

Aural Atrezi Olgusu

Cahit POLAT^{a1}, Murat BAYKARA², Öner SAKALLIOĞLU¹, Erkan SOYLU¹, Salim YÜCE³,
Abdulvahap AKYİĞİT¹

¹Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Elazığ, Türkiye

²Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Elazığ, Türkiye

³Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Sivas, Türkiye

ÖZET

Konjenital aural atrezi (KAA) kulak kepçesi, dış kulak yolu ve orta kulak deformitelerini içine alan gelişimsel bir anomalidir. Dış kulak yolunda darlık veya atrezi olan olgularda otoskopik muayene de mümkün değildir. Bu yüzden bu olguların değerlendirilmesinde yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (YRBT) tetkiki önemli bir seçenektir. Bu tetkik cerrahi planlamada ve operasyon için uygun adayların belirlenmesinde de yol gösterici olabilir. Sunulan membranöz aural atrezili bu olguda YRBT'nin önemini vurgulamak istedik.

Anahtar Sözcükler: Dış kulak, Aural atrezi, Membranöz.

ABSTRACT

A Case of Aural Atresia

Congenital aural atresia (CAA), pinna, external auditory canal and middle ear deformities is a developmental anomaly in the area. Otoscopic examination in patients with stenosis or atresia of external auditory canal is also not possible. Therefore, the evaluation of these cases high-resolution computed tomography (HRCT) examination is an important option. It also examined to determine suitable candidates for surgery in the planning and operation may lead the way. We wanted to emphasize the importance of HRCT in this case offered the membranous aural atresia.

Key words: External ear, Aural atresia, Membranous.

Meatal tıkaçın rekanalize olamaması nedeniyle dış kulak yolunda atrezi veya stenoz ortaya çıkar.

Konjenital aural atrezi (KAA) tablosunda dış kulak yolu atrezi ve stenozuna ek olarak; sıklıkla mikrotia ile orta kulak ve kemikçik anomalileri de vardır. Olguların % 10' unda konjenital aural atrezi bir sendrom ile birlikte bulunur, % 10- 15 kadarında ise eşlik eden iç kulak anomalileri vardır. KAA 1/10-20 bin kişide ortaya çıkar, erkeklerde daha siktir, genellikle unilateraldir ve daha sıklıkla sağ kulak etkilenir. Altman sınıflamasına göre KAA giderek ağırlaşan 3 derecede incelenir. Birinci derecede dış kulak yolu hipoplazik ancak açıktır, timpanik membran normaldir, orta kulak normal veya hipoplaziktir, kemikçikler normal veya çok az deforme edilir. İkinci derecede dış kulak yolu atreziktir, orta kulak kavitesi çok küçüktür, kemik atrezi plağı vardır, kemikçikler malforme ve fiksedir. Üçüncü derecede dış kulak yolu atreziktir, orta kulak ileri derecede hipoplaziktir veya yoktur, kemikçikler çok deforme edilir veya atrezi plağı ile kemikçikler tek bir blok halindedir (1-3).

Konuşmanın gelişmesi işitmeye bağlı olduğun-

dan, KAA'nın erken tespiti önemlidir. Ancak doğumsal olarak işitme kaybı olan hastaların klinik değerlendirmesi ve radyolojik muayenesi güçtür. Dış kulak yolunda darlık veya atrezi olan olgularda otoskopik muayene de mümkün değildir. Bu yüzden bu olguların değerlendirilmesinde yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (YRBT) tetkiki önemli bir seçenektir (4, 5). Biz bu çalışmada aural atrezili olgunun dış, orta ve iç kulaktaki YRBT bulgularını tanımladık ve bu bulguların önemini gözden geçirdik.

OLGULAR

Elli yaşında bayan hasta sağ kulağında işitme azlığı şikayeti ile KBB polikliniğine başvurdu. Şikâyetlerinin doğuştan beri olduğu öğrenildi. Hastanın 14-15 yaşındaki muayenesinde dış kulak yolunun tamamen kapalı olduğu söylenmiş ancak herhangi bir radyolojik tetkik yapılmamış, ameliyat önerilmemiş. Hastanın yapılan muayenesinde sağ dışkulak yolunun kıkırdak kemik birleşim yerinde tamamen kapalı olduğu görüldü. YRBT'de dışkulak yolu kıkırdak kemik birleşim yerinde ince membranöz bir duvarla kanalın kapalı olduğu, dış kulak yolunun diğer kısımlarının, orta kulak, iç

^aYazışma Adresi: Dr. Cahit POLAT, Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Elazığ, Türkiye
e-mail: drcahitpolat@yahoo.com

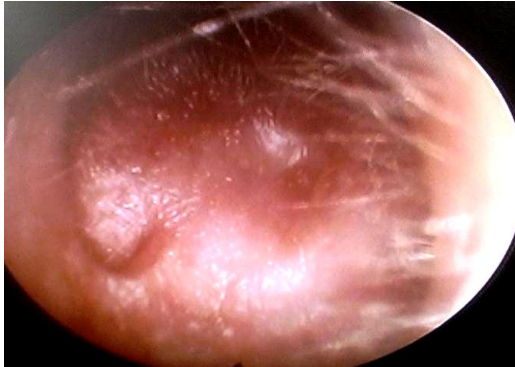
Geliş Tarihi/Received: 22.03.2013

Kabul Tarihi/Accepted: 10.06.2013

kulak ve diğer bütün yapıların normal olduğu görüldü (Resim 1, 2). YRBT'de dışkulak yolu kıkırdak kemik birleşim yerinde ince membranöz bir duvarla kanalın kapalı olduğu, dış kulak yolunun diğer kısımlarının, orta kulak, iç kulak ve diğer bütün yapıların normal olduğu görüldü (Resim 3). Hastaya ameliyat planlandı ancak hastanın takipten çıkması sebebiyle ameliyat yapılamadı.



Resim 1. Sağ kulakta aural atrezinin görüntüsü.



Resim 2. Sağ kulakta aural atrezinin endoskopik görüntüsü.



Resim 3. Aksiyel temporal kemik YRBT'de sağ dış kulak yolunu kapatan membranöz yumuşak doku görünümü

TARTIŞMA

KAA olgularında radyodiagnostik incelemelerle orta kulak ve iç kulağın detaylı olarak değerlendirilmesi önemlidir; özellikle atretik kanal gerisinde kolesteatom varlığı araştırılmalıdır. Yüksek rezolüsyonlu temporal BT ile orta kulak, kemikçikler ve fasiyal sinirin seyri ayrıntılı olarak incelenir ve cerrahi öncesinde önemli bilgiler elde edilir (6). KAA cerrahisi otolojinin en zor alanlarından biridir; orta kulak, fasiyal sinir, oval pencere ve iç kulak cerrahi anatomisinin çok iyi bilinmesinin yanı sıra modern timpanoplasti tekniklerinin uygulanmasını da gerektirir. Cerrahide temel amaç hasta kulakta işe yarar bir işitme düzeyi sağlamaktır. Cerrahi ile ayrıca açık ve enfeksiyonsuz bir dış kulak yolu oluşturulması hedeflenir (1, 2).

Konjenital aural atrezili olgularda orta kulak kemikçik anomalileri sık görülür (7-12). Malleus ve inkus birleşmesi, aks rotasyonu, attik duvara yapışıklık, şekil bozukluğu, ektopi, kısmi veya tam yokluk görülen anomaliler arasındadır. Malleus-inkus birleşmesi ve malleus boynunun atrezik plağa yapışıklığı sıklıkla atrezik plaklı kulaklarda malleusun manubriumu hipoplazik olarak izlenir (10, 13). Malleo-inkudal eklem anomalisine sıklıkla inkudo-stapedial eklem eklem anomalisi de eşlik eder (7). Kemikçik morfolojisi ve bunların çevre yapılara yapışıklığı aksiyel ve koronal kesitlerde değerlendirilir. Olgumuzda orta kulak kemikçik anomalisine rastlanmadı.

Konjenital aural atrezili olgularda fasiyal sinirin seyir anomalisine sıkça rastlanır. Bu anormallik daha çok mastoid ve timpanik segmentlerde görülür (8, 11). Mastoid segmentte vestibül veya yuvarlak pencere seviyesine kadar öne, timpanik segmentte yuvarlak pencereye kadar aşağıya ve kaudale yer değiştirme görülür (11, 14). Fasiyal sinirin seyirindeki anomaliler cerrahi sırasında fasiyal paralizi gibi istenmeyen bir durum ortaya çıkabilir. Bu yüzden bu olgularda fasiyal sinirin seyri tam olarak belirtilmelidir (9, 13, 14). Olgumuzda fasiyal sinir anomalisine rastlanmadı.

Bilateral KAA olgularında mümkün olan en erken dönemde kemik yolu iletimi işitme cihazları uygulanarak konuşma gelişmesinde gecikme engellenmelidir. Mastoid üzerindeki deri ile kemik yolu iletimi işitme cihazlarının teması saç bandı, gözlük veya yapıştırıcılarla sağlanır. Son yıllarda giderek artan bir sıklıkla kemiğe entegre olan implantlar üzerine monte edilen kemik yolu iletimi işitme cihazları (BAHA) kullanılmaktadır (15).

Genelde konjenital aural atrezili olgularda BT tetkiki temporal kemik yapılarının yeterli gelişmesine izin vermek için 4 veya 5 yaşına kadar ertelenir. İnfantlarda BT'nin yorumlanması timpanik kemiğin tamamlanmamış kemikleşmesi nedeniyle zordur ve atrezik segmentin değerlendirmesi sınırlıdır (14). Ancak enfeksiyon veya kolesteatom şüphesinde ve tedavi programını erken planlamak gerektiğinde görüntüleme daha erken yapılabilir (4). Olgumuzun ileri yaşına rağmen kolesta-

toma gelişmemesi oldukça ilginç bir durumdur. Dış kulak yolunda belkide kısmi bir darlık vardı, tamamen kapanması daha sonra oluşmuş olabilir. Cerrahinin uygulanma zamanı, atrezinin tek taraflı veya iki taraflı olmasına ve kulak kepçesi deformitesine bağlı olarak değişkenlik gösterir (14). İki taraflı atreziler kulak kepçesi deformitesi olsun ya da olmasın çoğunlukla 4 veya 5 yaşlarında düzeltilir. Tek taraflı atrezik olgular da ise cerrahi genç erişkin yaşa kadar bekletilbilir ya

da cerrahi olmayan öneriler tavsiye edilir. Kulak kepçesi deformitesi genellikle atreziden önce düzeltilir (10).

YRBT'nin dış ve orta kulak doğumsal anomalilerini değerlendirmede sıklıkla kullanılması gerektiğine ve elde edilen detaylı bilgilerin, KAA'da cerrahi aday seçiminde ve cerrahinin planlamasında yol gösterici olacağına inanıyoruz.

KAYNAKLAR

1. De la Cruz A, Chandraseckhar SS. Congenital malformation of the temporal bone. In: Brackmann DE, Shelton C, Arriaga M, Editors. *Otologic Surgery*, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001; 54-67.
2. Teufert KB, De La Cruz A. Advances in congenital aural atresia surgery: Effects on outcome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 131: 263-70.
3. Altmann F. Congenital aural atresia of the ear in men and animals. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1955; 64: 824-58.
4. Calzolari F, Garani G, Sensi A, Martini A. Clinical and radiological evaluation in children with microtia. *Br J Audiol* 1999; 33: 303-12.
5. Diren HB. Temporal kemik radyolojisi. Ankara: Mine Ofset Ltd. Şti., 1996; 14-8.
6. Jahrsdoerfer RA, Yeakley JW, Aguilar EA, et al. Grading system for the selection of patients with congenital aural atresia. *Am J Otolaryngol* 1992; 1: 6-12.
7. Mayer TE, Brueckmann H, Siegert R, Witt A, Weerda H. High-resolution CT of the temporal bone in dysplasia of the auricle and external auditory canal. *AJNR* 1997; 18: 53-65.
8. Lumbroso C, Sebag G, Argyropoulou M, Manach Y, Lallemand D. Preoperative Xray computed tomographic evaluation of major aplasia of the ear in children. *J Radiol* 1995; 76: 185-9.
9. Swartz JD, Wolfson RJ, Marlowe FI, et al. External auditory canal dysplasia: CT evaluation. *Laryngoscope* 1985; 95: 841-5.
10. Swartz JD, Faeber EN. Congenital malformations of the external and middle ear: high-resolution CT findings of surgical importance. *AJR* 1985; 144: 501-6.
11. Tong-jia L, Juan G, Bao-sen L. CT evaluation of malformed external and middle ear and its surgical correlation. *Chin Med J* 1992; 105: 490-3.
12. Kountakis SE, Helidonis E, Jahrsdoerfer RA. Microtia grade as an indicator of middle ear development aural atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121: 885-6.
13. Yeakley WJ, Jahrsdoerfer RA. CT evaluation of congenital aural atresia: what the radiologist and surgeon need to know. *J Comput Assist Tomogr* 1996; 20: 724-31.
14. Swartz JD, Harnsberger HR. *Imaging of the temporal bone*. 3rd ed. New York: Thieme, 1998; 16-47.
15. Granstrom G, Bergstrom K, Tjellstrom A. The bone-anchored hearing aid and bone-anchored epithesis for congenital ear malformations. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109: 46-53.