

OLGU SUNUMU

GENİŞ VESTİBÜLER AKUADUKT SENDROMU; Bir Mondini Deformitesi,

LARGE VESTIBULAR AQUEDUCT SYNDROME;
A Mondini Deformity.

Dr. Sertaç YETİŞER (*), Dr. Yalçın ÖZKAPTAN (*), Dr. Mustafa TAŞAR (),**

ÖZET: Mondini deformitesi, konjenital işitme kaybı ile kendini gösteren, koklea apikal kısmının hipoplazisinin yanısıra vestibüler akuaduktus ve vestibülün genişlemesi ile karakterize iç kulak malformasyonlarından biridir. Ancak, bu malformasyon tipi kolayca tanınabilen bir tomografik görünümün sergilemediği gibi, çok belirgin bir klinik bulgu da göstermez. Klinik tablo diğer bazı kulak hastalıklarını taklit edebilir. Gözden kaçırıldığında ya da yanlış tanı konduğunda, gereksiz bir cerrahi ile hastada bir iç kulak hasarına yol açma riski de söz konusu olabilir.

Bu çalışmada, Mondini deformitesi bulunan bir hastayı sunmaktayız. Tomografik görüntüleme bulgular hakkında hekimleri danada aydınlatmak ve Mondini deformitesindeki odiosvestibüler fonksiyonların değişik yönlerini vurgulamak amacıyla konuyla ilgili literatür gözden geçirilmiş ve tipik bulgular tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Mondini Deformitesi.

SUMMARY: Mondini deformity which is manifested as a congenital hearing loss is one of the inner ear malformations characterized with enlargement of vestibule, vestibular aqueduct and hypoplasia of the apical turn of the cochlea. However, this malformation does not demonstrate an easily recognizable tomographic appearance and also does not present a typical clinical symptomatology. Clinical symptoms may mimic some other ear diseases. it is possible to put the patient to the risk of an inner ear damage by performing an unnecessary surgery, if it is overlooked or misdiagnosed.

We report a patient with Mondini's deformity. The literature is reviewed and typical findings are discussed to emphasize varying aspects of audiovestibular function in Mondini's deformity and to enlighten the physicians about the findings on CT imaging

Key Words: Mondini Deformity

GİRİŞ

Temporal kemik anomalileri sıklıkla herediter faktörlere ya da teratojenik etkenlere bağlı olarak labirent gelişiminin bozulmasıyla ortaya çıkarlar. Bu tür iç kulak deformiteleri içinde en sık izlenenisi ise Mondini displazisidir (1). Bu anomali, embriogenezis süreci otik yapıların büyük ölçüde gelişimini tamamladığı 8 nci haftada ortaya çıktığından temporal kemikteki displazik değişiklikler daha siliktir. Temporal kemik anomalilerinin diğer formları olan Mickel, Bing-Seibenmann, Scheibe ve Alexander deformiteleri ise embriogenezisin daha erken döneminde, 6 ve 7 nci haftalarda gelişirler ve iç kulağın şiddetli aplazisine bağlı ağır nörosensorial işitme kaybı nedeniyle tanınmaları çok daha kolaydır (14). Bunun yanı sıra, diğer anomali formları ile karşılaştırıldığında geç dö-

nemde oluşan Mondini deformitesinde çok daha geniş varyasyonlar izlenebilmekte ve sıklıkla birçok sendromla bir arada bulunabilmektedir. Bu nedenle başka anomalilerle karıştırılmaları daha kolaydır.

Kokleada Mondini malformasyonu ilk kez 1791 yılında bir İtalyan anatomisti olan Carlo Mondini tarafından doğuştan sağır olan 8 yaşında bir çocuğun trafik kazasında ölümünden sonra yapılan otopsi çalışmasında tanımlanmıştır. Klasik olarak temporal kemik anomalileri ya membranöz ya da kemik labirenti veya her ikisini etkileyenler olarak sınıflandırılabilir. Mondini'de kemik ve membranöz bozukluğu bir aradadır. Bu nedenle en sık izlenen anomali kokleada orta ve apikal kıvrımlar arasında interskalar septaların yokluğu ve genişlemiş ve vestibüler akuaduktustur (2, 10, 13, 15). Bu özellikler klinik olarak izlenen çok ileri derecede olmayan işitme kaybı ve tipik olmayan vestibüler semptomlarla rahatlıkla gözden kaçabilir. Mondini deformitesi epizotik vertigo atakları ile bir Meniere hastalığını ya da iletim tipi işitme kaybı görüntüsü ile otoskeroz taklit edebilir. Bu, klinik uygulamada şaşırtıcı olduğu kadar ilginç

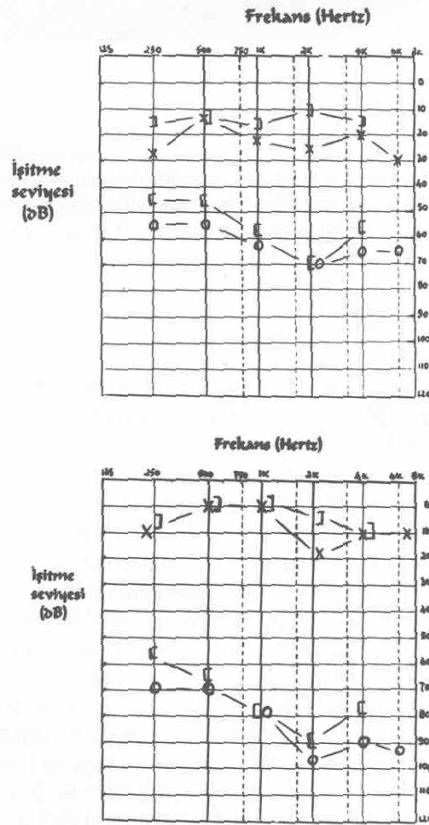
* GATA KBB

** GATA Radyodiagnostik Anabilim Dalları ANKARA

bulguların da ortaya çıkmasına neden olabilir. Bu olgu bildiriminde, konjenital işitme kaybı ile kendini gösteren bir Mondini deformitesi olgusu tüm odyo-vestibüler bulguları ile ele alınıp sunulmakta ve konuyla ilgili literatür bilgileri gözden geçirilmektedir.

Olgu bildirimi:

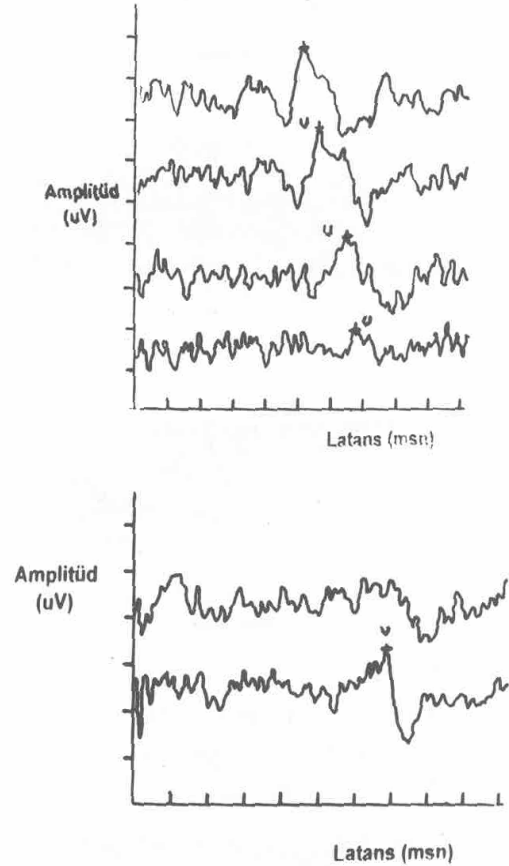
20 yaşında erkek hasta, A. A., sağ kulağında çocukluğundan beri olduğunu ancak zaman içinde giderek biraz daha ilerlediğini ifade ettiği işitme kaybı ve zaman zaman baş dönmesi şikayetleri ile inceleme-ye alındı. Otoskopik muayenesinde timpanik membran görünümü her iki tarafta doğal olarak bulundu. Timpanogramda her iki taraf orta kulak basıncı normal olarak elde edildi. Yapılan pür-ton odyogramda (Şekil-1, b) sağda ortalama 75 dB civarında nörosen-sorial işitme kaybı bulundu. Bu arada hastanın 12 ya-şında iken bir başka merkezde yapılan odyogramında ise sağda 60 db civarında nörosensorial işitme kaybı olduğu tespit edildi (Şekil-1, a). ABR testinde ise,



Şekil 1: Hastanın pür-ton işitme eşiklerini gösteren odyogramları.

(a) Hastanın 12 yaşında iken bir başka merkezde yapılan odyogramı. Sağda 60 dB nörosensorial kayıp dikkat çekmektedir. (b) Hastanın en son işitme eşiklerini gösteren pür-ton odyogramı. Sağda ortalama 75 dB nörosensorial işitme kaybı mevcuttur.

solda sırasıyla 50, 40, 30 ve 20 dB şiddetinde verilen klik uyarılara normal cevap edildi (Şekil-2, a; üstten alta doğru). Solda 5 nci dalga formu amplitüdünde 20 dB'lik uyarılarla başlayıp 50 db uyarana dek giderek belirginleşen bir artış izlendi. İşitme kaybının olduğu sağ tarafta ise 60 dB klik uyarısında hiç cevap alınmazken (Şekil-2, b; üst trase) 70dB'de Pür-ton odyogramda uyumlu olacak şekilde 5 nci dalga formu eşik-



Şekil 2: Hastadan elde edilen sağ ve sol kulağına ait ABR kayıtları.

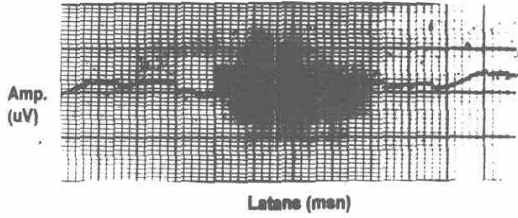
(a) Şekilde hastanın, normal pür-ton işitmesi olan sol kulağından sırasıyla üst traseden alta doğru 50, 40, 30, ve 20 dB şiddetinde verilen klik uyarılarına karşı elde edilen normal ABR cevabı görülmektedir. (b) İşitme kaybının olduğu sağ kulağın ABR kayıtları. Üst trasede görüldüğü gibi 60 dB klik uyarana cevap alınmazken, Alt trasede 70 dB uyarana karşı elde edilen 5 nci dalga formu eşik-

yog-

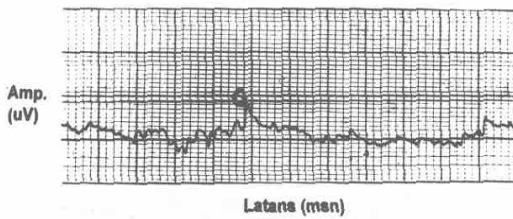
ezde
l ka-
itme
tala-
r.

tespit edildi (Şekil-2, b; alt trase). Hastanın vestibüler şikayetler tanımlıyor olması nedeniyle yapılan monoter-mal kalorik testde solda 140 sn sağda ise 60 sn kadar süren uyarılmış nistagmus gözlemlendi. Bunu taki-

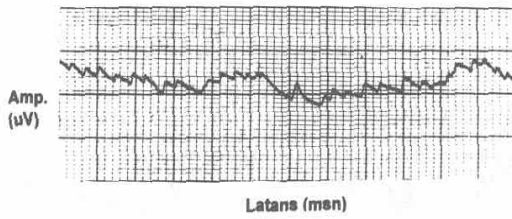
ben gerçekleştirilen 22 ve 52 dereceli bitermal hava kalorik elektronistagmografi (Şekil-3 a, b, c, d) işitme kaybının olduğu sağ tarafta belirgin hiporefleksi bulundu.



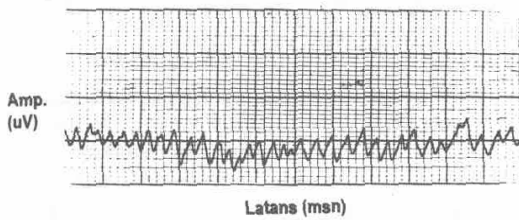
Şekil 3 a:



Şekil 3 b:



Şekil 3 c:

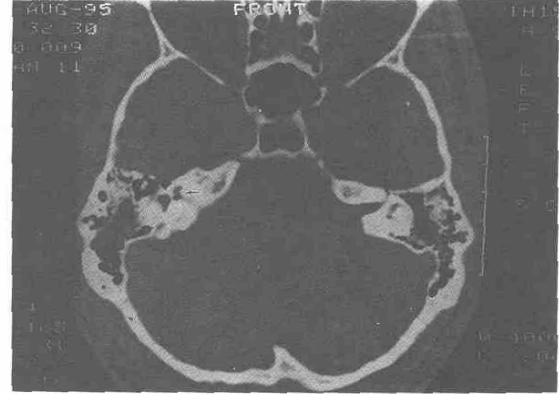


Şekil 3 d:

Şekil 3: Hastanın bitermal hava-kalorik elektronistagmografi (ENG) cevapları.

(a) sağ kulağın 22° C soğuk hava ile uyarılması sonrasında elde edilen ENG kayıtları. (b) Sağ kulağın 52° C sıcak hava ile uyarılmasını takiben alınan ENG cevapları. (c) Sol kulağın 22° C soğuk hava ile uyarılmasından sonra elde edilen ENG cevapları. (d) Sol kulağın bu kez 52° C sıcak hava ile uyarılmasından sonra alınan ENG cevapları. Her iki kulağın sıcak ve soğuk hava ile uyarılmasından sonra, sağ kulağın sola göre her iki uyarandan sonra, sağ kulağın sola göre her iki uyarandan sonradan elde edilen vestibüler cevabının daha zayıf olduğu görülmektedir. Sağda, sola nazaran toplam nistagmus süresi daha kısa ve her bir nistagmusun amplitüdü çok daha düşüktür.

Bu bulguların ışığında hastaya 2 mm kesit kalınlığında aksiyel ve koronal düzlemlerde yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı temporal kemik tomografisi yapıldı. Koronal kesitlerde vestibüler Aquadukt hakkında ayrıntılı bilgiler elde edilemezken aksiyel kesitlerde sağda Mondini deformitesi ile uyumlu görünüm tespit edildi (Şekil-4). Saptanın görüntülerden daha



Şekil 4: Hastanın temporal kemik tomografisi.

Sağda ossöz labirenti içeren displazik değişiklikler görülmektedir. Vestibüler aquaduktusun posterior fossadaki açıklığı 6.4 mm (çift ince okla işaretli), Vestibül genişliği 5.2 mm, uzunluğu 10 mm (kalın okla işaretli) olarak ölçülmüştür. Kokleada gross olarak hipoplazik görünüm dikkat çekmektedir, bazal kıvrım normal izlenirken apikal kıvrımı seçilememektedir (tek ince okla işaretli).

önce yapılmış çalışmalar doğrultusunda ölçümler yapıldı (13). Buna göre; 1. İnternal akustik kanalların uzunluğu kanalın posterior yüzünde vestibül medial duvarı ile posterior fossadaki kemik dirsek arasındaki inter ossöz mesafe olarak, genişliği kanalın 1/3 lateralinde hemen vestibül medial duvarına yakın alanda intraossöz mesafe olarak, 2. Vestibül uzunluğu her iki lateral semisirküler kanalların vestibüle açıklığını birleştirilen intraossöz mesafe olarak, genişliği bu doğrultuyu 1/3 orta kısımda dikine kesen intra ossöz mesafe olarak, 3. Vestibüler aquadukt genişliği kanalın petroz apeks posterior yüzünde posterior fossaya açıldığı yerde intraossöz mesafe olarak hesaplandı. Vestibüler aquaduktusun posterior fossadaki açıklığı 6.4 mm olarak bulundu (çift ince oklarla işaretli), bu işitmenin normal olduğu karşı tarafa göre 3 kat daha fazlaydı (solda 2.3 mm). Vestibül genişliği 5.2 mm, uzunluğu 10 mm (Kalın okla işaretli) olarak bulundu. Vestibül normal ölçümleri genişlik için 3, uzunluk için 7 mm'dir (13). Sağda internal akustik kanal uzunluk ve genişliği açısından bir anormallik izlenmedi. Gross görünüm itibarıyla kokleada sağda apikal ve orta

kıvrımlar arasındaki interskalar septaların bulunmaması nedeniyle hipoplazik olarak izlendi. Koklear apikal kıvrım nef olarak seçilemiyordu (tek ince okla işaretli).

TARTIŞMA VE SONUÇ

Mondini deformitesi Klippel-Feil, Pendred, Wildervanc, DiGeorge ve Trisomi sendromları gibi pek çok sendromla bir arada veya bizim olgumuzda olduğu gibi soliter bir anomali olarak ünilateral ya da bilateral formda izlenebilir (3). Aslında nörosensorial tipde işitme kaybı olan çocukların %8 ila %20'sinde tomografik olarak iç kulak anomalileri saptanabilmektedir. Tomografik olarak incelenen temporal kemiklerde ise %1.5 oranında Mondini deformitesine rastlanmıştır (20). Mondini deformitesini oluşturan aplazik gelişim anomalileri tomografinin yaygın olarak kullanılmaya başlandığı 1970'li yıllardan itibaren artık daha iyi tanımlanabilmektedir. Bunlardan en sık izleneni, genişlemiş bir vestibül, geniş bir vestibüler akuadukt ve endolenfatik kese ile birlikte normale yakın gelişmiş bir bazal kıvrım yanısıra kokleada apikal I ya da I,5 kıvrımın aplazik oluşu veya bu seviyede kıvrımları ayıran kemik septaların yokluğudur (14, 17, 20). Ancak Mondini'de bu koklear kemik anomalisinin varlığına rağmen işitmenin normal olabileceği bildirilmektedir. İlk kez 1937 yılında Polvogt ve Crowe bu ilginç özelliğe dikkat çektiler (16). İşitme kaybı varsa bu şiddetli ya da hafif bir düzeyde, tek ya da çift taraflı, progressiv ya da dalgalı karakterde, nörosensorial ya da iletim tipinde olabilmektedir. Bu yazarlar nörosensorial tipde bir işitme kaybının koklear duktusun normalden daha kısa oluşu ile değil korti organının ve nöral elementlerin hipoplazik gelişim derecesiyle uyumlu olduğunu ileri sürmektedir (9, 12). Bu nedenle Mondini deformitesinde tomografik görünüm ile işitme kaybı derecesi arasında bir uyum yoktur. Bu hastalarda histopatolojik olarak spiral ganglion hücrelerinde daha fazla olmak üzere stria vaskulariste, saçlı hücrelerde ve tektorial membranda defektler izlenebilmektedir. Paparella histopatolojik bir çalışmada kısa koklear duktusu olan 10 vakanın ancak 5'inde böylesine end-organ tipi lezyonlar izleyebilmiştir (12). Biz bu olguda Beyinsapı İşitsel Cevapların araştırılmasında en erken 65 dB uyaranda 5 nci dalga formunu elde ettik. Uyarın şiddeti artırılmasına rağmen diğer dalga formlarının hiçbiri kaydedilemedi. Bu bulgu Mondini deformitesinde asıl problemin koklear düzeyde olduğunu düşündürmektedir. Aynı hastada diğer kulaktaki normal işitme eşiği ABR testi ile de teyit edilmiştir.

Mondini deformitesinde iç kulak anomalilerinin yanısıra orta kulakta da anomali bir gelişim ortaya çıkabilir, sonuçta nörosensorial işitme kaybının üzeri-

ne iletim komponenti eklenebilir ya da orta kulaktaki defekte bağlı olarak sadece iletim tipi kayıp olarak izlenebilir. Bu büyük ölçüde Oval ya da Yuvarlak pencere aplazisi ya da stenoza veya stapesin konjenital sebeplerle bağlı fikasyonu nedeniyle (15). Böyle bir kulak yanlışlıkla otoskleroz olarak teşhis edilip opere edilmeye kalkıldığında stapes tabanının kaldırılması takiben 'stapes gayzeri' (Stapes gusher) olarak adlandırılan fişkirir tarzda bol bir perilemf kaçağı ile karşılaşılabilir ve böyle bir hasta hiç yoktan total işitme kaybına riske edilmiş olur (15). Bunun nedeni Mondini displazisinde ya koklear duktusun daha geniş ve kısa olmasından ya da vestibüler akuaduktusun geniş olmasına bağlı olarak BOS basıncının endolenf yoluyla membranöz labirente aktarılmasındandır. Koklear duktusun yapısal gelişimi tomografik olarak tam anlamıyla gösterilemeyebilir. ancak tomografide izlenen bir vestibüler Akuadukt genişliği böyle bir cerrahi yaklaşım için kontrendikasyon oluşturmaktadır.

Mondini deformitesinde başka bir ilginç nokta işitme kaybının hafifte olsa progresyon gösterebilmesi veya bazen minör bir kafa travmasını takiben ani işitme kaybına benzer bir görüntü sergileyebilmesidir (1, 11). Her ne kadar bizim olgumuzda izlenmediyse de bazı yazarlar Mondini deformitesinde orta kulakla posterior fossa arasında tukteriyel türde rekkürren menenjitlerin gelişmesine uygun ortam yaratacak düzeyde, ya minör bir kafa travmasını takiben ya da spontan olarak BOS fistüllerinin oluşabileceğini bildirmektedir (3, 5, 19). Bu kemik defektleri sıklıkla labirent medial duvarlarındaki ince kemik yapı içinden iç kulak kanalı ile deforme koklea arasında, ya da daha lateralde anomali bir stapes tabanı boyunca oval pencereden oluşabilir (3). Ayrıca koklear akuadukt, petromastoid ve fasial kanal diğer muhtemel fistül alanlarıdır (4, 19).

Yazarların bir kısmında geniş endolenfatik kese varlığına dikkat çekmektedir (7, 8). Ancak, fizyopatolojik olarak hidrops olmasa bile hastaların bir kısmı Meniere benzeri semptomlar gösterebilirler. Meniere olarak değerlendirilip endolenfatik dekompresyon ya da şant cerrahisi uygulanan olgularda işitmenin daha da kötüleştiği bildirilmektedir (6, 7, 11). Mondini deformitesinde vestibüler semptomlar siliktir. Bu sebeple, vestibüler fonksiyon Mondini gibi konjenital anomalilerde yeterince çalışılmış değildir. Bunlar lezyonun ağırlığı ölçüsünde vestibüler uyaranlara cevap yokluğu ya da azalması olarak özetlenebilir (9). Biz de hastamızda bitermal hava-kalorik uyaran sonrasında işitme kaybının olduğu sağ tarafta azalmış vestibüler ettik. Jackler ve De La Cruz vakalarının sadece %30'unda vertigo benzeri semptomların olduğunu bildirmektedir. ENG çalışması sadece 2 hastada yapılmış ve bunlardan birinde kalorik uyaranlar karşısında

yön değiştiren konjenital paternde cevap elde edilirken, diğer olguda ise ağır işitme kaybı nedeniyle bilateral kalorik uyarılara cevap alınamamıştır (8).

Ünilateral Mondini deformitesi olan kulaklarda işitme kaybın restore edecek bilinen klasik bir yöntem yoktur. Bilateral ileri derecede işitme kayıplı olgular koklear implant uygulamasından bir miktar yarar görebilirler (18). Ancak bunlardan çok daha önemlisi işitmeyi restore etmek amacıyla hastaya gereksiz bir cerrahi uygulayarak mevcut işitmeyi bozacak risklere girmemektir.

Sonuç olarak, geniş vesitibüler akuaduktus görünümü ile Mondini deformitesi içi kulağın en sık izlenen anomalisidir. Ancak ortaya koyduğu birbirinden çok farklı klinik tablo nedeniyle rahatlıkla gözden kaçabilir. Bu çalışmada böyle bir olgu tüm yönleriyle ele alınıp sunulmaktadır. Çocukluk yaş grubundan itibaren izlenen her işitme kaybı olgusunda ya da açıklanamayan ani işitme kayıplarında yüksek rezolüsyonlu iç kulak bilgisayarlı tomografi incelemesi yapılmalıdır.

Yazışma Adresi: Dr. Sertaç YETİŞER
GATA KBB AD
Etlik 06018 Ankara

KAYNAKLAR

- 1- BAUMAN NM, KIRBY-KEYSER LJ, DOLAN KD, WEXLER D, GANTZ B, MCCABE BF, BALE JF; Mondini Dysplasia and Congenital Cytomegalovirus Infection. J of pediatrics. 124 (1): 71-77, 1993.
- 2- BECKER TS, VIGNAUD J, SULTAN A, LACHMAN M; The Vestibular Aqueduct in Congenital Deafness, Evaluation by the Axial Projection. Radiology. 149: 741-744, 1984.
- 3- BURTON EM, KEITH JW, LINDEN BE, LAZAR RH; CSF Fistula in a Patient with Mondini Deformity; Demonstration by CT Cisternography. AJNR. 11:05-207, 1990.
- 4- CURTIN HD, VIGNAUD J, BAR D; Anomaly of the Facial Canal in a Mondini Malformation with Recurrent Meningitis. Radiology. 144: 835-841, 1982.
- 5- Elverland HH, Mair WS; Recurrent Meningitis, Congenital Anacusis and Mondini anomaly. Acta Otolaryngol. 95: 147-151, 1983.
- 6- GOIN DW, ROSTARD RW, MISCKE RE, WEAVER M; Endolymphatic Sac Surgery in Mondini Dysplasia: a Report of 16 Cases. Laryngoscope. 94: 343-347, 1984.
- 7- GUSSEN R; The endolymphatic Sac in the Mondini disorder. Arch. Otorhinolaryngol., 242:71-76, 1985.
- 8- JACKLER RK, DE LA CRUZ A; The Large Vestibular Aqueduct Syndrome, Laryngoscope, 99: 1238-1242, 1989.
- 9- JOHNSON LG, HAWKINS JE, KING-SLEY TC; Four Variations of the Mondini Inner Ear Malformations as Seen in Microdissections. Am. J. Otolaryngol., 5: 242-257, 1984.
- 10- MAFEE MF, CHARLETTA D, KUMAR A, BELMONT H; Large Vestibular Aqueduct and Congenital Sensorineural Hearing Loss. Am. J. Neuroradiology. 19:805-819, 1992.
- 11- MITCHELL DP, RUBIN AM; Mondini Dysplasia-Late Complications. J. of Otolaryngology. 14(4);265-267, 1985.
- 12- PAPARELLA MM; MONDINI DEAFNESS: A Review of Histopathology. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., (Suppl. 67) 89:1-10, 1980.
- 13- PAPPAS GD, SIMPSON CL, MCKENZIE AR, ROYAL S; High-Resolution Computed Tomography: Determination of the Cause of Pediatric Sensorineural Hearing Loss. Laryngoscope. 100:564-569, 1990.
- 14- PHELPS PD; Ear Dysplasia after Modini. J. Laryngology and Otology. 108:461-465, 1994.
- 15- PHELPS PD, REARDON W, PEMBREY ME, BELLMAN S, LUXON L; X-Linked Deafness, Stapes Gushers and a Distinctive Defect of the Inner Ear. Neuroradiology. 33:326-330, 1991
- 16- POLVOGT L, CROWE S; Anomalies of the Cochlea in Patients with Normal Hearing. Ann Otol Rhinol Laryngol., 46: 579-591, 1937.
- 17- SCHUKNECHT HF; Mondini Dysplasia: A Clinical and Pathological Study. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol., (Suppl. 65), 89: 1-23, 1980.
- 18- SILVESTEIN H, SMOUHA E, MORGAN N; Multichannel Cochlear Implantation in a Patient with bilateral Mondini Deformities. Am. J. Otolaryngol., 9: 451-454, 1988.
- 19- VALMARI P, PALVA A; Recurrent Meningitis Due to Pneumococci and Non-typable Haemophilus Influenzae in a Child with a Mondini Malformation. Infection. 14: 36-37, 1986.
- 20- VALVASSORI GE, CLEMIS JD; The Large Vestibular Aqueduct Syndrome. Laryngoscope. 88: 723-728, 1978.