

Konjenital İç Kulak Anomalileri Tipleri ve Görülme Sıklığı

Şule KAYA¹, Gonca SENNAROĞLU², Levent SENNAROĞLU³

¹Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Odyoloji Bölümü, Ankara. ²Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Odyoloji Bölümü, Ankara.

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZ

Amaç: Bu araştırmanın amacı bir üniversite hastanesinde konjenital iç kulak anomalilerinin tiplerini, görülme sıklıklarını ve özelliklerini incelemektir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmada, bir üniversite hastanesinin 2000-2017 yılları arasında konjenital iç kulak anomalisi tanısı almış bireylere ait kayıtları retrospektif olarak incelenmiştir. Anomalinin tipi, hangi kulakta bulunduğu, çift kulakta mı tek kulakta mı bulunduğu, cerrahi müdahale yapılmı durumu ve hastaların demografik özellikleri değerlendirilmiştir.

Bulgular: Araştırma kapsamında 774 bireye ait kayıt incelenmiş 758 bireyin kaydı (1516 kulak) analize dahil edilmiştir. Kokleo-vestibüler anomaliler % 89.29 oranında görülmüş olup, sadece vestibüler, sadece semisirküler kanal sadece internal akustik kanal ve sadece kranial sinir etkilenimleri çok düşük oranlardadır. Kokleo-vestibüler anomalilerden en sık görülen anomali tipi inkomplet partiyonlar ve en az görülen anomali tipi komplet labirentin aplazisidir. Anomaliler büyük oranda (%87.62) bilateraldir. Hastaların %51.2'sinin beyinsapı implantı veya koklear implant uygulandığı görülmüştür.

Sonuç: Bu çalışmada konjenital iç kulak anomalilerinin epidemiyolojik özellikleri incelenen boyutlar açısından ortaya konmuştur. Konjenital iç kulak anomalilerin epidemiyolojik özellikleri ile ilgili yapılacak paylaşımlar bu anomalilerin tanınabilmesine ve özelliklerinin anlaşılmasına katkı sağlayacaktır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital iç kulak anomalileri, epidemiyoloji, görülme sıklığı

ABSTRACT

Types and Prevalence of Congenital Inner Ear Malformations

Objective: The aim of this study was to investigate the types, prevalence of congenital inner ear anomalies in a university hospital.

Material and Method: In this study, congenital inner ear anomalies data of a university hospital between 2000 and 2017 were retrospectively evaluated. The type of anomaly, ear side, surgical intervention and demographic characteristics of the patients were analyzed.

Results: The files of 774 patients were checked and the data of 758 patients (1516 ears) with congenital inner ear anomalies were included in the analysis. Cochleo-vestibular anomalies were seen in 89.29% of the cases. The ratio for only just vestibular, semicircular canal, internal acoustic canal or cranial nerve involvement were very low. Among the cochleo-vestibular anomalies, the most common type of anomaly was incomplete partition and the least common one was complete labyrinthine aplasia. The anomalies were mostly bilateral (87.62%), and 51.2% of the patients had brainstem or cochlear implant.

Conclusion: In this study, epidemiological features of congenital inner ear anomalies were presented in terms of the dimensions examined. The studies on epidemiological features of congenital inner ear anomalies will contribute to the identification and characterization of these anomalies.

Keywords: Congenital inner ear anomalies, epidemiology, prevalence

Cite this article as: Kaya, Ş., Sennaroğlu, G., Sennaroğlu, L. (2019). Konjenital İç Kulak Anomalileri Tipleri ve Görülme Sıklığı. TJAHR 2019; 2(2):34-38.

GİRİŞ

Konjenital kulak anomalileri embriyolojik gelişim sürecinde meydana gelen sorunlar sonucu oluşmakta ve konjenital işitme kaybı nedenleri arasında yer almaktadır. Embriyolojik gelişim sürecinde meydana gelen duraksamalar anomalinin oluştuğu bölgeyi belirlemekte, gelişim haftasına bağlı olarak anomalinin etkilediği bölge değişiklik göstermektedir. Konjenital kulak anomalileri; dış kulağı, orta kulağı, iç kulağı veya bunların

kombinasyonlarını etkileyebilmektedir (Bartel-Friedrich & Wulke, 2007). Dış/orta kulak ve iç kulağın embriyogenezi farklı olduğu için konjenital iç kulak anomalileri dış/orta kulak malformasyonları olmaksızın da görülebilmektedir (Schwager, 2007). Dış/ orta kulak anomalisi olan bir çok hastanın iç kulak anomalisinin de olduğu bildirilmektedir (Bartel-Friedrich & Wulke, 2007). Farklı odyolojik bulgulara sebep olan iç kulak

Correspondence Address/Yazışma Adresi: Şule KAYA, Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Odyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
E-mail: sulecekic@hotmail.com

Received/Geliş Tarihi: 22.10.2019, **Accepted/Kabul Tarihi:** 28.10.2019, **Available Online Date/Çevrimiçi Yayın Tarihi:** 05.11.2019

©Copyright 2019 by Turkish Association of Audiologists and Speech Pathologists - Available online at <http://tjaudiologyandhear.com/>
©Telif Hakkı 2019 Türkiye Odyologlar & Konuşma Bozuklukları Uzmanları Derneği - Makale metnine <http://tjaudiologyandhear.com/> web sayfasından ulaşılabilir

anomalileri sıklıkla bebeklik döneminde fark edilmekte ancak geniş vestibüler akuadukt gibi bazı malformasyonlar ancak ilerleyen yıllarda tespit edilmektedir (Huang, Zdanski, & Castillo, 2012)

Konjenital iç kulak anomalileri, hafif displaziden komplet iç kulak aplazisine kadar farklı formlarda görülebilmektedir (Paccola, Fernandes, & Mondelli, 2013). Çok sayıda farklı malformasyon bulunmasından dolayı literatürde farklı sınıflandırmalar yer almaktadır. İç kulak anomalileri ile ilgili literatürde yer alan ilk sınıflandırma Jackler ve diğerlerinin (1987) yaptığı sınıflandırmadır ve aynı yazar'ın 1995'te yaptığı düzenlemelerle Jackler sınıflaması literatürde yer almaktadır (Jackler, 2005). Radyolojik görüntülemelerdeki ilerlemeler ve histopatolojik çalışmalar sonucunda Sennaroğlu ve Saatçi 2002'de, Sennaroğlu ve diğ. 2006'da, Sennaroğlu ve diğ. 2013'te ve Sennaroğlu ve Bajin 2017'de yayınladıkları çalışmalarda iç kulak anomalilerini yeniden sınıflandırmışlar (Sennaroglu, Ozkan, & Aslan, 2013; Sennaroglu & Saatci, 2002; Sennaroglu, Sarac, & Ergin, 2006; Sennaroglu & Bajin, 2017). Buna göre iç kulak anomalileri; koklear, vestibüler, semisirküler kanal, internal akustik kanal ve vestibülokoklear akuadukt malformasyonları olarak belirlenmiş, başlıklara göre sıralanmaktadır Koklear malformasyon grubunda komplet labirentin aplazisi (*michel* aplazisi), rudimentar otokist, koklear aplazi, ortak kavite, kokleanın inkomplet partisionları (IP-I; IP-II; IP-III), koklear hipoplaziler (Tip-I; Tip-II; Tip-III; Tip-IV), geniş vestibüler akuadukt ve koklear apertür anomalileri alt grupları yer almaktadır.

Bu çalışmada belirli bir zaman diliminde görülen iç kulak anomalileri tipleri bu tiplerin; cinsiyete göre bulunma durumu, tek taraflı veya çift taraflı bulunma durumu, sağ veya sol kulakta bulunma durumu araştırılmıştır. Anomalinin tipi, hangi kulakta bulunduğu, çift kulakta mı tek kulakta mı bulunduğu, cerrahi müdahale yapılma durumu ve hastaların demografik özellikleri değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM

İç kulak anomalileri ile ilgili gerçekleştirilen bu araştırma retrospektif bir çalışmadır. Hacettepe Üniversitesi KBB Kliniğinde 2000- 2017 yılları arasında iç kulak anomalisi tanısı almış hastaların dosyaları retrospektif olarak incelenmiştir. Bu inceleme için AYBÜ Etik kurul onayı alınmıştır. Dijital ortamda yer 774 bireye ait kayda ulaşılmış hatalı kayıtların tespit edilmesi sonucunda 758 bireye ait kayıtlar analize alınmıştır. Bireylerin yaşı, cinsiyeti, hangi anomali tipine sahip olduğu, anomalinin tek taraflı mı, çift taraflı mı olduğu, sağ kulakta mı sol kulakta mı olduğu, cerrahi müdahale yapıp yapılmadığı bilgilerine ulaşılmıştır.

İstatistiksel analiz için frekans ve yüzde değerlerini içeren tanımlayıcı istatistiksel yöntemlerden yararlanılmıştır.

BULGULAR

İç kulak anomalilerinin epidemiyolojisini incelemek amacıyla yapılan bu araştırma 758 bireye ait (N=1516 kulak) kayıtlar incelenmiştir. Cinsiyet değişkeni incelendiğinde hastaların %50.3'sinin (n=381) kız, %45.2'nin (n=343) ise erkek olduğu görülmüştür. Kayıtlarda hastaların %4.5 (n=34) cinsiyet bilgisinin yer almadığı, bu bireylerin cinsiyet tahmini yapılamayacak şekilde her iki cins için ortak kullanılabilir isme sahip olmaları isme sahip olmaları veya yabancı uyruklu olmalarından dolayı cinsiyet tespiti de yapılamamıştır.

Veri seti bireylerin yaş özellikleri açısından incelendiğinde hastaların doğum tarihi bilgisinin ulaşılabilir olmasına rağmen tanı yaşlarının belirlenmemesi nedeniyle analize dahil edilememiştir.

Değerlendirilen 1516 kulak için anomali çeşitleri incelendiğinde kokleo-vestibüler anomali çeşidinin % 89.29 (n=1355) oranında, sadece vestibüler anomalilerin %2.5 (n=38) oranında, sadece semisirkülee kanal anomalilerinin %0.14 (n=2) oranında, internal akustik kanal anomalilerinin % 0.77 (n=11) oranında ve sadece kranial sinir anomalilerinin %1,1 (n=16) oranında olduğu görülmüştür. Değerlendirilen 1516 kulaktan %5.4'ünün (n=82) normal özellikte olduğu görülmüştür. Kayıtların %0.8'inin (n=12) boş bırakıldığı dikkat çekmiştir. Anomali çeşitleri, sağ, sol kulakta ve toplam görülme durumları bilgisi Tablo 1'de yer almaktadır.

Değerlendirilen 775 bireylerden % 87.62'sinde (n=679) bilateral, %10.71'inde (n=83) ise sadece tek taraflı anomali olduğu görülmüştür. Hastaların veri setinde bireylerin %1.67'sinde (n=13) sadece tek kulak bilgisi olduğu diğer kulaklarının hangi özellikte olduğunun belirtilmediği görülmüştür. Bilateral iç kulak anomalisi olan 679 bireylerin %84.53'sinde (n=574) bilateral aynı anomali tipinin, %15.47'inde (n=105) iki kulakta farklı anomali tipi olduğu görülmüştür. Anomalinin bulunduğu taraf bilgisi değerlendirildiğinde sağ ve sol kulakta bulunma oranları çok benzer değerde olduğu görülmektedir.

Ameliyat olma durumu incelendiğinde hastaların %51.2'sinin (388) beyinsapı İmplantı veya Koklear implant ameliyatı olduğu % 48.8'inin (370) ameliyat olmadığı görülmüştür. Bunların % 35.5'inin (269) koklear implant olduğu, %15.7'sinin (119) beyinsapı implantı olduğu belirlenmiştir.

TARTIŞMA

İç kulağı etkileyen konjenital bir çok farklı anomali bulunmakta ve kemik labirenti etkileyen anomalilerin %20 oranında, membranöz labirent anomalilerinin ise %80 oranında olduğu bildirilmektedir (Sennaroglu, 2009). Bu çeşitlilik ve tanılamadaki zorluklar nedeniyle literatürde farklı sınıflandırmalar ve farklı bulunma sıklığı bilgileri bulunmaktadır (Aldhafeeri & Alsanosi, 2016). Bu çalışma iç kulak anomalileri ile ilgili dünya çapında önemli çalışmaların gerçekleştirildiği bir üniversite hastanesinde

TABLO 1. Anomali durumları sayılar ve sağ sol kulak bilgisi

KONJENİTAL İÇ KULAK ANOMALİLERİ																						
		KOKLEO-VESTİBÜLER										VESTİBÜLER	SSC		İAK			CN				
YÜZDE	TOPLAM SAYI	Sol kulak	Sağ kulak	Ortak Kavite	IP			KOKLEO-VESTİBÜLER Hipoplazi	LVAS	Koklear Apertür Stenoz	Koklear taban defektii	Vestibüler Dilatasyon	Lateral Kanal hipoplazisi	Separate FC	İAK			CN aplazisi	CN hipoplazisi	NORMAL	BOŞ	TOPLAM
					Komplet Labirentin Aplazisi	Rudimentar Otokist	Koklear Aplazi								IP-I	IP-II	IP-III					
4.09	61	28	33	49	90	183	22	190	33	37	4	21	1	1	1	5	1	5	1	36	4	758
0.6	10	5	5	50	89	188	21	186	34	35	3	17	0	0	0	3	1	4	6	46	8	758
4.6	70	34	36	99	179	371	43	376	67	72	7	38	1	1	1	8	2	9	7	82	12	1516
6.5	99	50	49	99	179	371	43	376	67	72	7	38	1	1	1	8	2	9	7	82	12	1516
11.8	179	89	90	179	179	371	43	376	67	72	7	38	1	1	1	8	2	9	7	82	12	1516
24.5	371	188	183	371	371	752	66	752	131	147	14	75	2	2	2	16	4	13	13	168	20	1516
2.8	43	21	22	43	43	86	11	86	11	14	2	11	0	0	0	4	1	5	6	66	8	1516
24.8	376	186	190	376	376	752	66	752	131	147	14	75	2	2	2	16	4	13	13	168	20	1516
4.4	67	34	33	67	67	134	17	134	22	24	3	17	0	0	0	3	1	4	6	46	8	1516
4.7	72	35	37	72	72	144	21	144	26	28	4	17	0	0	0	3	1	4	6	46	8	1516
0.5	7	3	4	7	7	14	1	14	2	2	0	1	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
2.5	38	17	21	38	38	76	5	76	11	12	1	17	0	0	0	3	1	4	6	46	8	1516
0.07	1	0	1	1	1	2	0	2	0	0	0	1	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
0.07	1	0	1	1	1	2	0	2	0	0	0	1	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
0.07	1	0	1	1	1	2	0	2	0	0	0	1	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
0.5	8	3	5	8	8	16	1	16	2	2	0	3	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
0.2	2	1	1	2	2	4	0	4	0	0	0	1	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
0.6	9	4	5	9	9	18	1	18	2	2	0	3	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
0.5	7	6	5	7	7	14	1	14	2	2	0	3	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
5.4	82	46	36	82	82	164	11	164	22	24	3	17	0	0	0	3	1	4	6	46	8	1516
0.8	12	8	4	12	12	24	1	24	3	3	0	4	0	0	0	1	0	1	1	12	1	1516
100	1516	758	758	1516	1516	3032	202	3032	303	336	27	75	2	2	2	16	4	13	13	168	20	1516

gerçekleştirilmiştir. Konjenital iç kulak anomalilerinin kesitsel olarak tipleri, cinsiyete göre dağılımı, anomalinin bulunma tarafı ve tek taraflı- çift taraflı bulunma durumu ve hastalara uygulanan işitsel çözüm çeşitleri analiz edilmiş, iç kulak anomalileri ile ilgili epidemiyolojik açıdan önemli bilgiler ortaya konmuştur.

Konjenital kulak anomalilerinin toplam insidansı yenidoğanlarda 1:3800'dür (Bartel-Friedrich & Wolke, 2007). Dış ve orta kulağın sendromik ve non-sendromik kulak malformasyonlarının görülme sıklığı 1:10000-1:20000 olarak bildirilmektedir (Kiefer, 2010). Kokleovestibüler anomalilerin görülme sıklığı ise 1:80000'dir (Kiefer, 2010). İç kulak anomalisi radyografik olarak tespit edilen bir grup hastanın %76'sında kokleanın, %39'unda semisirküler kanalların %32'sinde vestibüler akuaduktun da anomali ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Bu bildirilen yüzdelerde toplam değerlerin %100'ü aşıyor olması bazı hastalarda birden fazla bölümün etkilenmiş olduğu anlamına gelmektedir (Jackler, 2005). Bu çalışmada yukarıdaki literatürde bildirilen bulgulara benzer şekilde bir hastada birden fazla yapıda bozukluk olabildiği kayıtlarda görülmüştür.

Konjenital işitme kaybı olan bireylerde iç kulak anomalilerinin görülme sıklığı seçim kriterlerine bağlı olarak %2-3 ila %28,4 arasında değişmektedir (Bartel-Friedrich & Wolke, 2007). Buna ek olarak akraba evliliği gibi bölgesel faktörler nedeniyle de görülme sıklıklarının değişiklik gösterdiği de literatürde

bildirilmektedir (Sennaroglu, 2009). Joshi ve ark. (2012) ileri-çok ileri derecede sensörinöral (S/N) işitme kaybı olan hastalarda iç kulak anomalisi bulunma sıklığı %15-20 olarak açıklanmıştır (Joshi, Navlekar, Kishore, Reddy, & Kumar, 2012). Güncel bir çalışmada ise S/N işitme kayıplı bireylerde konjenital iç kulak görülme oranı %21.19 olarak bildirilmiştir (Zhou et al., 2015). Koklear implantasyon programında takip edilen 316 hastanın iç kulak yapılarını incelediği diğer bir güncel çalışmada bu hastaların %7.5 inde (24 hastada) iç kulak anomalisi olduğu belirtilmiştir (Aldhafeeri & Alsanosi, 2016). Görüldüğü üzere, iç kulak anomalilerinin görülme sıklıklarının bildiren çalışmaların değerlendirme kriterleri değişiklik göstermektedir. Yaptığımız çalışmada belirlediğimiz dönemde tüm değerlendirilen konjenital işitme kayıplı hasta sayısına ulaşmak mümkün olmadığı için toplam popülasyonda ne oranda iç kulak anomalisi görüldüğünü kesin ifadelerle belirtmek mümkün olmamıştır. Ayrıca, bu çalışmanın gerçekleştirildiği hastanede konjenital işitme kayıplı çok sayıda hasta takip edilmekte, bu hastalar MR ve BT ile değerlendirilerek iç kulak anomalisi olup olmadığı belirlenmektedir. Ancak araştırmanın yapıldığı hastane referans bir hastane durumunda olduğu için dış merkezlerden de özellikle tanınması zor bir çok olgu buraya yönlendirilmekte. Bu durum genel popülasyon içinde anomali sayısının oranının sağlıklı bir şekilde belirlenmesine engel olmaktadır. Bahsedilen oranın başarıyla ve güvenilir şekilde belirlenmesi için çok merkezli çalışmaların planlanması gerekmektedir.

Aldhafeeri ve Alsanosi (2016) yaptıkları araştırmada koklear implantasyon programında takip edilen 316 hastanın %7.5 inde (24 hastada) iç kulak anomalisi olduğunu tespit etmişlerdir. Bu iç kulak anomalisi olan 24 hastanın 8'inde (%33.3) geniş vestibüler akuadukt, 8'inde (%33.3) semisirküler kanal displazisi, 7 (%29.1) klasik Mondini deformitesi, ve 1'inde (%4.1) koklear hipoplazi olduğunu bildirmişlerdir (Aldhafeeri & Alsanosi, 2016). Çalışmamızda bulguların daha net sunulabilmesi amacıyla belirlenen kriterlere göre; iç kulak anomalisi olduğu için değerlendirilmeye alınan 1516 kulaktan %89.29'unda kokleo-vestibüler, %2.5'inin vestibüler, %0.14'ünün semisirküler kanal, %0.77'inin internal akustik kanal, %1,1'inin kranial sinir malformasyonu olduğu görülmüştür. Burada daha önce bildirildiği üzere en sık görülen anomali çeşitlerinin ve görülme sıklıklarının farklılık gösterebileceği dikkat çekmektedir (Aldhafeeri & Alsanosi, 2016).

Literatürde koklear malformasyonlara kıyasla semisirküler kanal ve iç kulak akuaduktal malformasyonları ile ilgili, çok daha az çalışma yer almaktadır. İç kulağın kemik labirintin malformasyonları tüm konjenital S/N işitme kaybı olan hastaların %20'sini oluşturmaktadır. Geri kalan %80'lik kısmında kemik labirentin normal olup, patoloji membranöz yapılarda ve hücresele düzeydedir (Sennaroglu, 2009). Bilateral çok ileri derecede S/N işitme kayıplı bir çok çocuk, radyografik olarak normal iç kulak görüntüsüne sahip olduğu için, membranöz labirent anomalilerinin daha baskın olduğu düşünülmektedir (Jackler, 2005). Görüntüleme yöntemlerinin sınırlılıkları sebebiyle (Flexer, 2008) farklı membranöz malformasyonların belirlenmesi ve sıklığını tahmin etmek mümkün olmamaktadır. Bu araştırmada hastaların bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans (MR) görüntüleme sonuçları birlikte değerlendirilerek tanıları konulmuştur. Yukarıda bahsedilen zorluk nedeniyle kullanılan bu değerlendirme araçları membranöz bozukluklarını ortaya koyamamıştır. Sensörinöral işitme kayıplı bireylerde membranöz yapıları değerlendirmek üzere tasarlanacak araştırmalar bu alana çok önemli katkı sağlayacaktır.

Konjenital kulak anomalileri tek taraflı görülebilmektedir. Literatürde kulak anomalilerinin sadece %15-20'sinin çift taraflı olduğu belirtilmektedir (Bartel-Friedrich & Wolke, 2007). Konjenital kulak anomalileri toplamda sol kulağa kıyasla, sağ kulakta daha sık görülmektedir (Kiefer, 2010). Dış ve orta kulak malformasyonlarının sağ tarafı etkileme oranları %58- 61 olarak belirtilmektedir (Bartel-Friedrich & Wolke, 2007). İç kulak anomalilerinin dış ve orta kulak anomalileri gibi tek taraflı veya çift taraflı olabildiğini gösteren bir çok çalışma bulunmaktadır (Sennaroglu & Saatci, 2002; Swartz & Faerber, 1985). Bu araştırma kapsamında değerlendirilen 775 bireyde konjenital iç kulak anomalisinin % 87.62 oranında (n= 679) bilateral, % 10.71 oranında (n=83) ise sadece tek taraflı olduğu görülmüştür. Hastaların veri setinde bireylerin % 1.67'sinde (n=13) sadece tek kulak bilgisi olduğu diğer kulaklarının hangi özellikte olduğunun belirtilmediği görülmüştür. Bilateral iç kulak anomalisi olan 679

bireyin %84.53'sinde (n= 574) bilateral aynı anomali tipinin olduğu, %15.47'inde (n= 105) ise iki kulakta farklı anomali tipi olduğu tespit edilmiştir.

Konjenital kulak anomalilerinin görülme sıklığı cinsiyetlere göre de farklılık göstermektedir. Kulak anomalilerinin kadınlara oranla erkeklerde daha sık görüldüğü bildirilmektedir (Kiefer, 2010). İç kulak anomalilerinin epidemiyolojisi incelemek amacıyla yapılan bu araştırma 758 bireye ait (N=1516 kulak) kayıtlar incelenmiştir. Cinsiyet değişkeni incelendiğinde hastaların %50.3'sinin (n=381) kız, %45.2'nin (n=343) ise erkek olduğu görülmüştür. Kayıtlarda hastaların %4.5 (n=34) cinsiyet bilgisinin yer almadığı, bu bireylerin cinsiyet tahmini yapılamayacak şekilde her iki cins için ortak kullanılacak isme sahip olmaları veya yabancı uyruklu olmalarından dolayı cinsiyet tespiti de yapılamamıştır.

Araştırma kapsamında incelenen konjenital iç kulak anomalisi olan bireylerin işitmeye yönelik ameliyat olma durumu incelendiğinde hastaların %51.2'sinin beyinsapı implantı veya koklear implant ameliyatı olduğu buna karşılık hastaların % 48.8'inin ameliyat olmadığı görülmüştür. Ameliyat olanların % 35.5'inin koklear implant, %15.7'sinin beyinsapı implantı ameliyatı olduğu belirlenmiştir.

İleri düzey görüntüleme yöntemleri kullanılarak yapılan değerlendirmeler anomalinin anatomik etkilerini belirleyerek tanı koyma ve çözüm önerileri sunma açısından büyük fayda sağlamaktadır. Oysa işitme kaybı şüphesi olan her hastaya iç kulak görüntülemesinde önemli yöntemler olan BT ve/veya MR görüntüleme istenmemektedir. Diğer taraftan, odyolojik değerlendirme sonuçları iç kulak anomalileri ile ilgili önemli ipuçları verebilmektedir. Klinisyenin hasta takibinde bu bilgiyi göz önüne alarak takip yapması yanlış tanı ya da geç müdahaleye yol açılmaması açısından çok değerlidir. Bu araştırmada belirli bir zaman diliminde görülen iç kulak anomalilerinin tipi, hangi kulakta bulunduğu, çift kulakta mı tek kulakta mı bulunduğu, cerrahi müdahale yapılma durumu ve hastaların demografik özellikleri değerlendirilmiş, epidemiyolojik veriler ortaya konulmuştur. Membranöz yapılardaki bozulmaları değerlendirecek çalışmalar bu alana katkı sağlayacaktır.

SONUÇ

Bu araştırmada iç kulak anomalilerinin tiplerine göre dağılımı, cinsiyete göre dağılımı, anomalinin bulunma tarafı ve tek taraflı-çift taraflı bulunma durumu analiz edilmiş, böylece iç kulak anomalilerinin epidemiyolojik özellikleri incelenen boyutlar açısından ortaya konmuştur. Konjenital sensörinöral işitme kayıplarının etiolojisinde önemli bir yer tutan konjenital iç kulak anomalilerinin değerlendirilebilmesi; tedavi planı için büyük önem taşımaktadır. Konjenital iç kulak anomalilerin epidemiyolojik özellikleri ile ilgili yapılacak paylaşımlar bu anomalilerin tanınabilmesine ve özelliklerinin anlaşılmasına katkı sağlayacaktır.

Ethics Committee Approval: Ankara Yıldırım Beyazıt University Ethics Committee approval was obtained.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - GS, ŞK; Design - GS, ŞK; Supervision - GS, LS; Resources - ŞK; Materials - LS, GS, ŞK; Data Collection and/or Processing - LS, GS, ŞK; Analysis and/or Interpretation - GS, ŞK; Literature Search - ŞK, GS; Writing Manuscript - ŞK; Critical Review - GS, LS.

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

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

Etik Kurul Onayı: Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Etik Kurul onayı alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış Bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - GS, ŞK; Tasarım - GS, ŞK; Denetleme - GS, LS; Kaynaklar - ŞK; Malzemeler - LS, GS, ŞK; Veri Toplanması ve/veya İşlenmesi - LS, GS, ŞK; Analiz ve/veya Yorum - GS, ŞK; Literatür Taraması - ŞK, GS; Yazıyı Yazan - ŞK; Eleştirel İnceleme - GS, LS.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

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

KAYNAKLAR

- Aldhafeeri, A. M., & Alsanosi, A. A. (2016). Prevalence of inner ear anomalies among cochlear implant candidates. *Saudi medical journal*, 37(10), 1096.
- Bartel-Friedrich, S., & Wolke, C. (2007). Classification and diagnosis of ear malformations. *GMS current topics in otorhinolaryngology, head and neck surgery*, 6.
- Flexer, C. A. (2008). *Pediatric audiology: Diagnosis, technology, and management*: Thieme.
- Huang, B. Y., Zdanski, C., & Castillo, M. (2012). Pediatric sensorineural hearing loss, part 1: Practical aspects for neuroradiologists. *American journal of neuroradiology*, 33(2), 211-217.

- Jackler, R. K. (2005). Congenital Malformations of the Inner Ear. In M. A. Richardson (Ed.), *Cummings Otolaryngology-Head And Neck Surgery* (4. Edition ed.). China: Mobsy Elsevier.
- Joshi, V. M., Navlekar, S. K., Kishore, G. R., Reddy, K. J., & Kumar, E. V. (2012). CT and MR imaging of the inner ear and brain in children with congenital sensorineural hearing loss. *Radiographics*, 32(3), 683-698.
- Kiefer, J., Somers, T., ve Arnold, W. . (2010). Malformations of the Ear. In M. B. B. Spretelsen, V. Bradley, P. J. Lurato, S. ve Anniko, M. (Ed.), *European manual of medicine otorhinolaryngology, head and Neck Surgery*. (pp. 33-41). Germany: Springer.
- Paccola, E. C. M., Fernandes, J. C., & Mondelli, M. F. C. G. (2013). Amplification by bone conduction in congenital malformations: patient benefits and satisfaction. *Brazilian journal of otorhinolaryngology*, 79(3), 359-365.
- Schwager, K. (2007). Reconstruction of middle ear malformations *GMS Current Topics in Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery*, 6, 1-16.
- Sennaroglu, L. (2009). Cochlear implantation in inner ear malformations—a review article. *Cochlear implants international*.
- Sennaroglu, L., Ozkan, H., & Aslan, F. (2013). Impact of cochleovestibular malformations in treating children with hearing loss. *Audiology & Neuro-otology*, 18, 23-27.
- Sennaroglu, L., & Saatci, I. (2002). A new classification for cochleovestibular malformations. *The Laryngoscope*, 112(12), 2230-2241.
- Sennaroglu, L., Sarac, S., & Ergin, T. (2006). Surgical results of cochlear implantation in malformed cochlea. *Otology & Neurotology*, 27(5), 615-623.
- Sennaroglu, L., & Bajin, M. D. (2017). Classification and current management of inner ear malformations. *Balkan medical journal*, 34(5), 397-411.
- Swartz, J. D., & Faerber, E. N. (1985). Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical import. *American journal of roentgenology*, 144(3), 501-506.
- Zhou, B., Lin, S., Lin, Y., Fang, Z., Ye, S., & Zhang, R. (2015). Imaging and audiology analysis of the congenital inner ear malformations. *Lin chuang er bi yan hou tou jing wai ke za zhi= Journal of clinical otorhinolaryngology, head, and neck surgery*, 29(22), 1950-1953.