT ve temporal kemik MRG ile SNİK'li olgularda iç kulak malformasyonlarını saptama düzeyi oldukça artmıştır (7).

Günümüze kadar 1987'de Jackler ve ark.nın yaptığı sınıflama kabul ediliyordu (25). Bu sınıflama şöyledir ;

1. Komplet labirintin aplazi (Michel deformitesi)
2. Koklear aplazi
3. Koklear hipoplazi
4. Tam olmayan ayrılma (*Incomplet Partition* - Mondini deformitesi)
5. Ortak kavite (*common cavity*)

Jackler ve ark. koklear hipoplazi ve ortak kaviteli olguların terminolojik olarak Mondini deformitesi olarak anılmasını önlemişler. İnkomples bölümlenmeleri hafif ve ciddi form olarak ikiye ayırmışlar. Ancak bu ayrımın nasıl yapılacağı hakkında ayrıntı vermemişler. Daha sonra Phelps ve ark. 'Mondini' ve 'psödo-Mondini'diye iki ayrı form tanımlamışlar ve bu formların ayrımının menenjit riski açısından önemli olduğunu vurgulamışlar. Koklear implantasyon sonrası işitmeyi değerlendiren çalışmalara göre bu iki formu aynı kategoride değerlendirmek hatalı sonuçlara yol açmaktadır (25).

2002'de Sennaroğlu ve ark.nın yaptığı çalışmada ise iç kulak malformasyonları şöyle sınıflandırılmıştır (7) ;

1. Michel deformitesi
2. Koklear aplazi
3. Koklear hipoplazi
4. Ortak kavite
5. Tam olmayan ayrılma tip I (*incomplet partition* tip-I)
6. Tam olmayan ayrılma tip II (*incomplet partition* tip-II, Mondini)

Michel Deformitesi (Komplet Labirintin Aplazi)

Gestasyonel 3.haftada otik kapsül gelişiminin durması sonucu meydana gelir. Çok nadir bir deformitedir. BT veya MRG'de komplet iç kulak yokluğu veya sıvı dolu tek bir kavite şeklinde izlenir. İnternal akustik kanallar izlenmez (7,25).

Michel deformitesi, tamamıyla tüm iç kulak gelişiminin eksikliğiyle karakterize edilmiştir. Bu nadir görülmektedir ve doğuştan gelen iç kulak bozukluklarının % 1' inden daha azını oluşturur. Döllenmenin 2. haftası süresince ya da 3. haftasından önce otik plakodun

değişimine engel olunmasından kaynaklanmaktadır. Bu işlem genelde iki yönlüdür ve familyal olabilir. Kalıtsallık formu tartışma götürmektedir. İç kulak tamamen izlenmezken teşhisi basittir. Bazı vakalarda temporal kemiğin petröz parçası bile gelişmemiş olabilir. Orta ve dış kulak gelişmesi ve fonksiyonları normaldir (7,25).

Koklear Aplazi

5.gestasyonel haftada gelişim durması sonucu meydana gelir. Koklea oluşmamıştır. Vestibül ve semisirküler kanallar normal, dilate veya hipoplastik olabilir. İAK anteriorunda dens otik kemik şeklinde izlenir. Koklea yokluğunda fasiyal sinir labirintin parçası belirgin anterior deplasman gösterecektir. Koklear aplaziyi koklear ossifikasyondan ayırd etmek gerekmektedir. Koklear ossifikasyonda kokleanın bazal turu promontoryuma doğru prolabe olur. Aplazide ise böyle görünüm yoktur (7,26).

Koklear Hipoplazi

6.gestasyonel haftada gelişimin durması sonucu meydana gelir. Koklea ayrı bir yapı şeklinde izlenir ancak 1 veya daha az tur yapar. Vestibül ve semisirküler kanallar izlenir ancak çoğu zaman malformedirler. Tüm koklear patolojilerin %15'i hipoplazidir. Sıklıkla brakiootorenal sendromla birlikte. VA genişliği genelde eşlik etmez. İAK ise normal veya hipoplazik olabilir (7,26).

Ortak Kavite (*Common Cavity*)

İç kulaktaki otokistin şekillenmesinden sonraki 4. ve 5. haftalar arasında gelişimin durması sonucu, henüz forme olmamış - ayrılaşmamış koklea, vestibül ve semisirküler kanalların tek ovoid kistik bir yapıya dönüşmesi ortak kavite (*common cavity*) deformitesi ile sonuçlanır. Koklea, vestibül ve semisirküler kanallar ayrı olarak seçilemez ve birleşik ovoid bir kist şeklinde izlenir. Bu anomali konjenital iç kulak bozukluklarının % 26'sını oluşturmaktadır. BT'de ve MRG'de koklea ve vestibül içi sıvı dolu tek kistik bir kavite şeklinde izlenir. Semisirküler kanallar normal veya malforme olabilir. Bu hastalarda ayrıca internal akustik kanal anomalileri eşlik eder. Çoğu hastada İAK fundusu ve lateral ucu defektif sonlanmaktadır. Bu vakalarda koklear implant yapılabilir. Ancak sonuçlar normal koklear gelişimi olan SNİK'li hastalara göre daha az yüz güldürücüdür (7,26).

Incomplet Partition -I (IP-I)

Kistik koklea vestibüler malformasyondur. Kistik ve boş koklea ile beraber dilate vestibül vardır. Bu malformasyonda koklea ve vestibül çapları normal olup iç yapıları kayıptır. Modiolus izlenmez. 5.gestasyonel haftada otik kapsül gelişiminin durmasıyla meydana gelir. Klasik Mondini deformitesi ile ayrımında ; klasik Mondini'de kokleanın bazal turu vardır, orta kesim ve apekte kistik kavite vardır ve koklea 1,5 tur yapar. Klasik

Mondini'de gelişim bozukluğu daha geç dönemde hasıl olur (7.gestasyonel hafta). Modiolus çoğunlukla tama yakın yoktur ve koklea ile internal akustik kanal arasındaki kribriiform alan defektiftir. Vestibüldeki genişlik klasik Mondini'ye göre daha belirgindir. Tip-I'de dilate vestibüler akuadakt izlenmez. Ancak tüm hastalarda İAK geniştir. Jackler'ın sınıflamasına göre bu tip tam olmayan ayrılmanın ciddi formu olarak belirtilmiştir. Ancak bu gruptaki hastaların işitme düzeylerinde farklılıklar bulunmaktadır. Daha sonra Phelps ve ark. da IP-II'e benzer PsödoMondini olguları tanımlamışlar ve bu olgularda menenjit riskinin daha fazla olduğunu vurgulamışlardır (7).

Mondini Displazisi (*Incomplet Partition-II, IP-II*)

Mondini displazisi embriyolojik olarak 7.gestasyonel haftada gelişimin durması sonucu gelişir. Tüm koklear malformasyonların % 55'ini oluşturur (25).

1791'de Carlo Mondini "sağır doğan bir erkek çocuğunda anatomik disseksiyon" başlıklı bir makale sunmuştur ve şu şekilde belirtmiştir: "sağır doğan, zekâsı oldukça az aktif ve zayıf yapılı bir vücudu olan 8 yaşındaki bir erkek çocuğun ayağına hızlı bir vagon tekerleği çarpmıştı; çocuk hastaneye götürüldü, daha sonra ayakta gangren ile inflamasyon ve süpürasyon başladı, birkaç gün içinde de çocuk öldü. Hemen işitme organlarını inceledim ve en ufak parçayı bile gözden kaçırmamak için dikkatli oldum".

Mondini; dış ve orta kulağın normal görüldüğünü belirtmiştir. Sonra da şu şekilde devam etmiştir: "Vestibülde şekil açısından herhangi bir defekti gösterecek bir şey yoktu, sadece normalden büyüktü, kokleaya geri dönünce son derece kusurlu olduğunu gördüm. Yapısından dolayı 2 tam ve 1 yarım spiral yapar ve bizim doğuştan sağır çocuğumuzda sadece 1 tam ve 1 yarımı tamamlamıştı, apeksteki son spiral eksikti ve son spiralin kavitesine karşılık gelen geniş bir oyukta sonlanıyordu". Bu makale; iç kulağın kombine membranöz ve kemiksi displazisi hakkında anatomik disseksiyona dayanan ilk tanımdı (27).

Bu malformasyonun histolojik çalışması ilk olarak 1904'te Alexander tarafından tanımlanırken sağır insanların temporal kemiklerinde Mondini displazisi de dahil olmak üzere patolojik değişiklikler hakkındaki ilk kapsamlı çalışmayı ise 1890'da Mygind yapmıştır (27).

1927'de Fraser ; Royal Society of Medicine toplantısından önce bilateral Mondini anomalisi olan bir çocuk hakkında ilginç bir rapor sunmuştur (bu klinik tanımlama 25 yıl sonra tanımlanan Wildervanck'ın Klippel-Feil sendromunu göstermektedir). Fraser; şöyle demiştir: "hasta 12 çocuklu bir ailenin en küçük çocuğuydu. Annesinin dediğine göre bu çocuk hariç hepsi sağlıklı doğmuştu. Çocukta doğumda hidrosefali olmakla birlikte doğum normaldi. Hastanın babasına çok benzediği söylenmişti: her ikisinde de boynu kısa kafa şekilleri aynıydı, şaşılık vardı. Bacakları kuvvetsizdi ve 3 yaşına kadar yürüyemedi.

Konuşamıyordu ama sesler çıkarıyordu. Işığı duyuyor gibiydi, tonsilleri büyüktü ve adenoidleri vardı. Etil klorid verilmişti, ama sadece bir tonsilin çıkarılması ile siyanoze oldu ve solunumu durdu. Yapay solunum yapıldı ama sonuç alınamadı”. Fraser’in temporal kemikler hakkındaki açıklaması şöyleydi: Sağ kulak: timpanik membran ve kemikçikler normal. Kemiksi koklea tabandan apekse yassılaştı ve modiulus kötü şekillenmişti, sadece 1,5 dönüş yapıyordu. Bazal dönüşün üst parçasının koklear kanalı oldukça küçüktü ve vestibül çok genişti. Utrikul büyük, lateral semisirküler kanal küçüktü. Sol kulak: stapes fikse, fasiyal kanal yarıktı ve yuvarlak pencere yoktu. Koklea; tek bir sarmaldan oluşuyordu, modiulus yoktu ve skala gözlenmiyordu. Vestibül küçüktü ve semisirküler kanallar eksikti. Bu çocuğun temporal kemik kesitleri şu anda Zurih Üniversitesinde temporal kemik koleksiyonunda saklanmaktadır (27).

Altmann; Mondini displazisini; interskalar septum, modiulus ve osseöz spiral laminada defektler, koklear dönüş sayısının azalması ve dilate endolenfatik sistem ile karakterize koklea apikal parçasında kemiksi yapılarda gelişim eksikliği ile birlikte yassılaştı bir kemiksi koklear kapsül olarak tanımlamıştır. Geniş, birleşik bir sakkül ve utrikül tanımlamıştır. Ayrıca stria vaskularis, Korti organı, spiral ganglion ve koklear sistemdeki diğer yapılardaki değişikliklerin boyutunu da belirtmiştir ve bunlar işitme kaybının derecesini belirlemektedir. Klinikte Mondini displazisinin komplet sağırlığa veya sadece parsiyel işitme kaybına yol açabileceğini de belirtmiştir (27).

Beal ve ark. da ilk olarak Mondini tarafından tarif edilene göre daha az şiddette deformiteye sahip olanların da Mondini displazisi olarak sınıflandırılabilirliğini öne sürmüştür (27).

Politomografideki gelişmelerle birlikte Mondini deformitesi tanısı koyabilme yeteneği de artmıştır. Valvassori ve ark.; politomografi ile saptanabilen oldukça geniş spektrumda kulak anomalisi üzerinde durmuştur. Kendi serilerindeki anormal kokleaların yaklaşık yarısında sarmal sayısının azalmasından ziyade boyutta azalma (cüce koklea) olduğunu saptamışlardır. 64 sağır çocukta yapılan politomografik bir incelemede Jensen 9 kulakta Mondini malformasyonu saptamıştır (27).

Klasik Mondini deformitesi tüm iç kulak malformasyonlarının en bilinenidir. Genel yanılgılar, tamamlanmış bir aplazinin herhangi bir osseöz labirentinin malformasyonunu tanımlamak için “Mondini” tanımının aşırı kullanımıyla sonuçlanır. Bu deformasyon tüm doğuştan gelen iç kulak malformasyonlarının % 55’ ini oluşturmaktadır. Mondini deformitesinde 7. gestasyonel haftada gelişimin durması sonucu, koklea sadece 1-1,5 tur yapar, interskalar septum ve osseöz spiral lamina defektiftir. Bu kokleanın apikal ve orta

kesimin birleşmesiyle sonuçlanır. Orta tur ve apikal kesim skala kommunis ve kloaka diye adlandırılan ortak bir kavite şeklindedir. Koklea'nın bazal turu normal olarak gelişir. Bazal turun izlenmesi teşhisin görüntülenmesinde köşe taşıdır. Modiolus hipoplaziktir veya izlenmez. Mondini displazisi genellikle geniş vestibüler akuadakt ve geniş endolenfatik kese ile beraberdir. Bu hastalarda % 20 oranında eşlik eden vestibül, semisirküler kanal ve endolenfatik kese malformasyonları izlenir (27-31).

Koklea bazal kesimde internal akustik kanal fundus kesimi arasında devamlılık vardır ve buna geniş vestibüler akuadakt eşlik ettiğinde "gusher" (BOS fışkırması) veya translabyrinthin fistül gelişebilir. Fasiyal sinirin labirintin segmenti ile timpanik segmenti arasındaki açı normalde keskindir. Bu açının artması ve anterior konveksite göstermesi perilabyrinthin fistül gelişmesi için potansiyel tehlikedir. Böylece BOS'un internal akustik kanaldan fasiyal sinirin labirentin segmentine kaçışı kolaylaşır. Labirintin segment genişlediğinde MRG'da fasiyal sinir görünür hale gelir (27-29).

Duyuma yitiminin derecesi değişkendir ve hafiften çok ileriye değişiklik gösterir. Yüksek frekans duyumunun, basiler turun varlığı boyunca korunması beklenebilir. Mondini malformasyonu geniş vestibüler akuadakt ile büyük ölçüde ilişkilidir. Kistik koklea ve vestibüler malformasyonda (IP-I) boş-kistik kokleaya geniş vestibüler akuadakt eşlik etmez ve koklea daha az farklılaşmıştır (14,27-29).

Diğer Organ Anomalilerine Eşlik Eden Mondini Malformasyonu;

Mondini malformasyonu insidansının yüksek olduğu sendromlar; Klippel-Feil sendromu, Pendred sendromu, Trizomi sendromu ve Di-George sendromudur.

Klippel-Feil Sendromu: 1912'de Klippel ve Feil tarafından tanımlanan bu sendrom; 2 veya daha fazla servikal vertebranın füzyonu, yüksek scapula, spina bifida, fasiyal asimetri, tortikollis, servikal kot, meningesel, yarı damak, vasküler ve pulmoner anomaliler ve sağırılık ile karakterizedir. Kulak anomalileri kemikçiklerin fiksasyonu ve Mondini displazisi dahil olmak üzere orta kulak yapılarının unilateral veya bilateral deformitelerini içerebilir. Servikal füzyonun boyutuna göre hastalık sınıflandırılabilir. Serviko-okulo-akustik veya Wildervanck sendromu olarak adlandırılan bir varyantı; Klippel-Feil sendromu, sağırılık, abduzens paralizisi ve göz küresi retraksiyonundan oluşur. Bu bozukluk; erkeklerde letal olan X'e bağlı geçiş gösterir ve bu da bayanlardaki sıklığı (%65) açıklayabilir.

Bu sendromda orta kulak anomalileri de mevcuttur. Stapes tabanında anormallikler siktir ve spontan serebrospinal sıvı (BOS)otoresi ve menenjitte yol açabilir. Rekonstruktif kulak cerrahisi sırasında stapesin çıkarılması da perilenfatik fışkırma olarak bilinen aşırı BOS

sızıntısına yol açabilir. Orta ve iç kulak malformasyonlarının saptanmasında radyolojik çalışmalar yararlıdır(27).

Pendred Sendromu: Pendred sendromu; konjenital sensorinöral işitme kaybı, guatr ve anormal perklorat testinden oluşan bir triaddir. Tiroid büyümesi genelde pubertede veya daha sonra görülür ancak doğumda da bulunabilir. Peroksidaz enzimi miktarındaki azalmayı gösteren pozitif perklorat testi; tiroid globulin sentezinde herediter bir defektten kaynaklanır. Geçişin otozomal resesif olduğu düşünülmektedir (27).

Pendred sendromunda Mondini displazisi; Nager ve Albrecht tarafından, daha sonra da Illum ark. tarafından tanımlanmıştır. Son makalede radyolojik çalışmalarda Pendred sendromu olan 15 deneğin 7'sinde Mondini displazisi saptanmıştır (27).

Temporal kemik patolojisi hakkındaki tek makale Hvidberg-Hansen ve Jorgensen tarafından bildirilmiştir. Burada 60 yaşında, sağır, 25 yaşında guatr gelişmiş olan ve perklorat testi pozitif olan bir erkek hastanın bulgularını açıklamışlardır. Çalışmalarında olgunun her iki kulağında kistik koklea, koklear tüy hücreleri ve nöronların kaybı, tektorial membran aplazisi, geniş vestibül, dilate semisirküler kanallar, dilate vestibüler akuadakt, dilate endolenfatik kanal ve kese ile uyumlu bulgulardan bahsetmişlerdir. Bu bulguların Mondini displazisi ile uyumlu olduğunu belirtmişlerdir (27).

Trizomi: Yapısal anomaliler kadar total kromozom sayısındaki değişiklikler de multipl konjenital anomalilere yol açar. Bir ekstrakromozomun gros anomalilere yol açtığına dair ilk gözlem eş zamanlı olarak 1959'da Lejenu ve Jacobs tarafından yapılmıştır ve mongolizm veya Down sendromuna yol açan 21. kromozom üzerinde ortak bir karara varılmıştır. Bu; en sık görülen trizomidir, canlı doğumların yaklaşık 1/600'ünde görülür ve bu bozuklukta mikrotia ve aural atrezi insidansı artar, ancak iç kulak displazileri yaygın değildir (27).

Büyük D (13, 14, 15) ve E (17, 18) gruplarının trizomileri daha nadirdir ama daha büyük malformasyonlara yol açar. Bu anomalilere sahip infantlar gelişemez ve birkaç hafta veya ay içinde ölürlere. Bu infantlarda çeşitli dış, orta ve iç kulak anomalileri vardır. Düşük yerleşimli kulaklar ve aural atrezi sıktır. Kemikçikler, fasiyal sinir ve orta kulak kasları deformiteleri kuraldır. En sık koklear anomali; modiulusun inkomplet formasyonudur. Bu nedenle modiulus defektiftir ve spiral ganglion hücreleri genelde internal akustik kanalda lokalizedir. Koklea genelde yassılaştırmıştır ana koklear duktus genelde kısalmamıştır. Genelde interskalar septum; orta ve apikal dönüşler arasında kısmen defektiftir. Yine internal akustik kanal oldukça geniş ve sığdır. Koklear akuadakt oldukça geniştir. Semisirküler kanalların parsiyel veya tam eksikliği yaygın bir bulgudur (27).

DiGeorge Sendromu: Bu sendromda 3. ve 4. farengeal yarıklardan çıkan yapılarda, kraniofasiyal yapılarda (kulak dahil) ve kardiyovasküler ve renal sistemde anomaliler vardır. DiGeorge ; bu infantlarda immün yetmezliğin nedeni olarak timik agenezis veya hipoplazinin önemini belirten ilk kişidir. Yaşayan etkilenmiş çocuklar genelde erken bir yaşta ağır bir enfeksiyona yenik düşerler. Literatürde 2 tane temporal kemik çalışmasına rastlanmıştır ve her ikisinde de orta ve dış kulak anomalileri ile birlikte Mondini displazisi de bildirilmiştir (27).

Tanımlanmayan sendromlar: Mondini displazisi; çok nadir görülen veya hakkında çok fazla şey bilinmeyen diğer organ sistemlerinin bozuklukları ile de birlikte olabilir. Bunların bir kısmı genetik kökenli olabilir ve diğer bir kısmı da zararlı prenatal etkiler sonucunda gelişebilir. Bu zararlı prenatal etkiler teratojenik ilaçlar ve ilk trimesterde fetusu etkileyebilecek maternal enfeksiyonlardır (27).

1964'te Jorgensen; 4 aylıkken atrial septal defekt nedeniyle ölen talidomid bağlı displazileri olan bir infantın temporal kemik anomalilerini şöyle bildirmiştir. "Anne; hamileliğin ilk ayında yaklaşık 25 gün sonra 100–200 mg Talidomide karşılık gelen 2 Lulamin tablet almıştı. Pinna deforme ve eksternal akustik kanallar küçüktü. Otopside internal akustik kanal saptanamamış ve koklear, vestibüler ve fasiyal sinirler eksikti. Histolojik çalışmalarda çeşitli orta kulak anomalileri gözlenmişti. Sol iç kulak; superiorda kısa dar bir bölüm içine doğru devam eden sferik bir kaviteden ibaretti. Bu boşluklar sensorial yapılarla birlikte disorganize bir membranöz labirent içeriyordu ama hiç sinir lifi yoktu. Sağ kulak total olarak eksikti ve bu da Michel tipi displaziye uymaktaydı" (27).

Mondini displazisinde spontan perilenfatik fistül (27-29)

Bu durum genelde bir veya daha fazla menenjit atağı geçirilmeden tanı almaz. Başlangıçta sızıntı genelde asemptomatiktir, çünkü timpanik membran intaktır ve östaki tüpünden BOS drenajı fark edilecek miktarda değildir. Orta kulaktaki sıvı normalde işitme bozukluğuna yol açabilse de Mondini malformasyonuna bağlı olarak önceden var olan işitme kaybı nedeniyle bu dikkat çekmeyebilir.

Mondini displazisi olduğu bilinen hastalarda perilenfatik fistül gelişimi riskinin yüksek olduğu göz önünde bulundurulmalı ve menenjit semptomları ve acil tedavi ihtiyacı açısından onlara (veya çocuklarda ebeveynlerine) bilgi verilmelidir.

Oval pencere fistülizasyonunun normal kulaklarda, kafa travması sonrasında, şok gürültüsünde, fiziksel uğraşlarda ve otitik barotravmalarda da olabileceği kanıtlanmıştır. Muhtemelen Mondini malformasyonu olan kulaklar bu tür streslere daha duyarlıdır ve kişilerin oksijen tüpü ile dalma, yüksek basınçlı dalma, paraşütle atlama, kayakla atlama,

basıncı ayarlanmamış uçaklarla uçuş, boks, güreş ve karate gibi aktivitelerin kısıtlanması ve şok gürültüsünden kaçınmak, ayrıca basınç uygulaması veya düşürülmesi gereken işlerden kaçınmaları önerilmelidir. Ayrıca bu hastalarda menenjit aşılı mutlak uygulanmalıdır.

Stapes tabanı anomalileri de Mondini displazisi olan bazı kulaklarda görülebilir.

Bu varsayım şu gözlemlere dayanmaktadır:

- a) Şiddetli Mondini displazisi olan kulakların histolojik incelemesinde, internal akustik kanallar ve deforme koklea arasında genelde ince frajil görümlü kemiksi raflar görünmesi,
- b) Mondini displazisinde geniş patent koklear akuaduktusların nadir bir histolojik bulgu olması,
- c) Oval pencerenin cerrahi olarak açılmasından sonra görülebilen BOS fişkırmalarının patent bir akuaduktusu düşünmek için fazlasıyla aşırı olabileceği .

Gacek ve Leipzig tarafından anlatılan şekilde, Hyrtl fissürü, petromastoid kanal ve fasiyal kanal gibi diğer sızıntı bölgeleri Mondini displazisinde tanımlanmamıştır.

Mondini displazisinde cerrahi ile indüklenen perilenfatik fistül

İç veya orta kulakta bilinen bir konjenital defekt olan bir kulakta stapes tabanının çıkarılması veya fenestrasyonundan sonra bol miktarda BOS fişkırmaları olabileceği kanıtlanmıştır. Daniilidis ve ark. ; böyle iki vaka bildirmiştir ve bunların biri Klippel-Feil sendromu olan bir hastada fikse stapezin çıkarılmasından sonra oluşmuştur. Nance ve ark. ; şiddetli mikst sağırılık, vestibüler anormallikler, stapesin konjenital fiksasyonu ve oval pencerenin fenestrasyonunda fişkırmaları olan X'e bağlı bir sendrom tanımlamıştır (27,29).

Geniş Vestibüler Akuadakt Sendromu (GVAS)

Endolenfatik kanal 4. gestasyonel haftada otokistten gelişir. Normal gelişimde posterior fossa yapıları oluşurken vestibüler akuadakt dardır. Bu sırada gelişimde herhangi bir sorun olursa VA kısa ve geniş kalır. GVA (geniş vestibüler akuadakt) SNİK'li hastalarda BT ile en erken saptanan ve en çok rapor edilen anomalidir (26).

Valvassori ve Clemis 1978'de vestibüler kanal çapı 1,5 mm.den geniş ise geniş vestibüler akuadakt sendromu olarak tanımlamışlardır. Willbrand ve ark. da iki vestibüler kanal arasında 0,4-1,0 mm arasında çap farkı olabileceğini belirtmişlerdir. Daha sonra yapılan çalışmalarda yazarlar 2 mm'in üstünü geniş vestibüler akuadakt kabul etmişlerdir (30).

Geniş endolenfatik kanal (ELK) veya geniş endolenfatik kese (ELS) genellikle diğer iç kulak anomalileriyle beraberdir. Hikayede minör kafa travmasının etkileyebileceği progresif ilerleyici SNİK vardır. Jackler ve ark. GVAS'nu diğer iç kulak anomalileri olmadan

tanımlamışlardır. Bununla beraber son çalışmalar dilate ELS ve ELK'nin %76 oranında koklear malformasyonlara ve %40 oranında da vestibüler malformasyonlara eşlik ettiğini belirtmektedir (26).

BT'de vestibüler akuadakt çapı, komşu posterior semisirküler kanal çapından genişse, normalden geniş kabul edilir. GVA BT ile kolaylıkla görülse de ELK ve ELS en iyi MRG ile demonstre olur. MRG ayrıca skala timpani, vestibüli ve media arasındaki asimetriyi de iyi ortaya koyar. ELK veya ELS içerisindeki sıvı yüksek intensitede değil, düşük intensitede izlenir. Bu sıvı içindeki fibröz dokuya veya ELK'nin katlantılı parçasına bağlı olabilir. Katlantılı görünüm vasküler epitelyal konnektif doku kaybına veya kuboidal-kolumnar epitelyum kaybına bağlı olabilir. Düşük sinyal intensitesinde dilate ES ve ELK, vestibül ve semisirküler kanallar Pendred sendromunda izlenebilir (26,30).

Vestibül – Utrikulosakküler yapılar

Sakkül ve utrikül tam olarak 11. haftada gelişimini tamamlar. İzole vestibül anomalisi çok nadirdir ve genelde koklea ve semisirküler kanal anomalilerine eşlik eder. Vestibül genişleyebilir ve irregüler konturlu olabilir (26).

Semisirküler Kanallar

Gelişimleri 6-8. gestasyonel haftalarda başlar, 19-22. haftalarda tamamlanır. İlk olarak superior semisirküler kanal, en son olarak da lateral semisirküler kanal gelişir. 7-22. haftalarda gelişimde sorun olduğunda semisirküler kanallarla birlikte koklear patoloji görülebilir. En sık görülen iç kulak malformasyonlarından biri de geniş, kistik ve kısa LSSK ile geniş vestibüldür. Beraber tek sıvı dolu kavite şeklinde BT ve GRE imajlarda kolaylıkla izlenebilir. Bu patoloji lateral semisirküler kanal- vestibül displazisi (LSVD) olarak isimlendirilir. Bu anomali bilateral olabilir ve diğer iç kulak anomalileri genelde eşlik eder (26).

Semisirküler kanallardaki diğer anomaliler kanalların kısa, geniş, dar olması, parsiyel veya tam yokluğudur. Yine kanallar lokal ektazik veya dar olabilir. İzole posterior SS kanal aplazisi Waardenburg ve Alagille hastalarında tanımlanmıştır. CHARGE (Coloboma, Hearth, Choanal Atresia, Retarded growth, Genital, Ear) displazisinde de tüm SS kanallarda displazi görülebilir. Bu SSK anomalileri BT ile saptanabilir. Ancak gözden kaçırmamak için MRG ile mutlaka değerlendirilmelidir. Bazen aplazi ile fibrozis veya kalsifikasyona bağlı parsiyel yokluk MRG'de ayırd edilemeyebilir. Bu durumlarda BT daha değerlidir. SSK aplazilerinde kanallar izlenmezken, labirintin obliteransta kanal içinde kalsifikasyon veya fibröz doku olabilir veya normal izlenebilir. Bu olgularda BT ve MRG birlikte değerlendirilmelidir (26).

X-Linked Sağırlık

Koklea bazal tur ve internal akustik kanal distal kesimi arasında kemik lamina iki taraflı yoktur. İki tarafta da modiulus izlenmez. İnternal akustik kanallar bulbözdür. İnternal akustik kanaldaki subaraknoidal mesafe ile bazal turdaki perilenf arasındaki kominikasyon mevcuttur. Perilenfatik basıncın artması ve stapes tabanı fiksasyonu nedeniyle mikst veya iletim tipi kayıp olur ve bu nedenle hastalarda sıklıkla stapedektomi yapılmaktadır. Ancak cerrahi sırasında stapes maniplasyonu sonrasında iç kulaktan orta kulağa doğru yoğun bir BOS kaçıışı olur ki buna stapes gusher denir (31). Kokleada perilenf ve endolenfdeki BOS basıncındaki değişikliklere bağlı olarak sensörinöral işitme kaybı da meydana gelir. Vestibül, vestibüler akuadakt ve semisirküler kanallar normaldir. Bazı hastalarda fasiyal sinir kanalı labirintin parçada genişleme izlenebilir. Bu bulgu, bölgedeki kemik yapıda kayıpla açıklanabilir (32).

X-linked sağırılık oldukça nadir görülen, konjenital mikst tip işitme kaybına sebep olan bir anomalidir. İşitme kaybı genelde progresedir. İlk olarak 1971 yılında Nance ve ark. stapedektomi sırasında fiske stapes tabanı ve perilenfatik *gusher* (BOS fışkırması) ile ilişkili olarak *X-linked* sağırılığı tanımlamışlardır. Daha sonra 1991'de Phleps ve ark. oldukça geniş bir seride *X-linked* sağırılığı koklea ve internal akustik kanal displazisi olarak belirtmişlerdir. 1998'de Wallis ve ark. *X-linked* ile ilişkili genin Xq13-q21.1' de olduğunu bulmuşlardır. Bu hastalarda DFN3 geninde haritalanan Xq21 bölgesinde ve POU3F4 geninde mutasyon vardır. 1994'de Talbot ve Wilson, yine 1994'de Tang ve Parmes *X-linked* sağırılık ile ilgili çalışmalar yapmışlar ve benzer BT bulgularıyla karşılaşmışlardır (33,34).

Bu hastaların tedavisinde sadece iletim tipi kayıp olanlarda cerrahiden sakınılmalıdır. Çünkü bu hastalarda stapes *gusher* riski bulunmaktadır. İletim tipi işitme kayıplı hastalarda eksternal işitme cihazları kullanılabilir. Sensörinöral tip işitme kaybı mevcutsa bunlarda cerrahi sırasında kontrollü olarak koklear implant yapılabilir. Ancak stapes *gusher* açısından dikkatli olunmalıdır, işlem sırasında bu bölgeye cerrahi olarak yama yapılabilir (33).

Stapes *gusher* uzun dönemli baş dönmeleri ve cerrahi sırasında ani veya giderek artan işitme kayıpları gibi ciddi komplikasyonlara sebep olur. Bu açıdan operasyon öncesi *X-linked* sağırılığın bilinmesi oldukça önemlidir (34).

Scheibe Aplazisi (Kokleasakküler displazi)

Kokleasakküler displazi, embriyolojik olarak 1-2. trimestr arasındaki bir evrede gelişimin durması sonucu meydana gelir. Otozomal resesif olarak geçer. Kemik labirent gelişimi normaldir. Membranöz utrikul ve semisirküler kanallar gelişmiştir. Kokleasakküler membranöz labirent aplazisi mevcuttur. Konjenital ilerleyici sensinöral işitme kaybının en sık

nedeni olarak düşünülür. Konjenital sağırılığın yaklaşık % 70'inin kokleasakküler displazi olduğu çoğu çalışmalarda ortaya konmuştur (35).

Scheibe displazisinde, tipik patolojik bulgular labirent, koklea ve sakküldedir; 1- kalan birkaç destekleyici hücreyle birlikte Korti organının şiddetli disgenezisi, 2- stria vasküler displazi, 3- tektorial membran malformasyonu, 4- sakküler makulada saç hücreleri ve destekleyici hücrelerin yokluğu, 5- utrikul ve krista ampullarislerin normal yapısı, 6- koklea ve sakkül içindeki endolenfatik boşluğun kollapsı, Reissner membranının sakküler makula kalıntısının üstüne çöküşü, 7- Korti organında ve sakküler makula içindeki amorf bazofilik betonlaşmaların varlığı ve 8- değişik derecelerde spiral ganglion hücrelerinin kaybıdır. Scheibe displazisinde temporal kemik BT bulgusu yoktur (36).

Alexander Displazisi

Embriyolojik olarak 1-2. trimestr arasındaki bir evrede gelişimin durması sonucu meydana gelir. Kemik labirent gelişimi normaldir. Membranöz koklear aplazi mevcuttur. Bazal koklea seviyesindeki Korti organı ve ganglion hücreleri etkilenmiştir. Temporal kemik BT bulgusu yoktur (26).

İnternal Akustik Kanal Anomalileri

İnternal akustik kanal anomalileri aplazi, hipoplazi, dar kanal ve dublike kanaldır. İnternal akustik kanalın uzunluğunun 3mm ile 18mm. arasında değiştiği bildirilmektedir (ortalama 12mm). İAK'ın çapı 2-8mm arasında değişkenlik gösterebilir (15). Kanal çapı 2mm'in altında ise İAK dar olarak değerlendirilmelidir. İAK darlığının dış kulak yolu, orta kulak boşluğu ve iç kulak anomalilerine hatta diğer sistemik gelişimsel anomalilere eşlik edebileceği bilinmektedir. Kulağın konjenital malformasyonlarına İAK darlığı %12 arasında eşlik eder. İAK darlığı konjenital sebepler dışında Paget hastalığı, fibröz displazi ve osteopetroz gibi durumlarda da izlenebilir (37).

İAK stenozunun gelişimini açıklamak için iki hipotez öne sürülmektedir. İAK stenozlu hastalarda çoğunlukla fasiyal sinir fonksiyonları normaldir ve kanal içerisinde fasiyal sinir izlenir. Büyük oranda vestibulokoklear sinir hipoplazik veya aplaziktir. Birinci hipotez vestibulokoklear sinirdeki hipoplazi-aplaziye sekonder kanalın dar olduğudur. Diğer hipotez ise; İAK gelişimindeki bozukluklara kemik defektin yol açtığıdır. Ancak bu hipotezde fasiyal sinirin nasıl geliştiği açıklanamaz. Weissman 1994'de yayınladığı çalışmada İAK dublikasyonunun fasiyoakustik primordiyumda erken ve anormal ayrılma sonucu gelişebileceğini bildirmiştir (38).

IAK anomalilerini ve içerisindeki vestibulokoklear sinir varlığını saptamak koklear implant adaylığını belirlemede oldukça önemlidir. MRG'de koklear sinir izlenmezse koklear implantasyon kontrendikedir (37,38).

Fasiyal sinir anomalileri:

Temporal kemik içinde görülen en sık fasiyal sinir anomalileri; sinirin stapese doğru prolapsus göstermesi, stapes etrafında bifurkasyon göstermesi, pnomentoryuma doğru deviyasyon yapması, dublikasyon anomalileri olabilir. Konjenital malformasyonlarda fasiyal sinir anomalilerine sık rastlanılır (39).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

Üniversitemizin etik kurulu çalışmayı onayladı (22.05.2007 tarih ve 2007/130 sayılı kararı ile) ve hastalardan ya da yakınlarından yazılı onay alındı. Mayıs 2006-Nisan 2008 tarihleri arasında Kulak Burun Boğaz bölümü tarafından konjenital sensorinöral işitme kaybı (SNİK) ön tanısıyla 60'ı erkek, 33'ü bayan toplam 93 hastaya temporal kemiğe yönelik çok kesitli BT (ÇKBT) ve MRG tetkikleri yapıldı. Olguların yaşları 2 ay- 25 yaş arasında

değişmekte olup, ortalama yaşları 5,62 idi. Yapılan odyometri ve BERA testleri sonucunda refere edilen hastaların ikisinde tek taraflı SNİK, diğer tüm olgularda ise her iki kulakta SNİK mevcuttu. Doksanüç olgunun 186 kulağı değerlendirmeye alındı. Koklear implantasyon yapılmış olgular çalışmaya dahil edilmedi. Ayrıca olguların çoğu küçük yaşlarda oldukları için BT ve MRG çekimleri anestezi doktorları eşliğinde, anestezi altında gerçekleştirildi. BT veya MRG çekimleri sırasında kontrast madde kullanılmadı. Konjenital SNİK olarak refere edilen olgular çalışma kapsamına alınırken, geçirilmiş menenjitte sekonder işitme kaybı olan olgular çalışmaya dahil edilmedi. Aşağıdaki kriterlerden birisine sahip olan hastalar çalışmaya alınmadı:

- Koklear implantasyon yapılanlar
- Hamile ve emziren anneler
- Pace-maker'ı olan
- MRG uyumsuz protezi olanlar

Bilgisayar tomografi görüntülemesi çok kesitli BT cihazı ile (Aquillion 64, Toshiba, Tokyo, Japonya) 64x0.5 mm kolimasyonda, 0.5 saniye rotasyon zamanı, 0,5 mm.kesit kalınlığı, 2,04 cm/sn gantri rotasyonundaki masa hareketi, 0,641pitch F, 235 efektif mAs ve 120kV parametreleri kullanılarak, supin pozisyonda, inferior orbital kenar ile eksternal akustik kanalın üst kenarı arasındaki kalan çizgiye + 20 derecelik açıyla gerçekleştirildi. Görüntüleme genellikle -50 WW / 10000 WL değerleri kullanıldı. Daha sonra görüntüler iş istasyonunda gerektiğinde diğer planlarda da rekonstrüksiyon yapılarak değerlendirildi.

Magnetik rezonans görüntüleme incelemeleri 1.5 T süperiletken sistem ile gerçekleştirildi (Vision Plus, Siemens, Germany©). İncelemelerde CP head coil kullanıldı.

Magnetik rezonans görüntüleme tetkiki bütün olgulara aşağıdaki sekanslarda yapıldı: posterior fossayı içerecek şekilde aksiyel; T1 ağırlıklı SE (TR/TE, 525/15; acquisition time, 3 dk; kesit kalınlığı 3 mm; kesit aralığı, 0.1 mm; flip angle 70°), T2 ağırlıklı TSE (TR/TE, 3000/120; acquisition time, 3 dk; kesit kalınlığı 3 mm; kesit aralığı, 0,1 mm; flip angle 180°), CISS (TR/TE, 12,25/5,90; acquisition time, 3 dk, kesit kalınlığı 1 mm; flip angle 70°) ; aksiyel planda tüm beyne yönelik FLAIR (TR/TE, 9000/110;TI, 2500; acquisition time; 3 dk, kesit kalınlığı 5 mm; kesit aralığı, 0,45 mm; flip angle 180°).

Tablo 3.1: Konjenital sensorinöral işitme kayıplı olgularda 64 dedektörlü temporal kemik BT ve temporal kemik MRG 'de değerlendirilen parametreler

BT 'de ;	MRG'de ;
----------	----------

koklea, tur sayısı	koklea, tur sayısı
modiolus	modiolus
vestibül	vestibül
semisirküler kanallar	semisirküler kanallar
-lateral, posterior, superior	-lateral, posterior, superior
internal akustik kanal (İAK)	internal akustik kanal
vestibüler akuadakt	İAK içindeki sinirler
koklear akuadakt	- koklear sinir
fasiyal sinir	- fasiyal sinir
orta kulak boşluğu	- superior vestibüler sinir
mastoid hava hücreleri	- inferior vestibüler sinir
mastoid pnömotizasyon	endolenfatik kese
mastoid hipoplazi	beyaz cevher hastalığı ve eşlik eden
orta kulak kemikçikleri	serebral değişiklikler
- malleus, inkus, stapes	orta kulak ve mastoid yumuşak doku
juguler fossa	
sigmoid sinüs	

Bilgisayarlı tomografi ile koklea çapı ve tur sayısı, vestibül, semisirküler kanallar (lateral, posterior, superior), internal akustik kanal, vestibüler akuadakt, koklear akuadakt, fasiyal sinir dehissensisi- aberran uzanımı -genişliği, orta kulak boşluğundaki ve mastoid hava hücrelerindeki yumuşak doku dansiteleri, mastoid pnömotizasyon artışı, mastoid pnömotizasyon kaybı, mastoid hipoplazi, orta kulak kemikçikleri (malleus, inkus, stapes) displazileri, yüksek yerleşimli juguler fossa veya juguler divertikül, sigmoid sinüs hipoplazisi veya anterolateralizasyonu aksiyel, sagittal ve koronal planlarda rekonstrükte edilerek değerlendirildi.

Magnetik rezonans görüntüleme ile özellikle İAK içerisindeki sinirlerin, özellikle de koklear implantasyon açısından ayrıca önemi olan koklear sinirin değerlendirilmesi ön planda tutuldu. Bunun dışında koklea, vestibül ve semisirküler kanalların durumu, endolenfatik kese, orta kulak ve mastoid hava hücrelerindeki enflamatuvar intensite değişiklikleri, eşlik eden beyaz cevher tutulumu, bunun dışında ayrıca serebral etkilenim ve diğer serebral

malformasyonlar not edildi. Koklea, vestibül, lateral semisirküler kanal ölçümlerinin değerlendirilmesinde Pappas ve ark.nın normal olgular için belirtileri değerler kabul edildi (40).

Tablo3.2: Koklea, vestibül, lateral semisirküler kanal normal değerleri

	Genişlik	Yükseklik	Uzunluk
Vestibül	3-4mm	4-6mm	6-8mm
Koklea apikal kıvrım	2-4mm	2-3mm	
Koklea orta kıvrım	6-8mm	4-6mm	
L.S.S.K.	1-1,5mm	6-8mm	

Vestibüler akuadakt genişliği içinse, yapılan çalışmalar beraber değerlendirildiğinde 1,8mm'in üstündeki değerler geniş olarak kabul edilmiştir. (13,25,30).

4. BULGULAR

Konjenital sensorinöral kayıplı 60'ı erkek, 33'ü kız toplam 93 olgu-186 kulağa 64 dedektörlü temporal kemik BT ve 1,5 tesla temporal kemik MRG tetkikleri çalışıldı. Hastanemiz Kulak Burun Boğaz bölümü tarafından değerlendirilip, işitme testleri yapılan, sensorinöral işitme kaybı saptanan ve işitme kaybı doğuştan olan olgular çalışmaya dahil edildi. Olguların yaşları 2 ay ile 25 yaş arasında değişmekte olup, yaş ortalaması 5,62 (standart sapması) idi. İki olguda tek taraflı SNİK, 91 hastada ise iki taraflı SNİK mevcuttu. Olguların çoğunda işitme kaybı 1-2 yaş arası fark edilmişti. Yetişkin olgular, daha önce temporal kemiğe yönelik radyolojik değerlendirme yapılmamış hastalardı. Olguların sensorinöral işitme kayıpları hafiften ileri dereceye kadar değişmekteydi. Tüm olgular koklear implantasyon açısından radyolojik olarak değerlendirildi. Temporal kemik BT ve MRG beraber değerlendirildiğinde saptanan sonuçlar Tablo 4.1'de verilmiştir.

Tablo 4.1: İç kulak malformasyonları (n= kulak sayısı)

Malformasyon	Sayı(n)	Yüzde
--------------	---------	-------

Michel deformitesi	-	-
Koklear aplazi	-	-
Koklear hipoplazi	-	-
Ortak kavite deformitesi	2	%1,07
IP-I	2	%1,07
IP-II(Mondini malformasyonu)	10	%5,38
X-linked anomali	2	%1,07
Lateral semisirküler kanal-vestibül displazisi(LSVD)	6	%3,22
Lateral semisirküler kanal hipoplazisi	22	%11,8
Geniş vestibüler akuadakt sendromu	10	%5,38
Geniş endolenfatik kese	2	%1,07
İnternal akustik kanal hipoplazisi	4	%2,15
İnternal akustik kanal içerisinde tek sinir (koklear sinir aplazisi?)	2	%1,07
İnternal akustik kanal içerisinde kalın 8.sinir	4	%2,15

Çalışmamızda; Michel deformitesi, koklear aplazi ve koklear hipoplazi ile uyumlu bulgu saptanmadı. 186 kulakta 2 ortak kavite deformitesi, 2 IP-I, 10 IP-II (Mondini malformasyonu), 2 X-linked anomali, 6 LSVD, 22 LSSK hipoplazisi, 10 geniş vestibüler akuadakt, 2 geniş endolenfatik kese izlendi. Ayrıca 4 İAK hipoplazisi saptandı. İki kulakta İAK içerisinde tek sinir izlenmiş olup bu sinirin öncelikle fasiyal sinir olduğu ve koklear sinirin aplazik olabileceği düşünüldü. Dört kulakta ise İAK içerisinde kalın ve birbirinden net olarak ayırdedilemeyen 8. sinir izlenmiş olup, ayrıca fasiyal sinir mevcuttu (Tablo 4.1).

Tablo4.2: Temporal kemik BT ve MRG’de saptanan değişiklikler (n=kulak sayısı)

Lokalizasyon	Bulgular	Sayı (n)	Yüzde
Koklea	eksik tur (1-1,5 tur)	10	%5,38
	kistik kavite	4	%2,15
	bazal tur var, orta-apeks kistik	2	%1,07
	modiolus yokluğu	10	%5,38
	modiolus defekti	6	%3,22
	koklea bazal tur-İAK fundusu arasında defekt	4	%2,15
Vestibül	dilate	16	%8,60
	kistik kavite	4	%2,15

LSSK	hipoplazik	22	%11,8
	aplazik	3	%1,61
SSSK	hipoplazik	2	%1,07
	aplazik	1	%0,53
PSSK	hipoplazik	2	%2,15
	aplazik	1	%0,53
VA	geniş	10	%5,38
ELK	geniş	2	%1,07
İAK	hipoplazisi	4	%2,15
	bulböz dilatasyonu	16	%8,60

Çalışmamızda; 186 kulağın 10'unda kokleada tur eksikliği (Mondini olguları) 4'ünde kistik kavite şeklinde koklea (ortak kavite ve IP-I olguları), 2'sinde bazal turu normal ancak orta kesim ve apikal turu kistik koklea izlendi (X-linked olgusu). Ayrıca 10 kulakta modiolus yokluğu (6 Mondini, 2 X-linked, 2 ortak kavite olgusu), 6 kulakta modiolus defekti (4 Mondini, 2 IP-I olgusu) mevcuttu. 4 kulakta ise koklea bazal tur ile İAK fundusu arasında defekt izlendi (2 X-linked, 2 Mondini olgusu). 186 kulağın 16'sında vestibül normalden geniş izlendi (10 Mondini, 6 LSVD olgusu). Ayrıca 4 vestibül kistik kavite şeklindeydi (2 ortak kavite, 2 IP-I olgusu). 22 kulakta LSSK hipoplazisi, 3 kulakta LSSK aplazisi, 2 kulakta SSSK ve PSSK hipoplazisi ve 1 kulakta SSK ve PSSK aplazisi izlendi. 10 kulakta VA genişti. VA genişliği olan bir kulakta ise endolenfatik kese genişliği saptandı. 4 kulakta İAK hipoplazisi, 16 kulakta İAK bulböz dilatasyon izlendi (Tablo 4.2).

Tablo4.3: Temporal kemik BT ve MRG'de saptanan diğer değişiklikler (n=kulak sayısı)

Lokalizasyon	Bulgular	Sayı (n)	Yüzde
Mastoid hücreler	temporal kemik mastoid segment hipoplazisi	6	%3,2
	mastoid hücrelerde aşırı pnömotizasyon	10	%5,4
	mastoid hücre pnömotizasyonda azalma	7	%3,8
	mastoid hücrelerde yumuşak doku dansiteleri	24	%12,9
Orta kulak	orta kulak boşluğunda yumuşak doku dansiteleri	28	%15,05
Yuvarlak pencere	yuvarlak pencere normalden geniş	2	%1,07
	yuvarlak pencere atrezik	5	%2,68
	yuvarlak pencere hipoplazik	7	%3,76
Oval pencere	oval pencere hipoplazik	6	%3,22

	oval pencere atrezik	2	%1,07
	oval pencere normalden kalın	2	%1,07
Orta kulak kemikçikleri	stapes krusları atrezik	4	%2,15
	stapes ön krusları normalden ince-silik	8	%4,30
	inkus yok, stapes displazik	2	%1,07
Fasiyal sinir	fasiyal sinir timpanik parçada dehissensi	4	%2,15
	fasiyal sinir anterolateral konumlu	3	%1,61
	fasiyal sinir labirintin parça geniş	2	%1,07
diğer	juguler bulb yüksekliği	18	%9,67
	sigmoid sinüs hipoplazisi	3	%1,61
	sigmoid sinüs lateralizasyonu	5	%2,68

Tablo4.4: Temporal kemik MRG'de saptanan serebral değişiklikler (n=hasta sayısı)

Serebral değişiklikler	Sayı(n)	Yüzde
periventriküler milimetrik intensite artımları	10	%10,75
okspitalde belirgin olan periventriküler intensite	5	%5,35
hipokampal intensite artımı ve atrofi	1	%1,07
pakigiri- band heterotopi	1	%1,07

İki olguda (%1,07) tek taraflı SNİK mevcuttu ve bu olgularda tek taraflı ortak kavite (*common cavity*) deformitesi saptandı. Koklea ve vestibül kistik- dilate olup, tek bir kavite şeklinde izlendi. Ayrıca kokleanın turları ve modiulus izlenmedi. Olguların birinde semisirküler kanallara ait olabilecek oluşum izlenmemekte olup, semisirküler kanallar bu kistik kavite içerisinde yer almıştı. O yüzden hipoplazik veya atretik olarak değerlendirildi. Bu olguda aynı taraf İAK hipoplazikti ve MRG'de kanal içerisinde muhtemelen fasiyal sinire ait olabilecek tek bir sinir izlendi. Aynı taraf VA normalden genişti. Ayrıca oval pencere hipoplazik, yuvarlak pencere ise atrezikti. Ortak kavite saptanan diğer olguda ise ,her iki tarafta LSSK hipoplazisi eşlik etmekte olup, aynı tarafta yuvarlak pencere atrezikti. Modiulus izlenmedi. Aynı tarafta sigmoid sinüs hipoplazik- displazik olup, sol fasiyal sinir anterolateral konumliydu. İAK kanalı normal olup, MRG'de kanal içerisinde koklear sinir izlendi.

Bir olguda solda daha belirgin olmak üzere, her iki kulakta (%1,07) IP-I (kistik vestibülokoklear malformasyon) ile uyumlu olabilecek değişiklikler mevcuttu. Her iki tarafta koklea ve vestibül iki ayrı kistik yapı şeklinde izlendi. Modiulus yoktu. İAK ve kistik koklea

arasında kemik defekt mevcuttu. Sağda semisirküler kanalların hiçbiri ayrı bir yapı şeklinde izlenmedi. Solda ise LSSK kistik bir yapı şeklinde vestibülle birleşiyor, SSSK ve PSSK ayrıca izlenmiyordu. Ayrıca her iki tarafta oval pencere atretikti. Sağda yuvarlak pencere hipoplazik olup, solda atretikti. Sağ fasial sinir ise anterolateral konumluymdu. Bu hastada İAK'lar ve MRG'de koklear sinirler normaldi.

Çalışmamızda 5 olguda her iki tarafta toplam 10 (%5,38) Mondini malformasyonu (IP-II) ile uyumlu bulgular saptandı. Olgularda kokleada 1-1,5 tur saptandı. Ayrıca kokleanın orta kesimi ve apeksi kistik, bazal turları ise normalden genişti. Tüm olguların tümünde modiulus defektifti. Vestibül kistik dilateydi. 3 olguda (%60) her iki tarafta vestibüler akuadakt genişliği ve bu olguların birinde (%20) her iki tarafta geniş endolenfatik kese izleniyordu. Bir olguda (%20) bilateral LSSK ve SSSK displazisi, iki olguda (%20) sadece bilateral LSSK displazisi (hipoplazisi) eşlik ediyordu. Ayrıca ek bulgu olarak; bir hastada yuvarlak pencereler atrezik olup, bir hastada ise yuvarlak pencereler normalden genişti. Bir hastada fasiyal sinirin anterolaterale doğru deplase olduğu, aynı hastada sigmoid sinüs ve juguler fossanın da tek taraflı hipoplazik olduğu izlendi. Bir olguda (%20) İAK içerisinde 8. sinire ait olabilecek kalın bir sinir izlenirken, diğer olgularda (%80) İAK kanal içerisinde dört ayrı sinir izlendi (koklear sinir mevcuttu).

Bir olguda her iki kulakta (%1,07) *X-linked* displazi açısından anlamlı bulgular izlendi. Koklea 2,5 turunu yapmakta olup, orta kesim ve apeksleri kistik -displazikti. İAK'lar normalden geniş olup, koklea bazal turları ile direkt birleşmekteydi ve İAK distal kesimiyle bazal tur arasında kemik defekt vardı. Modiulus izlenmedi. Her iki tarafta singüler sinir kanalı proksimalden seyredip, daha uzun ve belirgindi. Her iki tarafta vestibüler akuadakt, vestibül komşuluğunda normalden genişti. Her iki tarafta oval ve yuvarlak pencere atretikti. Fasiyal sinirlerin timpanik parçaları dehissenti. MRG'de İAK içerisinde koklear sinir normal izlendi.

Üç olguda her iki kulakta (%1,61) LSSK hipoplazik (normalden kalın ve kısa) olup, vestibül normalden geniş olarak izlendi. Bu olgular lateral semisirküler kanal- vestibül displazisi (LSVD) olarak değerlendirildi. Bu olgulardan birinde tüm semisirküler kanalar hipoplazik-displazik olup vestibül normalden genişti. Ayrıca orta kulak kemikçiklerinden stapes displazisi mevcuttu (stapes öne doğru disloke olup krusları atrezik). Diğer hastada LSSK hipoplazik ve vestibül genişti. Ayrıca her iki tarafta yuvarlak pencereler hipoplazikti. Son hastada ise ayrıca eşlik eden anomali mevcut değildi.

Beş olguda her iki tarafta (%5,38) VA normalden geniş izlenmekte olup, bu hastalardan birinde (%20) VA genişliğine her iki tarafta endolenfatik kese genişliği de eşlik

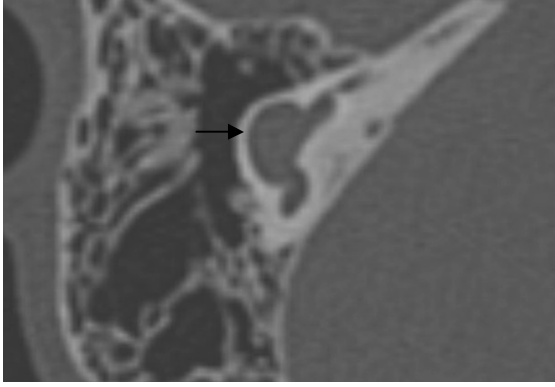
etmekteydi. GVAS'lu 2 hastada yüksek konumlu juguler bulbus, 1 hastada ise PSSK ile dehissensi mevcuttu.

Yapılan deęerlendirmeler sonrasında 186 kulakta ek olarak; 5 yuvarlak pencere atrezisi, 2 normalden geniř yuvarlak pencere, 7 yuvarlak pencere hipoplazisi, 6 oval pencere hipoplazisi, 2 oval pencere atrezisi, 2 normalden kalın oval pencere, 4 stapes kruslarının atrezisi, 8 stapes ön kruslarının normalden ince-silik izlenmesi, 2 inkus aplazisi ve stapes displazisi saptandı. Ayrıca 4 fasiyal sinir timpanik parçada dehissensi, 3 anterolateral konumlu fasiyal sinir, 2 normalden geniř fasiyal sinir labirintin parça, 18 juguler bulb yükseklięi, 3 sigmoid sinüs hipoplazisi, 5 sigmoid sinüs lateralizasyonu izlendi. Ayrıca 6 temporal kemik mastoid segment hipoplazisi, 10 mastoid hücre aşırı pnömotizasyonu, 7 mastoid hücre pnömotizasyonda azalma, 24 mastoid hücrelerde yumuřak doku dansitesi, 28 orta kulak bořluęunda yumuřak doku dansitesi saptandı (Tablo 4.3).

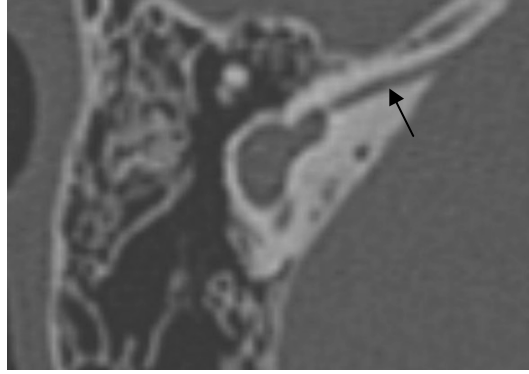
Doksanüç olgunun 10'unda yaygın periventriküler milimetrik intensite artımları, 5'inde oksipitalde daha belirgin olan periventriküler intensite artım alanları, 1'inde hipokampal intensite artımı ve atrofi, 1'inde pakigiri- band heterotopi saptandı. Saptanan periventriküler intensite artım alanlarının öncelikle beyaz cevher hastalıkları veya dismyelinizan hastalıklar açısından anlamlı olabileceęi düşünölmüřtür (Tablo 4.4).

Olguların 64'ünde iç kulak oluřumları tamamen normal olarak saptandı. Ancak bu hastalarda orta kulak ve mastoid hava hücrelerinde yumuřak doku dansiteleri, İAK bulböz dilatasyonu, yüksek yerleřimli juguler bulbus ve serebral parankim deęiřiklikleri gibi eřlik eden patolojiler mevcuttu.

5. OLGU ÖRNEKLERİ



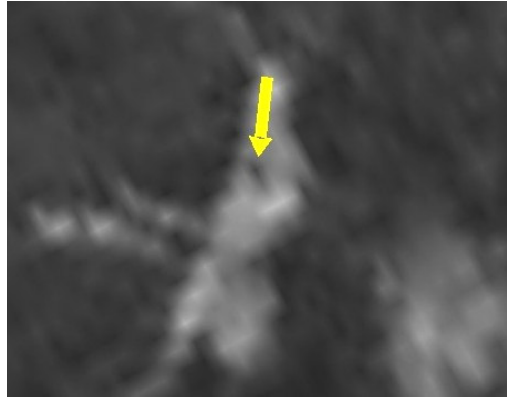
4.1A.



4.1B.

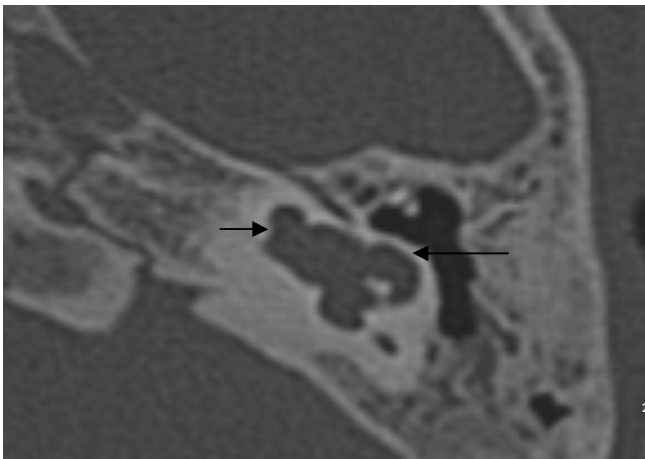


4.1C.

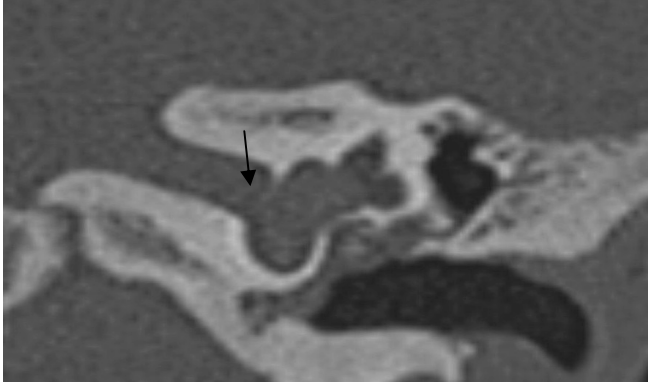


4.1D.

Şekil 4.1. Ortak kavite deformitesi. 8 yaşında erkek hasta sağ kulakta SNİK. A: aksiyel planda koklea ve vestibül tek bir kistik kavite şeklinde izleniyor (ok) B: İAK hipoplazik (ok) C: Aksiyel MRG CISS sekansında kistik kavite izleniyor (ok) D: MRG'de oblik sagittal planda İAK içerisinde tek bir sinir mevcut (muhtemelen fasiyal sinir-ok)



4.2A.

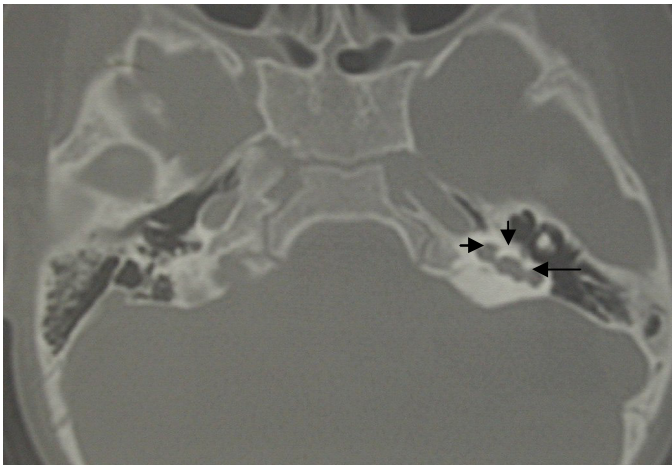


4.2B.

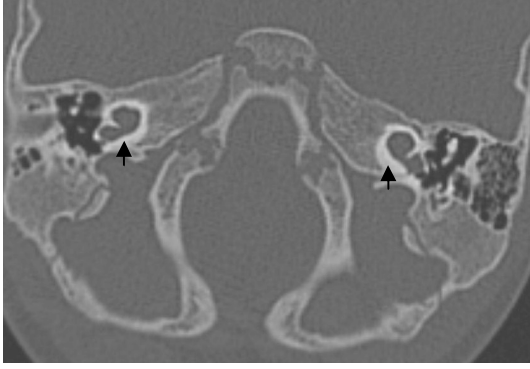


4.2C.

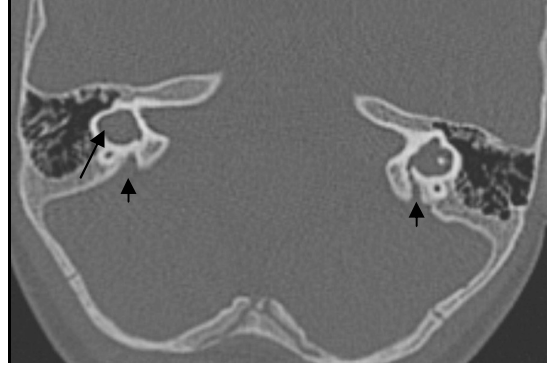
Şekil 4.2: Ortak kavite deformitesi. 6 yaşında erkek hasta, sol kulakta SNİK.A: Aksiyel planda sol kulakta koklea ve vestibül tek bir kistik kavite şeklinde izleniyor (kısa ok), ayrıca LSSK displazik (uzun ok) B: Koronal oblik planda, İAK ile kistik koklea arasında kemik defekt görülüyor (ok) C: Sagittal planda kistik koklea ve vestibül (ok)



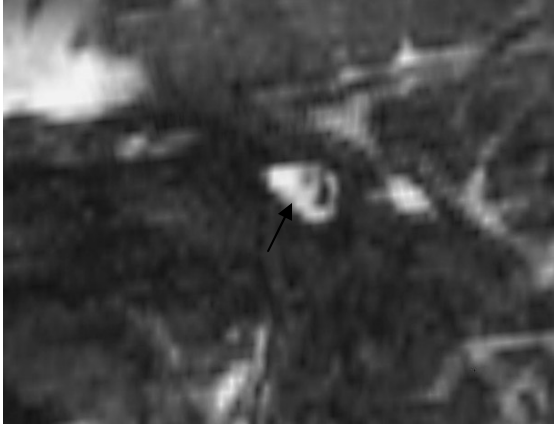
Şekil 4.3: IP-I malformasyonu. 5 yaşında erkek hasta, bilateral SNİK. Her iki kulakta IP-I ile uyumlu bulgular mevcuttu. Şekilde solda koklea ve vestibül kistik iki ayrı yapı şeklinde izleniyor. Ayrıca LSSK da kistik dilate (kısa oklar koklea ve vestibül , uzun ok LSSK).



4.4A.

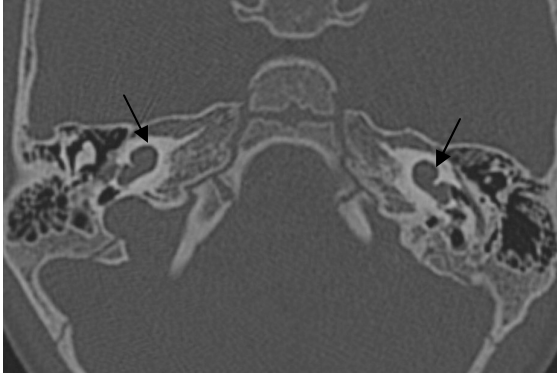


4.4B.

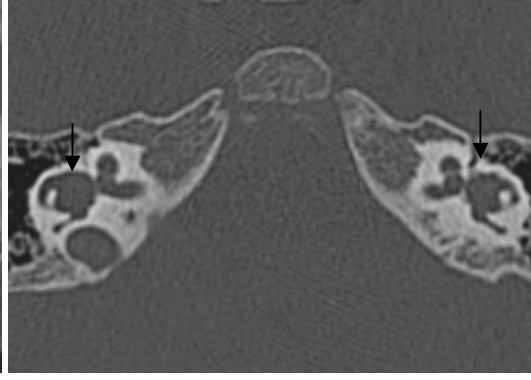


4.4C.

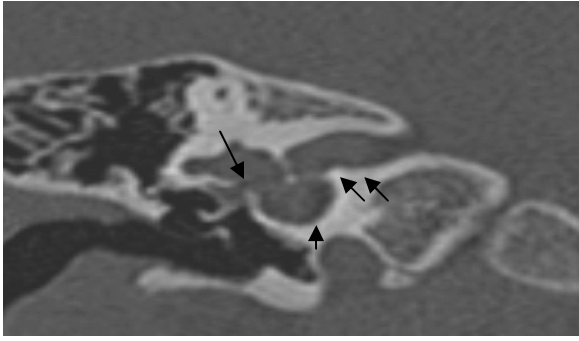
Şekil 4.4: Mondini malformasyonu. 2 yaşında kız hasta, bilateral SNİK öyküsü var. A: Aksiyal inceleme, her iki tarafta koklea bazal turu normalden geniş izleniyor ve koklea 1,5 tur yapıyor (oklar) B: aksiyel incelemede, Her iki tarafta LSSK normalden geniş-kısa, ayrıca vestibüller normalden geniş (uzun ok), ayrıca her iki tarafta VA'lar dilate (kısa oklar) C. MRG'de sagittal oblik CISS sekansta İAK içerisinde önde fasiyal sinir arkada ise kalın bir 8. sinir izleniyor. Koklear sinir ayrıca seçilmiyor.



4.5A.

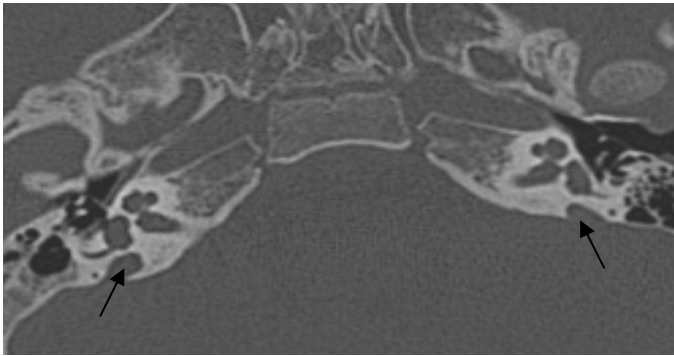


4.5B.

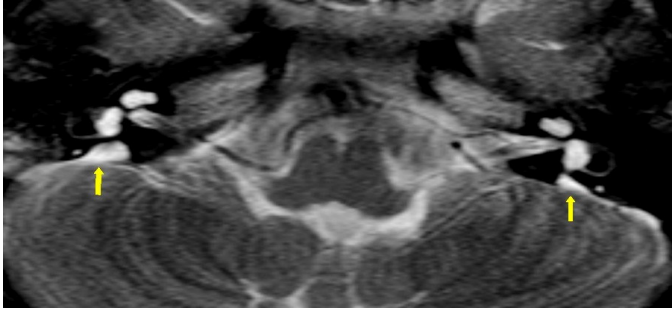


4.5C.

Şekil 4.5: Mondini malformasyonu. 2 yaşında kız hasta. Bilateral SNİK öyküsü var. A: Aksiyel incelemede; her iki tarafta koklea bazal turu normalden geniş izleniyor ve koklea 1,5 tur yapıyor (oklar) B:Aksiyel incelemede; her iki tarafta LSSK normalden geniş-kısa, ayrıca vestibül normalden geniş (uzun ok), ayrıca her iki tarafta VA'lar dilate (kısa oklar) C: koronal oblik incelemede; kısa ok geniş ve turunu tamamlamamış kokleayı, uzun ok geniş vestibülü ve çift ok İAK'yı gösteriyor.

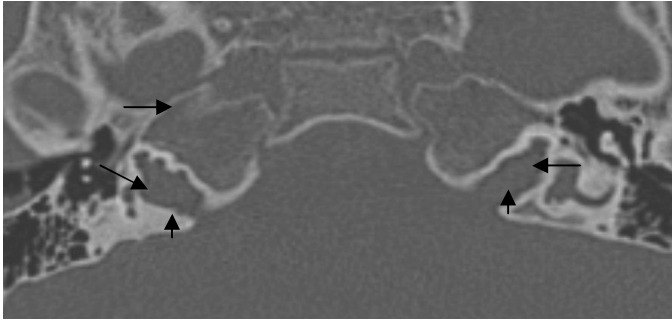


4.6A.



4.6B.

Şekil 4.6: Mondini malformasyonu. 9 yaşında erkek hasta bilateral SNİK. A:aksiyel incelemede; geniş vestibüler akuadaktlar (oklar) B:MRG'de aksiyel planda CISS sekansında her iki tarafta geniş endolenfatik kese (oklar).

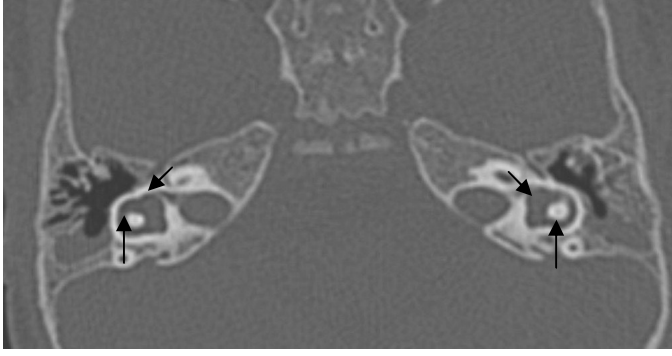


4.7A.

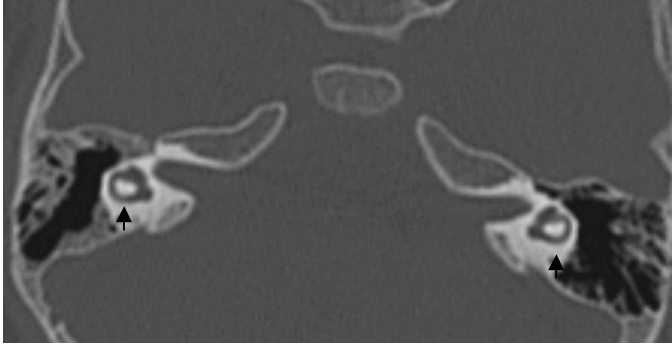


4.7B.

Şekil 4.7: X-Linked anomali. 3 yaşında erkek hasta bilateral SNİK A: Aksiyel planda koklea bazal turu ile İAK fundusu arasında kemik defekti mevcut (uzun oklar), İAK'lar bulböz dilate (kısa oklar) B: Sağda koklea bazal tur ile İAK fundus kesimi arasındaki ilişki izleniyor. Solda koklea apeksinin kistik dilate olduğu dikkati çekiyor(oklar).



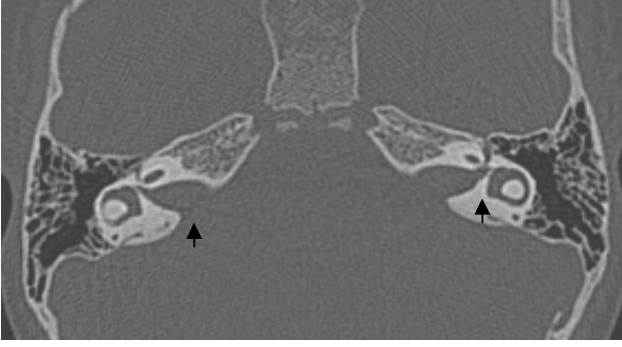
4.8A.



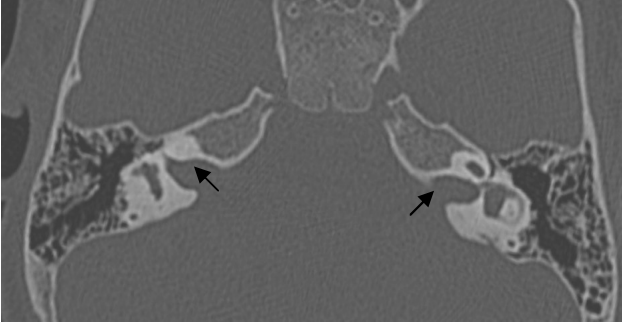
4.8B.

Şekil 4.8: A: LSVD (lateral semisirküler kanal-vestibül displazisi) 1 yaşında erkek hasta, bilateral SNİK. Her iki tarafta lateral semisirküler kanallar hipoplazik(uzun oklar), vestibüller normalden geniş izleniyor (kısa oklar vestibül) **B: LSSK displazisi** . 1 yaşında kız hasta, bilateral SNİK. Her iki tarafta LSSK hafif displazik (oklar), ayrıca vestibüler akvadukt girişleri belirgin ancak normal sınırlarda.

Eşlik eden diğer anomaliler;

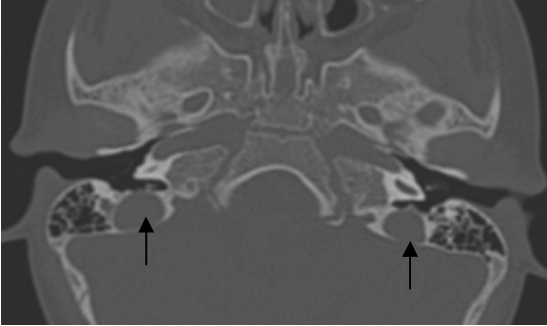


4.9A.

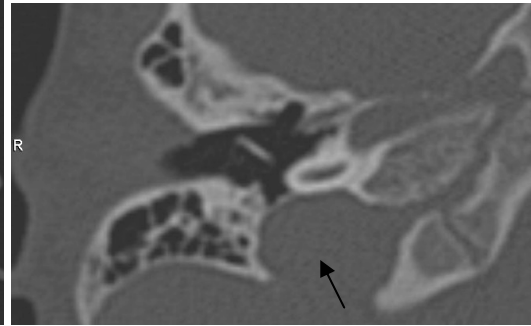


4.9B.

Şekil 4.9: İAK bulböz dilatasyonu (oklar)

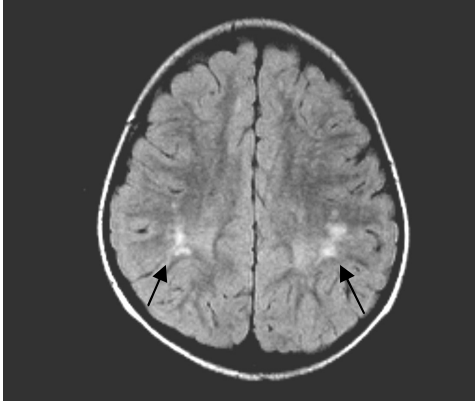


4.10A.

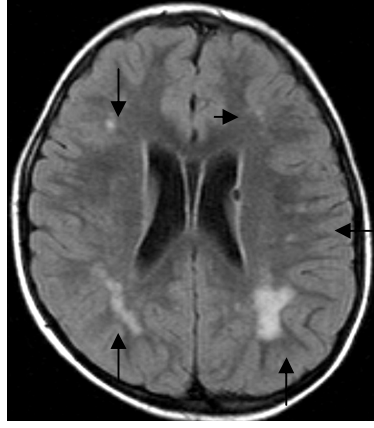


4.10B.

Şekil 4.10: Yüksek konumlu juguler bulbus. A: 3 yaşında kız hasta, bilateral SNİK. Her iki tarafta yüksek konumlu ve orta kulak boşluğuna dehissent juguler bulbus (oklar)
B: 6 yaşında bilateral SNİK. Solda yüksek konumlu ve orta kulak boşluğuna dehissent juguler bulbus (ok).



4.11A.



4.11B.

Şekil 4.11: Beyaz cevherde intensite artımları. A: 6 yaşında erkek hasta, bilateral SNİK. B: 8 yaşında erkek hasta, bilateral SNİK. Oksipital bölgelerde daha belirgin olmak üzere her iki tarafta yaygın subKortikal –periventriküler beyaz cevherde intensite artımları (oklar). İntensite artımları beyaz cevher hastalığı açısından anlamlı olarak raporlandırılmıştır.

5. TARTIŞMA

Konjenital sensorinöral işitme kaybı (SNİK) yaklaşık 1000 doğumda 1,5-2,1 oranında görülmektedir (41). İç kulak anomalilerinin erken saptanması oldukça önemlidir. Çünkü

olguların az bir kısmında, bu anomalilere bağlı olarak tekrarlayan menenjit ya da hafif bir travmaya sekonder ani ya da progresif SNİK gelişebilir (42).

Konjenital iç kulak malformasyonları çok dedektörlü temporal kemik BT ve temporal kemik MRG ile %20 oranında saptanabilir. Geri kalan %80 malformasyon, membranöz malformasyonlardır. Bunlar hiçbir görüntüleme yöntemi ile saptanamaz, patoloji kemik yapıda değil, hücresel düzeydedir (25).

Son 10 yılda koklear implantasyon uygulamalarının sıklığı belirgin artmıştır. İşitme testleriyle ortaya konmuş ileri, çok-ileri sensorinöral işitme kaybı olan hastalarda uygulanabilir. Ancak implant öncesi hastaların kapsamlı radyolojik ve psikolojik değerlendirmelerden geçmeleri gerekmektedir. Radyoloğun mutlaka cerrahi öncesinde görüntüleme yöntemleriyle mevcut iç kulak oluşumları değerlendirimi dışında, koklear implantasyon için kontrendike durumları (koklear sinir yokluğu, koklear aplazi, internal akustik kanal aplazisi) ve cerrahi sırasında dikkat edilmesi gereken durumları (fasiyal sinir dehissensisi, koklear ossifikasyon vs.) bildirmesi gerekmektedir. Bu açıdan koklear implantasyona gidecek olguların radyolojik olarak çok dedektörlü temporal kemik BT ve ayrıca temporal kemik MRG ile tüm iç kulak yapılarının ayrıca orta kulak patolojilerinin ve koklear sinirin değerlendirilmesi uygun olacaktır. Temporal kemik BT, temporal kemik değerlendirmesinde ve koklear implanta gidecek adayları belirlemede primer görüntüleme yöntemidir (1).

Koklear implantlar ileri, çok-ileri sensorinöral işitme kaybı olan hastalar için tasarlanmış cihazlardır. Kulak arkasında yer alan mikrofon, sesleri yakalayıp analiz eden ve kodlanmış sinyallere çeviren işlemciye (speech processor) gönderir. Kodlanan sinyaller kulak arkasında cilt altına implante edilen stimülatör vasıtasıyla elektrik sinyallerine dönüştürülerek koklea içindeki elektrodlara iletilir ve böylece kokleadaki spiral ganglion hücreleri ve aksonlar uyarılmış olur. Bu işlemde Korti organındaki birçok dejenere hücreler by-pass edilmiş olur. Koklear implant yerleştirilmesi mastoidektomi sırasında fasiyal reses açılarak, koklear promontoryum yuvarlak pencerenin yaklaşık 1mm. anteriorundan kokleostomi yapılmak suretiyle elektrodun skala timpani içerisine konulması ile gerçekleştirilir (1).

Kemik yapıların çok detaylı değerlendirilebilmesi, oldukça kullanışlı ve kolay ulaşılabilir olması nedeniyle temporal kemik incelemede ilk seçilecek modalite temporal kemik BT'dir. Çok dedektörlü BT inceleme ile ince kesit kalınlığı (0,5mm) ve tarama hızının artmasıyla, MPR (multiplanar reformasyon) ve 3 boyutlu imajlarla temporal kemiğe yönelik daha detaylı incelemeler yapılmaktadır. BT'nin rolü iç kulak malformasyonlarının tanımlanması, koklear implantasyonun yapılabilirliğinin ya da implantasyon için kontrendike

durumların ortaya konması ve hangi kulağın implantasyon için daha uygun olduğunun belirlenmesidir. BT görüntüleri konjenital anomaliler, koklear stenoz ve ossifikasyon, otit bulguları, internal akustik kanal genişliği, fasiyal sinir trasesi, mastoid kavite boyutları ve pnömotizasyonu, juguler fossa, sigmoid sinüs ve aberran vasküler yapılar açısından değerlendirilmelidir. Temporal kemik BT kemik detayı çok iyi yansıtır. Otik kapsülün kemik malformasyonlarını ve modiolus deformiteleri BT ile oldukça ayrıntılı bir şekilde izlenir. İnternal akustik kanal çapı kolaylıkla ölçülür. Koklear ossifikasyon değerlendirilir. Ancak BT ile nöral yapılar, iç kulak sıvıları ve fibrozis değerlendirilemez (43-46).

2005 yılında Jager ve ark.nın yaptığı bir çalışmada tek dedektörlü ve 4 dedektörlü temporal kemik BT ile aksiyel ve koronal görüntüler iki gözlemci tarafından karşılaştırmalı olarak değerlendirilmiştir. Sonuç olarak iç kulak yapılarının; ligamanlar, tendonlar, kaslar, fasiyal sinir, koklear sinir ve vestibüler sinir kanalları, oval ve yuvarlak pencere, koklear ve vestibüler akuadakt, modiolus, koklea kıvrımları ve lateral semisirküler kanallar gibi özellikle daha küçük anatomik yapıların görüntülenmesinde çok dedektörlü BT'nin tek dedektörlü BT'ye göre belirgin üstün olduğu vurgulanmıştır (2).

Konjenital SNİK'li olgularda iç kulak anomalilerinin ve koklear sinir varlığının saptanması, tedavi seçeneğinin belirlenmesi yanında tekrarlayıcı menenjit riski açısından bilgi sahibi olmak için çok önemlidir. Ayrıca mutlaka koklear sinir varlığı ortaya konmalıdır. Koklear siniri ve koklear fibrozisi ortaya koymada temporal kemik MRG üstündür. Koklear sinir yokluğu koklear implantasyon için kontrendikasyondur. MRG'da T2 ağırlıklı görüntülerle sıvı dolu labirent oluşumları görüntülenebilir. FSE T2A görüntülerde kemik, BOS, labirent içindeki sıvı ve sınırlar yüksek kontrast oluştururlar. FSE T2A görüntülerin dezavantajı kesit kalınlığının ince olmamasıdır (3mm). Bu kesitlerde labirent oluşumlarının çapları ve internal akustik kanalda yer alan sinirler (superior ve inferior vestibüler, koklear ve fasiyal sinirler) net olarak değerlendirilememektedir. 3D gradyent eko MRG ile 1mm. kalınlıkta kesitler elde olunabilir, fakat bu görüntülerde yumuşak dokular ve sıvılar arasındaki kontrast yeterli değildir. Bu dezavantaj CISS (constructive interference in steady state) yöntemi ile ortadan kaldırılabilir. Bir FISP (fast imaging in steady state precession) sekansı olan CISS yöntemi ile labirent oluşumları, internal akustik kanaldaki sinirlerin varlığı, endolenfatik kese varlığı, pontoserebellar patolojiler rahatlıkla ortaya konabilir. MRG kemik yapılar ve fasiyal kanal hakkında yeterli bilgi vermez (24).

Michel aplazisinde iç kulak yapıları tümüyle izlenmez. Çok nadir bir deformitedir. BT veya MRG'de komplet iç kulak yokluğu veya sıvı dolu tek bir kavite şeklinde izlenir. İnternal akustik kanallar izlenmez (7,25).

Koklear aplazide; koklea oluşmamıştır. Vestibül ve semisirküler kanal displazileri eşlik edebilir. Koklea yokluğunda fasiyal sinir labirintin parçası belirgin anterior deplasman gösterir (7,25).

Koklear hipoplazide; koklea ayrı bir yapı şeklinde izlenir ancak bir veya daha az tur yapar. Koklea çapı normale göre dardır. Vestibül ve semisirküler kanallar izlenir ancak çoğu zaman malformedirler. Tüm koklear patolojilerin %15'i hipoplazidir. VA genişliği genelde eşlik etmez. İAK ise normal veya hipoplazik olabilir (7,25).

Konjenital SNİK'li olgular üzerine yapılan çalışmalardan; Sennaroğlu ve ark.nın yaptığı çalışmada 54 kulakta 2 (%3,7) Michel displazisi, 1 (%1,85) koklear aplazi ve 4 (%7,4) koklear hipoplaziye rastlamışlardır (5). Sennaroğlu ve ark.nın yeni olgular ekleyerek yaptıkları ayrı bir çalışmada 46 kulaklık bir seride 2 (%4,3) Michel displazi, 3 (%6,5) koklear aplazi, 3 (%6,5) koklear hipoplazi olgusu saptamışlardır (7). Hui Ma ve ark. yaptıkları çalışmada 36 kulağın 1'inde (%2,7) Michel displazisi saptanmış olup, koklear aplazi veya koklear hipoplazi izlememişlerdir(46). Westerhof ve ark. 42 kulak üzerinden yapılan çalışmada Michel displazisine rastlamamışlar, 3 (%7,1) koklear aplazi, 2 (%4,7) koklear hipoplazi izlemişlerdir (47). Bizim çalışmamızda Michel aplazisi, koklear aplazi veya koklear hipoplazi ile uyumlu bulgu saptanmamıştır. Bulgular Hui Ma ve Bamiou ve ark.nın yaptıkları çalışmalar ile nispeten uyumludur.

Forme olmamış - ayrılaşmamış koklea, vestibül ve semisirküler kanalların tek ovoid kistik bir yapıya dönüşmesi ortak kavite deformitesi (*common cavity*) ile sonuçlanır. Koklea, vestibül ve semisirküler kanallar ayrı olarak seçilemez ve birleşik ovoid bir kist şeklinde izlenir. BT'de ve MRG'de koklea ve vestibül içi sıvı dolu tek kistik bir kavite şeklinde izlenir (13). Semisirküler kanallar normal veya malforme olabilir. Bu hastalarda genelde internal akustik kanal anomalileri eşlik eder. Büyük bir kistik kavite varsa İAK geniş, küçük bir kistik kavite varsa İAK genelde dardır. Çoğu hastada İAK fundusu ve lateral ucu defektif sonlanmaktadır (7,26). Konjenital SNİK'li hastalarda Sennaroğlu ve ark. 54 kulakta 7 (%12,9), Sennaroğlu ve ark. 46 kulakta 6 (%13), Hui Ma ve ark 36 kulakta 3 (%8,3), Westerhof ve ark. 42 kulakta 3 (%7,14) ortak kavite malformasyonu saptamışlardır (5,7,46,47). Bizim yaptığımız çalışmada ise 186 kulağın 2'sinde (%1,07) tek taraflı ortak kavite deformitesi saptanmış olup, yapılan diğer çalışmalara göre daha düşük bir orandadır. Olgularımızın her ikisinde de işitme kaybı tek taraflıydı. Olguların birinde İAK hipoplazikti ve MRG'de kanal içerisinde muhtemelen fasiyal sinire ait olabilecek tek bir sinir izleniyordu. Diğer hastada ise İAK kanalı normal olup, MRG'de kanal içerisinde koklear sinir izleniyordu. Bu iki hastaya da koklear implant operasyonu yapılmadı.

Incomplet partition Tip-I (IP-I) ; kistik koklea-vestibüler malformasyondur. Kistik ve boş koklea ile beraber dilate vestibül vardır. Bu malformasyonda koklea ve vestibül çapları normal olup iç yapıları kayıptır. Mondini’de bazal turda modiulus izlenirken diğer kesimlerde modiulus defektifdir. Burada ise modiulus ve kribriiform alan hiç yoktur. Vestibül Mondini’ye göre daha geniştir. Tip-I’de dilate vestibüler akuadakt izlenmez. Ancak tüm hastalarda İAK geniştir (7). Graham ve ark. koklea ve vestibüle ait olabilecek iki ayrı kavite tanımlamış ve buna ortak kavite demişlerdir (48). Ancak Sennaroğlu ve ark. bu displazik görünümün IP-I ile uyumlu olduğunu savunmuşlardır (5,7). Daha önce Swartz ve Harnsberger’in birbirinden ayrı kistik vestibülokoklear malformasyonu tanımlamışlardır (49). Bu tanımlamanın da daha sonra Sennaroğlu’nun yaptığı sınıflamaya göre IP-I ile uyumlu olduğu düşünülmüştür(7).

Hui Ma ve ark. Yaptıkları çalışmada 36 kulakta 3 (%8,3) IP-I tip anomali saptamışlardır (46). Westerhof ve ark. 42 kulakta 4 (%9,5) Mondini varyantı şeklinde olgu tanımlamışlardır (47). Bizim çalışmamızda 1 olguda her iki kulağında (%1,07) IP-I ile uyumlu bulgu saptanmış olup diğer araştırmalarla karşılaştırıldığında daha düşük bir yüzdede izlendiği dikkati çekmektedir. Ancak dikkat edilecek olursa çoğu çalışmada direkt olarak IP-I tanımı kullanılmamış olup, anomali deforme koklea ve vestibül şeklinde tanımlanmıştır. Bizim olgumuzda her iki tarafta koklea ve vestibül iki ayrı kistik yapı şeklinde izlendi. Modiulus yoktu. Solda LSSK kistik yapı şeklinde izlenirken bunun dışında her iki tarafta diğer semisirküler kanallar hipoplazikti. Ayrıca her iki tarafta oval pencere ve tek taraflı yuvarlak penceresi hipoplazikti ve tek tarafta yuvarlak pencere hipoplazikti. Sağda fasiyal sinir anterolateral konumluydu. VA’ları normaldi. İAK içerisinde koklear siniri mevcuttu. Bu bulgularla hasta IP-I olarak kabul edildi ve hastaya koklear implantasyon uygulandı.

Incomplet partition tip-II (Mondini displazisi) ’de koklea normalde yapması gereken 2,5 tur yerine sadece 1,5 tur yapar. Sadece bazal tur gelişmiştir. Orta kesim ve apikal tur skala kommunis ve kloaka denen ortak bir kavite halini almıştır. Modiulus hipoplaziktir veya izlenmez. Mondini displazisi genellikle geniş vestibüler akuadakt ve geniş endolenfatik kese ile beraberdir. Bu hastalarda % 20 oranında eşlik eden vestibül, semisirküler kanal ve endolenfatik kese malformasyonları izlenir (27-29).

Jackler ve ark. koklear hipoplazi ve ortak kaviteli olguların terminolojik olarak Mondini deformitesi olarak anılmasını önlemişler. İnkomplet bölümlenmeleri hafif ve ciddi form olarak ikiye ayırmışlar. Ancak bu ayrımın nasıl yapılacağı hakkında ayrıntı vermemişlerdir(25). Daha sonra Phelps ve ark. ‘Mondini’ ve ‘psödo-Mondini’ diye iki ayrı form tanımlamışlar ve psödo-Mondini’de Mondini’ye göre daha fazla menenjit riski olduğunu belirtmişlerdir Muhtemelen Phelps ve ark.nın tanımladığı psödo-Mondini , daha sonra

tanımlanacak olan X-linked anomali, Sennaroğlu ve ark.nın tanımlayacağı klasik Mondini ise IP-II tipi malformasyona uyar (50,51)

Konjenital SNİK'li olgularla yapılan çalışmalarda Sennaroğlu ve ark. 54 kulakta 12 (%22), Sennaroğlu ve ark. 46 kulakta 10 (%21,7), Hui Ma ve ark 36 kulakta 5 (%13,8), Westerhof ve ark. 42 kulakta 8 (%19) Mondini malformasyonu saptamışlardır (5,7,46,47).

Çalışmamızda 5 olguda, 10 kulakta bilateral Mondini malformasyonu ile uyumlu bulgular saptandı (%5,37). Bu olguların kokleası 1-1,5 turdu. Ayrıca kokleanın orta kesimi ve apeksi kistik, bazal turları ise normalden geniş olup, modiulus defektifti. Tüm olgularda vestibülün kistik dilatasyonu izlendi. 3 olguda(%60) her iki tarafta vestibüler akuadakt genişliği ve bu olgulardan birinde (%20) her iki tarafta geniş endolenfatik kese saptandı. Bir olguda (%20) her iki tarafta LSSK ve SSSK displazisi, iki olguda her iki tarafta sadece LSSK hipoplazisi (%25) eşlik ediyordu. Bir hastada yuvarlak pencereler atrezik olup, bir hastada ise yuvarlak pencereler normalden geniştir. Bir hastada fasiyal sinirin anterolaterale doğru deplase olduğu, aynı hastada sigmoid sinüs ve juguler fossasında tek taraflı hipoplazik olduğu izlendi. Bir hastada İAK içerisinde 8. sinire ait olabilecek kalın bir sinir izlenirken, diğer hastalarda İAK kanal içerisinde dört ayrı sinir izlendi (koklear sinir mevcuttu). Ayrıca bir hastada İAK ile koklea bazal turu arasında belirgin kemik defekti mevcuttu. Bu hastanın operasyonu sırasında belirgin *gusher* gelişti. Mondini tanısı konan 5 hastadan 3'üne koklear implantasyon yapıldı. Çalışmamızda Mondini malformasyonu saptama oranı diğer çalışmalara göre düşüktür. Sennaroğlu yaptığı çalışmalarda Mondini malformasyonuna geniş vestibüler akuadaktın mutlaka eşlik etmesi gerektiğini savunmuştur. Ancak bizim çalışmamızda 5 olgunun 3'ünde her iki tarafta geniş VA izlenirken, 2 olguda her iki tarafta VA' lar normaldi. Bu 2 olgunun daha önceki çalışmalarda tanımlanan Mondini varyantı açısından anlamlı olabileceği düşünülmüştür.

X-linked tipi sağırılıkta koklea bazal tur ve İAK fundusu arasında kemik lamina iki taraflı yoktur. İki tarafta da modiulus izlenmez. İAK'lar bulbözdür. İAK'daki subaraknoidal mesafe ile bazal turdaki perilenf arasındaki kominikasyon mevcuttur. Bu hastalarda cerrahi sırasında stapes maniplasyonu sonrasında iç kulaktan orta kulağa doğru yoğun bir BOS kaçıışı olur ki buna *stapes gusher* denir (31). Vestibül, vestibüler akuadakt ve semisirküler kanallar normaldir. Bazı hastalarda fasiyal sinir kanalı labirintin parçada genişleme izlenebilir. Bu bulgu, bölgedeki kemik yapıda kayıpla açıklanabilir (32).

İlk olarak 1971 yılında Nance ve ark. stapedektomi sırasında fiske stapes tabanı ve perilenfatik *gusher* ile ilişkili olarak *X-linked* sağırılığı tanımlamışlardır. Daha sonra 1991'de Phleps ve ark. oldukça geniş bir seride *X-linked* sağırılığı koklea ve İAK displazisi olarak

belirtmişlerdir. 1998'de Wallis ve ark. *X-linked* ile ilişkili genin Xq13-q21.1' de olduğunu bulmuşlardır. Bu hastalarda DFN3 geninde haritalanan Xq21 bölgesinde ve POU3F4 geninde mutasyon vardır. 1994'de Talbot ve Wilson, yine 1994'de Tang ve Parmes *X-linked* sağırılık ile ilgili çalışmalar yapmışlar ve benzer BT bulgularıyla karşılaşmışlardır (33,34).

Bizim çalışmamızda bir olguda her iki kulakta (%1,07) *X-linked* displazi açısından anlamlı bulgular izlendi. Koklea 2,5 turunu yapmakta olup, orta kesim ve apeksleri kistik ve displazikti. İAK'lar normalden geniş olup, koklea bazal turları ile direkt birleşmekteydi. İAK distal kesimiyle bazal tur arasında kemik defekt vardı. Modiolus izlenmedi. Her iki tarafta singüler sinir kanalı daha proksimalden seyredip, daha uzun ve belirgindi. Her iki tarafta vestibüler akuadakt vestibül komşuluğunda e normalden genişti. Her iki tarafta oval ve yuvarlak pencere atretikti. Fasiyal sinirlerin timpanik parçaları dehissenti. MRG'de İAK içerisinde koklear sinir normal izlendi. Bu hastaya koklear implantasyon uygulandı.

En sık görülen iç kulak malformasyonlarından biri de geniş, kistik ve kısa LSSK ile geniş vestibüldür. Bu patoloji lateral semisirküler kanal- vestibül displazisi (LSVD) olarak isimlendirilir. Beraber sıvı dolu kavite şeklinde BT ve GRE imajlarda kolaylıkla izlenebilir. Bu anomali bilateral olabilir ve diğer iç kulak anomalileri genelde eşlik eder. Semisirküler kanallardaki diğer anomaliler kanalların kısa, geniş, dar olması, parsiyel veya tam yokluğudur (26). Konjenital SNİK'li hastalar üzerinde yapılan radyolojik çalışmalarda Hui Ma ve ark 36 kulakta 14 (%38,8) ,Westerhof ve ark. 42 kulakta 9 (%21,4) LSVD saptamışlardır (46,47). Çalışmamızda 3 olguda her iki kulakta (%3,22) LSSK hipoplazik (normalden kalın ve kısa) olup, vestibül normalden geniş olarak izlendi (LSVD). Bu anomali diğer çalışmalarla karşılaştırıldığında daha düşük oranda saptanmıştır. Bu olgulardan birinde tüm semisirküler kanalar hipoplazik-displazik olup vestibül normalden geniş izlenmekteydi. Ayrıca orta kulak kemikçiklerinden stapes displazisi mevcuttu (stapes öne doğru disloke olup krusları atrezik). Diğer hastada LSSK hipoplazik ve vestibül genişti. Ayrıca her iki tarafta yuvarlak pencereler hipoplazikti. Son hastada ise eşlik eden anomali mevcut değildi.

Pappas ve ark. yaptıkları çalışmada %51,4 LSSK hipoplazi-displazi tanımlamışlar ve konjenital SNİK'li olgularda en sık saptanan anomali olduğunu vurgulamışlardır(40). Bizim çalışmamızda LSSK'ın izole hipoplazisi 22 kulakta (%11,8) tanımlanmış olup, çalışmamızda en yüksek oranda saptanan anomalidir. Ayrıca 1 kulakta (%0,53) tüm semisirküler kanallarda aplazi, 2 kulakta (%1,07) bir tarafta SSSK ve PSSK'da aplazi, 1 kulakta (%0,53) da LSSK'da kistik genişleme izlenmiştir

Sensorinöral işitme kayıplı olgularda yapılan çalışmalarda; Sennaroğlu ve ark.nın yaptığı başka bir çalışmada 54 kulakta 12 (%22,2), Sennaroğlu ve ark. 46 kulakta 16 (%34),

Hui Ma ve ark 36 kulakta 16 (%50), Westerhof ve ark. SNİK'li 42 kulakta 9 (%21) geniş vestibüler akuadakt ile uyumlu bulgu saptamışlardır. (5,7,46,47).Yaptığımız çalışmada 186 kulakta 10 (%5,38) geniş VA ve 2 (%1,07) geniş endolenfatik kese izledik. VA genişliği olan hastaların 3'ünde ve geniş endolenfatik kesesi olan olguda Mondini malformasyonu mevcuttu.

Koklear implantasyona gidecek bir hastada koklear sinir yokluğu koklear implantasyon için kontrendikedir. Bunun implantasyon öncesi mutlaka belirlenmesi zorunludur. Casselman ve ark. yaptıkları çalışmada MRG ile internal akustik kanal içerisinde koklear sinir yokluğunu tanımlamışlardır (52). Maxwell ve ark.(53) ile Gray ve ark. (54) İAK 'sı dar olan ve koklear siniri olmayan olgularda koklear implantasyonun başarısız olduğunu belirtmişlerdir. Shelton ve ark. BT ile dar İAK tespit edildiğinde büyük olasılıkla MRG'de İAK içerisinde koklear sinir yokluğunun buna eşlik ettiğine dikkati çekmişlerdir. Genelde böyle vakalarda İAK içerisinde fasiyal sinire ait bir oluşum izlenmekte olup, ya vestibulokoklear sinire ait olabilecek tek bir sinir mevcuttur, ya da superior ve inferior vestibüler sinirler de ayrıca izlenmekte olup koklear sinir izlenmez (55). Sonuç olarak internal akustik kanal darlığı BT'de tespit edilen olgularda mutlaka koklear sinir varlığını ortaya koymak için temporal kemik MRG CISS sekansları çalışılmalıdır. CISS yöntemi ile labirent oluşumları, internal akustik kanaldaki sinirlerin varlığı, endolenfatik kese varlığı rahatlıkla ortaya konabilir (52).

Yüksek çözünürlüklü T2 FSE MRG ve CISS görüntüleme ile fasiyal sinir ve vestibulokoklear sinirin üç dalı (koklear, superior vestibüler, inferior vestibüler) mükemmel izlenir. Bu dört sinir İAK'nın orta veya distal segmentinden alınan oblik sagittal plan ile kolaylıkla tanınabilir. Önde üstte fasiyal sinir, önde altta koklear sinir, arkada üstte superior vestibüler sinir ve arkada alta inferior vestibüler sinir mevcuttur. Bu anatomik bilgiyle ve yüksek çözünürlüklü MRG kullanılarak hangi sinirlerin mevcut olduğunu ve yaklaşık boyutlarını belirlemek mümkündür. Normal vakaların %90'ında koklear sinir vestibüler sinirlerden daha geniştir. Koklear sinir vakaların %64'ünde fasiyal sinir ile aynı veya daha geniş izlenir. Buna ek olarak yapılan çalışmalarda İAK içerisindeki dört sinirin diğer taraf İAK sinirleriyle yaklaşık aynı çapta oldukları izlenmiştir (55,56).

Nelson ve Hinojosa ise yaptıkları çalışmada normal İAK ve normal iç kulak gelişimi olan olgularda da koklear sinir yokluğunun olabileceğini bildirmişlerdir(57).

İnternal akustik kanal anomalileri aplazi, hipoplazi, dar kanal ve dublike kanaldır. İnternal akustik kanalın uzunluğunun 3mm ile 18 mm. arasında değiştiği bildirilmektedir (ortalama 12mm). İAK'ın çapı ise 2-8 mm arasında değişkenlik gösterebilir(15). Kanal çapı

2mm'in altında ise İAK dar olarak değerlendirilmelidir. İAK darlığının dış kulak yolu, orta kulak boşluğu ve iç kulak anomalilerine hatta diğer sistemik gelişimsel anomalilere eşlik edebileceği bilinmektedir. Kulağın konjenital malformasyonlarına İAK darlığı %12 arasında eşlik eder (37).

Adunka ve ark.nın 2006'da yaptıkları çalışmada İAK'ın en geniş yerinden yapılan ölçüme göre 3mm'in altındaki değerleri dar İAK olarak değerlendirmişlerdir. Yapılan çalışmada tamamen normal İAK ve iç kulak oluşumlarına sahip olgularda da koklear sinir yokluğuyla karşılaşılabileceği sonucu çıkarılmıştır. Çok nadir olarak İAK çapı dar olan olgularda MRG'de koklear sinir izlenebilmektedir. Ancak genel olarak İAK darlığında MRG'de çoğu zaman fasiyal sinir dışında birbirinden ayırt edilemeyen vestibülokoklear sinir kompleksinden bahsedilir. Böyle durumlarda klinisyen ile birlikte olgunun değerlendirilmesi ve koklear implantasyona gidip gitmeyeceği tartışmalıdır. Hastada kalinti isitme olup olmasına, dil gelişimine, yasına ve eğitim durumuna bakılarak koklear implantasyon denenebilir (58).

Sennaroğlu ve ark.nın 2002'de sensörinöral işitme kaybı olan 54 kulak üzerinde yaptıkları çalışmada; 10 (%18,5) İAK'da dilatasyon, 5 (%9,25) İAK'da darlık, 2 Michel olgusunda (%3,7) İAK'da aplazi izlemişlerdir (5). Sennaroğlu ve ark.nın 2002'de yaptıkları başka bir çalışmada 46 kulakta 22 (%47) İAK dilatasyonu, 2 (%4,3) İAK aplazisi, 5 (%10,8) İAK darlığı saptamışlardır (7). Hui MA ve ark.nın 2008'de yaptıkları çalışmada 88 kulakta 8 (%9,09) İAK anomalisi saptanmış olup bunlar İAK aplazisi ,darlığı ve dilatasyonu şeklindedir (47). 2001'de Westerhof ve ark.nın yaptıkları çalışmaya göre; 42 kulakta 3 (%7,1) İAK'da stenoz, 3 (%7,1) atrezi, 2 (%4,76) İAK dilatasyonu saptamışlardır(55). Bizim çalışmamızda; 186 kulağın 4'ünde İAK' da hipoplazi (%2,15), 16 (%8,6) 'sında bulböz izlendi.

Sennaroğlu ve ark.nın yaptıkları çalışmada 2 dar İAK içerisinde 8. sinir izlenmemiş olup, Michel displazili ve İAK'sı olmayan bir olguda da İAK ve koklear sinir saptanmamıştır. Ayrıca Mondini tanısı konan ve İAK'sı geniş olan bir kulakta koklear sinir izlenmemiştir. Yine 3 hastada İAK'lar içerisinde sadece 2 sinir izlenmiş olup koklear sinir ayrıca izlenmemiştir. 54 kulak üzerinden yapılan çalışmada toplam 7 kulakta (%12,9) koklear sinir izlenmemiştir(5). Bizim çalışmamızda İAK içerisinde 4 kulakta kalın 8. sinire ait olabilecek görünüm mevcut olup (% 2,15) koklear sinir ayrıca izlenmemiştir. 2 kulakta ise İAK içerisinde muhtemelen fasiyal sinire ait olabilecek tek bir sinir yapı görülmüştür (%1,07). Bu olguda muhtemelen koklear sinirin aplazik olduğu düşünülmüştür.

Koklear implantasyon öncesi, operasyon tekniği açısından, radyolojik değerlendirmede dikkat edilmesi gereken durumları Sennaroğlu ve ark. 2002 yayınladıkları çalışmada şu şekilde tanımlamışlardır. 1) fasiyal sinirin özellikle stapes, oval pencere ve promontoryumun önünden uzanacak şekilde anteromedial yerleşimli olması veya dehissensisi, 2) anterior yerleşimli sigmoid sinüs ve oldukça ince dura, 3) düz promontoryum (flat promontory), 4) hipoplazik mastoid. Bunlar cerrahın işlem sırasında implantı yerleştirirken dikkat etmesi gereken durumlar olup, radyoloğun raporunda bildirmesi gerekmektedir (5).

Fasiyal sinirin anteromedial gelişim ya da göçü, embriyolojik gelişimin 9- 13. haftalarında olup, bu eşlik eden koklea ve semisirküler kanal displazilerini açıklayabilir. Sennaroğlu özellikle lateral semisirküler kanal displazilerine fasiyal sinir anteromedial yerleşiminin eşlik ettiğini dikkati çekmiştir. Fasiyal sinir anteromedial migrasyonu genelde non-Mondini malformasyonlara eşlik eder ve neden Mondini malformasyonuna eşlik etmediği hala bilinmemektedir. Mondini malformasyonu ve fasiyal sinir kanalı bozuklukları arasında bir bağlantı olduğunu tanımlayan hiçbir literatür bulunmamaktadır (59,60). Çalışmamızda 4 kulakta (%2,15) fasiyal sinir timpanik parçada dehissensi izlenmiştir. 3 kulakta (%1,6) fasiyal sinir anterolateral konumlu olup, 2 kulakta (% 1,07) ise fasiyal sinir labirinitin parçası normalden geniş izlenmiştir.

Tomura ve ark.nın yaptıkları çalışmada yüksek juguler bulb oranı %2,4 bulunmuştur (61). Bizim çalışmamızda 18 kulakta (%9,67) yüksek yerleşimli juguler bulbus saptandı.

Çalışmamızda, 3 kulakta (%1,6) sigmoid sinüsün hipoplazik olduğunu ve 5 kulakta (%2,68) sigmoid sinüsün anterolateralizasyonunu izledik. 6 kulakta (%3,22) temporal kemik mastoid parçanın hipoplazik olduğunu belirttik. Fasiyal sinir dehissensisi, yüksek yerleşimli juguler bulbus, sigmoid sinüs anterolateralizasyonu ve mastoid parça hipoplazisi cerrahın operasyon öncesinde göz önünde bulundurması gereken parametrelerdir ve radyolojik değerlendirmeler sonrasında raporda mutlaka belirtilmelidir. Özellikle *gusher* (BOS fışkırması) açısından riskli durumların (ki bu özellikle İAK ile koklea arasındaki kemik defektinden kaynaklanır) implant öncesinde bilinmesi oldukça büyük önem taşır (60).

Lapointe ve ark.nın 2005'de yayınladıkları çalışmada konjenital SNİK olan hastaların serebral patolojileri gözden geçirilmiştir. 40 hasta üzerinden yapılan çalışmada 8 olguda (%20) belirgin serebral anomali saptanmıştır. Bunlar nodüler heterotipi, korpus kallozum hipoplazisi, miyelinizasyonda gecikme, anormal beyaz cevher intensite artımları olup, genel olarak bu tür hastalarda daha büyük oranda Kortikal displazi ve miyelinizasyon kaybı izlenmişlerdir (62).

Çalışmamızda özellikle serebral parankimde beyaz cevher hastalıkları açısından anlamlı olabilecek değişikliklere oldukça fazla rastladık. 93 hastanın toplam 17'sinde (%18,27) serebral patoloji saptandı. 17 serebral patoloji saptanan olgunun 15'inde (%88) periventriküler beyaz cevherde T2 ağırlıklı serilerde intensite artımları izlendi. 10 hastada periventriküler alanda yaygın, 5 hastada oksipital lobda daha ağırlıklı beyaz cevherde çok sayıda milimetrik boyutlu intensite artımları görüldü. Görünümlerin öncelikle beyaz cevher hastalığı ve dismiyelinizan hastalıklar açısından anlamlı olabileceği düşünüldü. Oksipital bölgede ağırlıklı yaygın periventriküler intensite artımları olan bir hastaya klinik-laboratuvar araştırmaları sonucunda metakromatik lökodistrofi tanısı kondu. Bir olguda (%1,07) mezial temporal skleroz açısından anlamlı olabilecek hipokampal intensite artımı ve atrofi izlendi. Bir olguda (%1,07) ise pakigiri- band heterotopi ve geçirilmiş CMV enfeksiyonu açısından anlamlı olabilecek değişiklikler mevcuttu.

7.SONUÇ

Koklear implant öncesinde implantasyona uygun adayların ve koklear implantasyon için kontrendike olabilecek durumların belirlenmesinde, yine operasyon öncesinde cerrahın dikkat etmesi gereken patolojileri saptamada çok dedektörlü temporal kemik BT ve MRG teknikleri kombine kullanılmalıdır. İç kulak malformasyonlarını ve internal akustik kanal çapını belirlemede temporal kemik BT seçilmesi gereken ilk görüntüleme yöntemidir. Ancak implantasyona gidebilecek olguların İAK içindeki koklear sinir varlığını saptamada MRG önceliklidir. Bu açıdan çok dedektörlü temporal kemik BT ve MRG tetkikleri mutlaka kombine çalışılmalıdır.

Son yıllarda koklear implantasyon uygulamalarının sıklığı belirgin artmıştır. Ancak olguların kapsamlı radyolojik değerlendirmelerden geçmeleri ve cerrah ile radyoloğun implant adaylarının belirlemede işbirliği içinde çalışmaları gerekmektedir. İç kulak gibi karmaşık bir anatominin ve bu bölgenin malformasyonlarının deneyimli bir radyolog tarafından değerlendirilmesi uygun olacaktır.

KAYNAKLAR

- 1) Witte R, Lane J, Driscoll C, Landy L, Bernstein M, Kotsenas A, Kocharian A. Pediatric and adult cochlear implantation. Radiographics 2003;23:1185-1200
- 2) Jager L, Bonell H, Liebl B, Srivastava S, Arbusov V, Hempel M, Reiser M. CT of the Normal Temporal Bone: Comparison of Multi- and Single- Detector Row CT. Radiology 2005;235:133-141
- 3) İncesulu A, Kocatürk S, Keyik B. Koklear implantasyon öncesinde yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bulgularının karşılaştırılması. Kulak Burun Boğaz İhtisas Dergisi 2003;10 (3) :98-104
- 4) Nair S.B, Abou-Elhamd K.A. A retrospective analysis of high resolution computed tomography in the assessment of cochlear implant patients. Clin. Otolaryngol 2000; 25,55-61
- 5) Sennaroğlu L, Saatçi I. Magnetic resonance imaging versus computed tomography in pre-operative evaluation of cochlear implant candidates with congenital hearing loss. The Journal of Laryngology & Otology 2002; 116, 804-810
- 6) Nadol J, Wen-Zhuang. Diameter of the cochlear nerve in deaf humans: implications for cochlear implantation. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992:101.
- 7) Sennaroğlu L, Saatçi Işık. A New Classification for cochleavestibular malformations. Laryngoscope December 2002: 112
- 8) Sadler T.W. Langman's Medikal Embriyoloji; Sayfa 331-338
- 9) Moore K. İnsan Embriyolojisi Sayfa 503-510.
- 10) Arıncı K, Elhan A. Anatomi; Sayfa 479-488.
- 11) Dere F. Anatomi Cilt 1-2; Sayfa 419-440.
- 12) Swartz J.D. Harnsberger H.R: Imaging of The Temporal Bone, Third Edition, Thieme 1998,247.
- 13) Swartz J.D. an Overview of Congenital/ Developmental Sensorineural Hearing Loss With Emphasis on the Vestibular Aqueduct Syndrome. Seminars in Ultrasound, CT, and MRI, Vol 25,2004:353-368.

- 14) Özocak O, Unur E, Ülger H. Meatus Acusticus Internus'un Morfometrisi ve Varyasyonları.Erciyes Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi 13 (3) 1-7,2004
- 15) Valvassori GE, Pierce RH. The normal internal acustic canal. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 92,; 1232-1241,1964
- 16) Akyıldız N. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi Cilt 2 2002; Sayfa 84-140.
- 17) Savaş R. Bilgisayarlı Tomografi, Terminoloji, Tarihçe, Görüntü Oluşum Süreci. Temel Radyoloji Fiziği. Türk Radyoloji Derneği İzmir Şubesi Eğitim Sempozyumları 2004-2005. Sayfa 65-66.
- 18) Karabulut N. Helikal BT, Çok Kesitli BT ve Elektron Demeti BT. Temel Radyoloji Fiziği. Türk Radyoloji Derneği İzmir Şubesi Eğitim Sempozyumları 2004-2005. Sayfa 67-71.
- 19) Tuncel E. Bilgisayarlı Tomografi. Klinik Radyoloji. Genişletilmiş 2. Baskı. Sayfa 87-89.
- 20) Kaya T,Özkan R,Adapınar B.Temel Radyoloji Tekniği 1997; Manyetik Rezonans Görüntüleme Fiziği; Sayfa 355-393.
- 21) Sabir N. Temel Radyoloji Fiziği 2005, Manyetik Rezonans ;Sayfa 203–206.
- 22) Frahm J, Gyggell M.L, Hanicke W.Rapid Scan Techniques. In: Stark D.D. Bradley W.G. ed.Magnetic Resonance Imaging.2. nd ed.St. Louis: Mosby, 1992; 165-204.
- 23) Casselman J.W, Kuhweide R, Ampe W, Meeus L, Steyaert L. Pathology of the Membranous Labyrinth: Comparison of T1 and T2-weighted and Gadolinium Enhanced Spin Echo and 3DFT-CISS imaging.AJNR 1993; 14:59-69.
- 24) Casselman J.W, Kuhweide R, Deimling M, Ampe W, Dehaene I, Meeus L. Constructive Interference in Steady State -3DFT MRG Imaging of the Inner ear and Cerebellopontine Angle.AJNR 1993;14:47-57.
- 25) Jackler RK. Congenital malformations of the iner ear.In: Cummings CS,editor.Otolaryngology-Head and Neck Surgery,2nd.edn. Chicago: Mosby-Yearbook,1993 Chapter 152.
- 26) Casselman J.W, Offeciers E.F, Foer B.D, Kuhweide R. CT and MRG Imaging of Congenital Abnormalities of the Inner Ear and Internal Acustic Canal. EJR 40 (2001) 94-104.

- 27) Schuknecht H.F. Mondini Dysplasia, A Clinical and Pathological Study. The Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology; 1980,no.1,Part2.
- 28) Miyamoto R.T, Robbins A.M, Myres W.A, Pope M.L. Cochlear Implantation in the Mondini Inner ear Malformation. The American Journal of Otolaryngology,Vol17,No 4,July 1986.
- 29) Dahm M.C, Weber B.P, Lenarz T. Cochlear Implantation in a Mondini Malformation of the Inner Ear and the Management of Perilymphatic Gusher;Adv Otorhinolaryngol.Basel,1995,vol50,pp66-71.
- 30) Pyle G.M. Embryological Development and Large Vestibular Aquaduct Syndrome. The Laryngoscope;110,1837-1842,2000.
- 31) Phelps P.D. The basal turn of the cochlea; The British Journal of Radiology,65,370-374.
- 32) Papadaki E, Prassopoulos P, Bizakis J, Papadakis h. X-Linked deafness with stapes gusher in females; EJR 29,71-75,1998.
- 33) Kumar G, Castillo M, Buchman C.A. X-linked Stapes gusher: CT findings in One Patient; AJNR 24: 1130-1132,2003.
- 34) Chee N.C, Suhailee S, Goh J. Clinics in diagnostic imaging; Singapore Med J 2006; 47 (9) :822.
- 35) Sampaio A.L, Cureoglu S, Schachern P.A, Oliveria C.A. Cochleasaccular Dysplasia: A Morphometric and Histopathologic Study in a Series of Temporal Bones; Otolaryngology and Neurotology,25:530-535,2004.
- 36) Ray J, Gray F, Vanat Z.H, Begg J.A. The Scheibe cochlea deformity with macrocephaly: a case for single channel implantation; the Journal of Laryngology and Otolaryngology, vol 112, 1065-1068,1998.
- 37) Demir OI, Cakmakcı H, Erdag TK, Men S. Narrow duplicated internal akustiky canal: radiological findings and review of the literature. Pediatr Radiol ;35: 1220-1223,2005
- 38) Weissmann JL, Arriaga m, Curtin HD, Hirsh B. Duplication anomaly of the internal akustiky canal.Am J Neuroradiol 12:867-869,1991
- 39) Swartz J.D. Harnsberger H.R: Imaging of The Temporal Bone, Third Edition, Thieme 1998,345-360.

- 40) Pappas DG, Simpson LC, McKenzie RA, et al. High resolution computed tomography: Determination of the cause of pediatric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1990; 100 (6) : 564-569
- 41) Vartinen E, Kemppinen P, Karjalainen S. Prevalence of bilateral sensorineural hearing impairment in a Finnish childhood population. *Int J. Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997; 41:175-185
- 42) Park AH, Kou B, Hotaling A: Clinic course of pediatric congenital inner ear malformations. *Laryngoscope.* 2000; 110:1715-1719
- 43) William WML. Imaging of cochlear and auditory brain stem implantation. *AJNR* .1988; 19:1147-1154
- 44) Casselman JW. Temporal bone imaging. *Neuroimaging Clin N Am.* 1996;6:265- 289
- 45) Hu H. Multislice helical CT: Scan and reconstruction. *Med Phys.* 1999;26:5-18.
- 46) Hui M, Hang P, Liang B, Tian Z, Lei Z, Kong W, Fen G. Multislice Spiral Computed Tomography Imaging in Congenital Inner Ear Malformations. 2008; 32:146-150
- 47) Westerhof J.P, Rademaker J, Weber B.P, Beeler H. Congenital malformations of the Inner Ear and the Vestibulocochlear Nerve in Children with CT and MRI. *Journal of Computer Assisted Tomography* 2001; 25 (5) :719-726
- 48) Graham JM, Phelps PD, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. *J Laryngol Otol* 2000; 114:1-4
- 49) Swartz JD, Harnsberger HR. The otic capsule and otodystrophies. In: *Imaging of the Temporal Bone*, 3rd ed. New York: Thieme, 1998:240-317
- 50) Phelps PD. Mondini and pseudo-Mondini. *Clin Otolaryngol* 1990;15:99-101
- 51) Phelps PD, King A, Michaels L. Cochlear dysplasia and meningitis. *Am J Otol* 1994; 15:551-557
- 52) Casselman JW, Offeciers FE, Govaerts PJ, Kuhweide R, Geldof H, Somers T, et al. Aplasia and hypoplasia of the vestibulocochlear nerve: diagnosis with MRI imaging. *Radiology* 1997; 202:773-81

- 53) Maxwell AP, Mason SP, O'Donoghue GM. Cochlear nerve aplasia: Its importance in cochlear implantation. *Am J Otol* 1999;20:335-7
- 54) Gray RF, Baguley DM, Vanat Z, Begg J, Phelps PD. Cochlear implant failure due to unexpected absence of the eighth nerve- a cautionary tale. *J Laryngol Otol* 1998;112:646-9
- 55) Shelton RD, Luxford WM, Tonokawa LW, et al. The narrow internal acoustic canal in children: a contraindication to cochlear implantation. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1989;100:227-31
- 56) Glastonbury CM, Davidson HC, Harnsberger HR, Butler J et al. Imaging Findings of Cochlear Nerve Deficiency. *AJNR* 2002; 23:635-643
- 57) Rubinstein D, Sandberg EJ, Cajade-Law AG. Anatomy of the facial and vestibulocochlear nerves in the internal acoustic canal. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17: 1099-1105
- 58) Adunka OF, Roush PA, Teagle HF, Carolyn JB et al. Internal acoustic canal morphology in children with cochlear nerve deficiency. *Otology&Neurotology* 2006; 27:793-801
- 59) Romo LV, Curtin HD. Anomalous Facial Nerve Canal with Cochlear Malformations. *AJNR* 2001; 22:838-844
- 60) Sennaroğlu L, Aydın E. Anteroposterior Approach with Split Ear Canal for Cochlear Implantation in Severe Malformations. *Otology&Neurotology* 2002; 23:39-43L
- 61) Tomura N, et al. Normal variations of the temporal bone on high-resolution CT: their incidence and clinical significance. *Clin Radiol* 1995; 50: 144-148
- 62) Lapointe A, Viamonte C, Morris M, Manolidis. Central nervous system findings by magnetic resonance in children with profound sensorineural hearing loss. *International journal of pediatric otorhinolaryngology* 2006;70,863-868