# Akustik Beyin Sapı İmplantı

## Auditory Brain Stem Implant

Recep KARAMERT,[a]
Hakan TUTAR,[a]
Nebil GÖKSU[a]

[a]Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD, Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara

Yazışma Adresi/*Correspondence:*
Recep KARAMERT
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları AD, Ankara, TÜRKİYE
dr.recepkaramert@yahoo.com

**ÖZET** Akustik beyin sapı implantasyonu, Nörofibromatozis Tip2 (NF2) ile ilişkili işitme kayıplarında uzun süredir bir tedavi seçeneği olarak kullanılmaktadır. Bazı NF2 olgularında elde edilen tatmin edici sonuçlar, cerrahları akustik beyin sapı implantını (ABİ) tümör dışı vakalarda hatta çocuklarda da kullanmak için cesaretlendirmiş ve umut verici sonuçlar elde edilmiştir. Literatürdeki genişleyen endikasyon kriterleri ABİ'deki öngörülemeyen sonuçlar nedeniyle bazı tartışmaları beraberinde getirmiştir. ABİ'nin ilk tercih tedavi olması gerektiğini savunan bir çok çalışma mevcut olduğu gibi, bazı yazarlar da ABİ'yi son şans rehabilitasyon seçeneği olarak görmekte ve ABİ uygulaması öncesinde, herhangi başka bir opsiyonun dışlanması açısından titiz bir değerlendirme yapılmasının şart olduğunu düşünmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** İşitsel beyin sapı implantları; nörofibromatozis 2; labirent hastalıkları

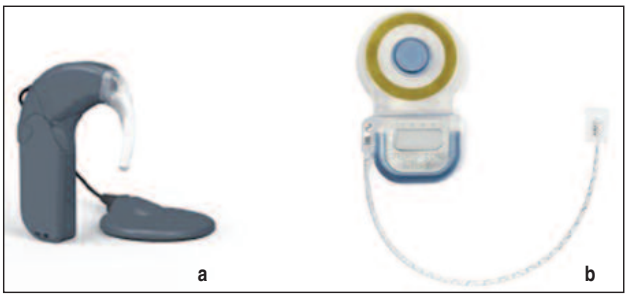
**ABSTRACT** Auditory brain stem implantation has been used as a treatment option in deafness associated with neurofibromatosis type 2 (NF2) for a long time. Satisfying outcomes achieved from some NF2 cases have encouraged surgeons to try auditory brain stem implant (ABI) in non-tumor cases with several different indications, even in children, and promising results were obtained. Expanding indication criterias in the literature brought out some controversies as the results are unpredictable with auditory brainstem implantation. There are numerous studies supporting ABI as a first line therapy but some of the authors still consider ABI as a last-chance rehabilitation option and believe that before an ABI implantation, a meticulous evaluation is necessary to exclude any other option.

**Key Words:** Auditory brain stem implants; neurofibromatosis 2; labyrinth diseases

**Turkiye Klinikleri J E.N.T.-Special Topics 2015;8(2):86-93**

İç kulağımıza iletilen mekanik ses enerjisi, Korti denilen iç kulak organımıza ulaşması ile sensör titrek tüylü hücrelerde kimyasal enerjiye dönüştürülmekte (dönüşüm-transdüksiyon fazı) ve buradan da titrek tüylü hücrelerin altında konuşlanmış sinir lifcikleri de bu kimyasal dönüşümü elektriksel akıma çevirmektedir (nöral kodlama fazı). Bu sinirsel kodlama 8. sinirimizde elektriksel enerji olarak ilerler ve buradan da beyin sapımızda yer alan ilk ana istasyon olan koklear çekirdeklere ulaşmış olur. Bu ana istasyondan beyin sapımız ve orta beyinimizde yer alan çeşitli çekirdek/oluşumlara elektriksel veriler aktarılarak beynimizde bulunan ve işitme merkezi diye bildiğimiz algı bölgesine gelmiş olur. Bu beyin kısmına gelen kodlanmış elektriksel enerji artık var olan elektriksel devrelere dağıtılarak sesin içeriği belirlenir (Algı fazı).

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri




**RESİM 1:** Med-El marka beyin sapı implantı **a)** Dış parça (işlemci ve dış anten) **b)** İç parça (manyetik alıcı ve elektrot)

Standart orta kulak protezleri, orta kulak implantları ve işitme cihazları normal veya hastalıklı ancak kullanılabilir rezerve sahip iç kulak ve işitme sinirini kullanarak ses enerjisini kortekse ulaştırma amacı ile tasarlanmıştır. Ancak, eğer dönüşümü sağlayan iç kulağımızda ağır problem varsa, bu durumda orta ve iç kulağı baypas ederek enerjiyi direkt işitme sinirine aktarma yolunu kullanmak gerekir. Günümüzde bu amaçla koklear implant (Kİ) teknolojisi kullanılmaktadır. Ancak Kİ kullanamadığımız durumlar da söz konusu olabilir. Bu durumda beyin sapındaki işitme çekirdeklerini kullandığımız ve akustik beyin sapı implantı (ABİ) diye adlandırdığımız teknoloji devreye girer.

ABİ teknolojisi koklear implantta olduğu gibi, dış ve iç olmak üzere iki parçadan oluşur. Dış parça, bir ses alıcısı (mikrofon) ve gelen sesi işlemleyip bir nevi koklea görevi gören ses işlemcisi ve bu işlemlenmiş ses enerjisini (ki artık elektriksel forma dönüştürülmüştür) bir antene aktaran parçalardan oluşur. İç parça ise, kulak arka-üst kısmındaki kafatası kemiğine, deri altına yerleştirilen manyetik alıcı ve buradan elektriksel uyarıyı silikon gövdeli, içinde platin metalinden oluşan ve platin küreciklerde sonlanan bir elektrottan oluşur (Resim 1).

## TARİHÇE

İşitsel beyin sapı implantı ilk olarak Hitselberger ve House tarafından nörofibromatozis tip2'li (NF2) bir hastaya tümör çıkarıldıktan sonra, aynı seansta 1979 yılında uygulanmıştır. Bu ilk uygulamada tek elektrotlu implant yerleştirilmiş ve hasta bu cihazı 20 yıl boyunca kullanma olanağını elde etmiştir. Bunu takiben 2 ve 3 elektrotlu cihazlar kullanılmaya başlanmıştır. Teknolojik gelişmeler doğrultusunda, 1992 yılında ilk çok kanallı implantlara adım atılmıştır. Cerrahi prosedür olarak ilk olguların tamamı translabirentin varış yolu kullanılmıştır. Günümüzde, nörootolojik girişim tekniklerinin çok ilerilemesi ile, retrosigmoid-suboksipital varış yolu da artık rutin olarak kullanılabilmektedir.

## ANATOMİK YAPILAR

ABİ amacı, koklear implantın takılamadığı durumlarda 4.ventrikül tabanında bulunan koklear çekirdeklere elektrot yerleştirilmesidir. Buraya kolay varış yolu lateral resestir (foramen Luschka girişi). Lateral reses girişini lokalize etmek için koroid plexus, koklear sinir root-entry zonu (REZ), 9. sinir REZ ve tenya ventriküli quarti anatomik landmark olarak kullanılır. Koklear çekirdekler dorsal (DCN) ve ventral (VCN) olmak üzere 2 adettir. Ayrıca VCN, anterior ve posterior olmak üzere 2 alt gruba ayrılır. Bu çekirdeklerin tonotopisite özellikleri vardır. Hangi frekansların hangi çekirdek kısımlarına karşılık geldiği yaklaşık olarak belirlenmiştir. Ayrıca, efferent işitsel yolların da tonotopik organizasyonu söz konusudur.

ABİ elektrodu yerleştirilmesinde çekirdeklerin konumuna hakim olmak gerekir. Tercihen her iki çekirdek kısımlarına temas sağlanmasıdır, böylece maksimal verim elde etmek olasıdır. Elektrotun ne çok derin (işitsel uyarı dışı reaksiyonlar, örneğin 7. ve/veya 9. sinir uyarımlarına neden olabilir) ne de çok yüzeyel konuşlandırılmalıdır (bu durumda da, iyi bir fiting voltajını elde etmek güç olabilir). Bu dezavantajları gidermenin en güzel yolu intraoperatif elektrik ABR kullanımıdır.

## ENDİKASYONLAR

ABİ endikasyonlarını şu şekilde sıralamak mümkündür.

A. Tümörler

1- Bilateral VS olgularında (NF2), kokleer sinirin feda edildiği olgular. Ancak eğer kokleer sinirin koruma olasılığı varsa, CI denenmesi daha uygundur.

2- NF2'de, bir taraf tümör çıkarıldıktan sonra "uyuyan ABI" yerleştirilmelidir. ABI yerleştirildikten sonra normal fiting programı uygulamak sureti ile, ileride karşı taraf tümörünün ameliyatından sonra meydana gelecek bileteral total sağırlığa adaptasyon sağlanmış olur. Çünkü karşı taraf tümörü çıkarıldıktan sonra, ABI'dan verim alma olasılığı olmayabilir. Yani kısaca hastaya 2 şans tanınmış olur. Eğer ilk ameliyattan sonra verim alınmış olursa, ikinci tarafa ABI yerleştirmeye gerek kalmaz. Aksi takdirde, ikinci tümör eksizyonundan sonra, bu tarafa da ABI yerleştirillir.

B. Menenjit/labirentit

1- Menenjit olgularında sıklıkla labirent ossifikasyonu meydana gelebilmektedir, bunun sonucu labirent

ossifikasyonudur ki bu durum yaklaşık 2-3 ayda meydana gelmekte olduğu kabul edilir. Bu durum meydana gelmeden önce, ACİL CI uygulanmalıdır. Eğer bu gerçekleştirilemez ise ABI endikasyonu konur.

2- Çeşitli CI teknikleri denenebilir, örneğin drillout veya double-array, ancak sonuçlar yüz güldürücü olmamaktadır.

C. Koklea malformasyonları

1- Kokleer kanal aplazi/hipoplazi/malformasyonlar (çeşitli genetik veya konjenital bozukluklar), common cavity...vs. bazı olgularda CI implant denemesi yapılabilir, ancak birçok olguda sonuçlar başarılı olmamaktadır.

2- Kokleer apertür bozukluğu/dar kanal

D. Otoskleroza bağlı ossifikasyon. Kokleanın yoğun ototsklerotik odaklarla tutulması ve CI elektrodunun yerleştirilememesi. Menenjite bağlı labirentit olgularında bazen uygulanan çeşitli CI teknikleri burada da denenebilir.

E. Kokleer sinir yokluğu

F. Kronik otite bağlı labirent ossifikasyonları. B ve D maddelerindeki gibi yol haritası takip edilir.

## CERRAHİ TEKNİK

ABİ yerleştirme prosedürü bir posterior fossa (PF) girişimidir. Bu nedenle 2 varış yolu söz konusudur:

1. Translabirentin yol (TL)

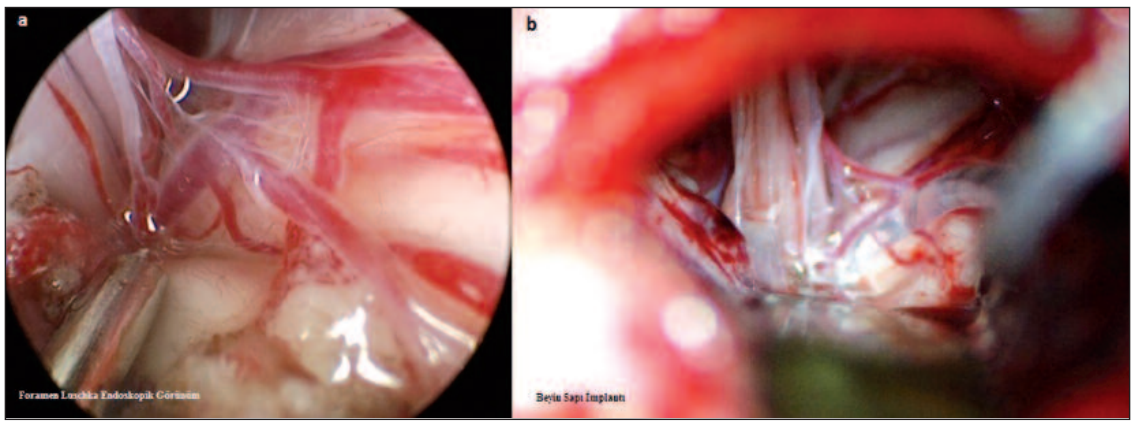
2. Retrosigmoid-suboksipital yol (RS-SO)

Bu iki yöntem ile ilgili avantaj ve dezavantajlar vardır. Hangi yolun tercih edileceği biraz da endikasyona bağlıdır. Eğer olgu tümör olgusu ise ve translabirentin yol tercih edimiş ise, ABİ bu yöntemle takılır. Bu yöntemin avantajı daha fazladır. Çünkü lateral resese daha direkt bir varış sağlar. Ancak, tümör dışı olgularda cerrahın tercihi söz konusudur. Tümör olgularında, RSSO yol kullanılmış ise, ABİ bu yolla takılır.

Kişisel deneyimimizde RS-SO yolu daha çok uygulamaktayız. 1994 yılından beri endoskop-assiste posterior fossa cerrahisi uyguladığımızdan, şüphe duyduğumuzda 30/45 derece endoskopla lateral resesi gözlemleme şansımız vardır (Resim 2).

### TRANSLABİRENTİN YOL

Bu varış yolu birçok nörootoloğun tercih ettiği yoldur, çünkü uzun süre mastoidektomi ile uğraşmanın vermiş olduğu deneyim ve rahatlığı sağlar. Endikasyon olarak en çok kitle cerrahisinde endikedir. Ayrıca eğer bir beyin sapı implantı implante edilecek ise lateral resese kolay varış sağlar. Daha az kullanım alanı da vestibüler cerrahidir. En büyük avantajlarından biri fasyal sinir hakimiyeti ve gerekirse reanimasyonu için çok elverişli olmasıdır. Ameliyatın erken aşamasında fasyal sinir belirlenebileceğinden korunabilmek daha kolaydır. Ancak, her varış yolu gibi bazı dezavantajlar da taşımaktadır. En önemlisi kemik ile uğraşı süresi fazladır. Önce tam mastidektomi ve takiben labirentektomi ve ilaveten (tabii ki kitlenin büyüklüğü de dikkate alınarak) orta fossa dural plate'in kaldırılması ve de sigmoid bulbus kemiğinin kaldırılması zaman alıcıdır. Bir diğer dezavantajı, infantil veya az gelişmiş mastoidlerde presigmoid alanın çok dar olabilmesidir ki, cerrahi alanı büyük ölçüde daraltır. Yine bir diğer dezavantaj, cerrahi alanın yağ ile oblitere edilmesi gereğidir.




**RESİM 2: a)** Foramen Luscka endoskopik görünüm, **b)** İmplantasyon sonrası ABİ'nin yerleşimi.
*(Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Hastalıkları AD. arşivinden alınmıştır).*

### RETROSİGMOİD-SUBOKSİPİTAL YOL

Nörootoloji ve nöroşirürji de en eski ve en çok kullanılan PF'ya varış yoludur. Çok geniş kullanım endikasyonu vardır. Her türlü kitle cerrahisinde (benign, malign ve non-neoplastik kitleler), anevrizmalarda, mikrovasküler dekompresyon cerrahisinde, vestibüler nörektomi ve ABİ yerleştirilmesinde kullanılır. CPA'ya varış, kemik çalışması fazla olmadığından dolayı daha kısadır. Ayrıca obliterasyona gereksinim duyulmaması da ayrıca bir avantajdır. Yine bir diğer avantajı da cerrahi alanının mastoidin anatomik varyasyonlarından pek etkilenmemesidir. Cerrahi alan ilk iki yola göre daha geniştir. Tabii labirent işe karışmadığı için işitmenin, en azından bazı olgularda, korunabilme şansı vardır. Tabii ki bazı dezavantajları da vardır. İnternal akustik kanal (İAK) ağızı mediale baktığından burayı dolduran kitle mikroskop görüntü alanında değildir. Ekspoze etmek için bu kısmı ayrıca turlamak gerekir. Fasyal sinir açısından da, translabirentin varış yoluna göre daha dezavantajlıdır. İAK içindeki fasyal sinirin tamamını görmek mümkün olamaz, ancak açılı endoskop kullanılırsa olanak dâhilindedir.[1-3] Yine önemli bir dezavantaj da, nedeni tam olarak bilinmeyen, 1-2 yıl sürebilen inatçı baş ağrısıdır.

## KOMPLİKASYONLAR

ABİ cerrahisi standart bir posterior fossa cerrahisi olduğu için, bu girişimin tüm risk-morbidite-komplikasyonlarını taşır. İntraoperatif dönemde, kanama (arteriyel, venöz..gibi), kafa çiftlerine ait zedelenmeler (7,9,10,11 kafa çiftleri), nöral parankim hasarları (serebellum, pons-bulbus, lateral reses). Ayrıca, ponsta yer alan kardiyorespiratuar merkezlere yakın çalışma, ciddi komplikasyonlara neden olabilir. Ayrıca vagal ve glossofaringeal irritasyonlara bağlı komplikasyonlara da rastlamak mümkündür. Postoperatif dönemde, özellikle erken evrede, BOS fistülü, intrakraniyal kanama, deri-altı kanama-hematom gibi komplikasyonlar çok ciddidir. Geç dönem komplikasyonlar da çok önemlidir. Kronik venöz subaraknoid kanama, menenjit, flep nekrozu ve implant alıcısının yer değiştirmesi bunlardan bir kaçıdır.

Kliniğimizde opere ettiğimiz hastalarda herhangi bir intraoperatif komplikasyonla karşılaşmadık. En sık gördüğümüz komplikasyon beyin omurilik sıvısı kaçağıdır.[4] BOS kaçağının gelişmesi özellikle çocuk hastalarda bazı komorbiditeleri tetiklemekte ve hastanede kalış süresini uzatmaktadır. Bu nedenle hastalarda BOS kaçağının önlenmesi diğer komplikasyonların önlenmesi açısından da en önemli adımlardan biridir. ABİ cerrahisi deneyimli bir ekiple Kİ cerrahisi ile karşılaştırılacak ölçüde güvenli ve komplikasyon oranları da aynı derecede düşüktür. Colletti ve ark. NF2 hastalarında aynı seansta ABİ uygulanmasının komplikasyon riskini arttırmadığını, bununla birlikte ABİ komplikasyonlarının tümör dışı vakalarda tümör vakalarına göre daha az görüldüğünü göstermişlerdir. Yine çocuk ve erişkin hastalar arasında komplikasyon oranlarını benzer bulmuşlardır.[5]

İşitsel rehabilitasyon için başka yol kalmadığında ABİ, tecrübeli bir ekiple güvenli bir şekilde uygulanabilecek bir cerrahidir.

## POSTOPERATİF DÖNEM

Erken postoperatif dönemde günlük yara pansumanları yapılmalıdır, bu şekilde hematom ve/veya BOS fistülü yakından takip edilmelidir. Pansuman çok sıkı veya çok gevşek yapılmamalıdır. Alıcı üzerinde ve çevresinde oluşan hematom orta baskılı pansumanla giderilebilir. Nadiren enjektörle boşaltılmaya gidilir, çünkü enfeksiyon riski söz konusudur. Postoperatif dönemde profilaktik antibiyotikler, aşı, analjezikler uygulanır. Günlük kafa çiftleri muayenesi, ekstremiteler nöral muayenesi ve ense sertliği takip edilmeli, gerekirse nöroloji-nöroşirürji konsültasyonları yapılmalıdır. Normal şartlarda hastanede yatış süresi 5-7 gündür. Standart dikişler 7. gün alınır.

ABİ uygulamaları için günümüzde tüm otörlerin hemfikir olduğu en sık endikasyon Nörofibromatozis Tip 2'dir (NF2).[6,7] NF2, multipl santral sinir sistemi tümörleri ve özellikle de bilateral vestibüler schwannoma (VS) ile seyreden bir hastalıktır. VS benign bir tümör olmasına rağmen ilerleyen dönemlerde beyin sapı basısı ve hayati fonksiyon bozukluklarına, işitme kaybına ve vestibüler semptomlara yol açabilir ve bu nedenle sıklıkla cerrahi olarak tedavi edilir. Cerrahi sırasında koklear sinirin korunamadığı hastalarda işitme rehabilitasyonu için geriye kalan tek seçenek ABİ'dir.

NF2 hastalarında ABİ, sağladığı işitsel katkıyla çevresel sesleri saptayıp ayırt etmeyi ve dudak okuma yeteneğini geliştirmektedir.[8-10] Son çalışmalar NF2 hastalarında ABİ ile çok başarılı konuşmayı anlama skorlarının elde edilebildiğini göstermektedir.[11,12] İşitme sinirinin korunamadığı NF2 vakalarında ABİ tercih edilecek rehabilitasyon yöntemidir. Bununla birlikte bazı yayınlar ABİ konusunda tatminsiz sonuçların da olduğunu göstermektedir.[13] Genel kanaat benzer işitsel seviyelerde ABİ'nin koklear implant kadar başarılı bir performans gösteremediğidir. Bu anlamda ABİ, koklear

implant için bir alternatif olarak görülmemeli, koklear implantasyonun uygulanamadığı vakalar için son bir seçenek olarak düşünülmelidir.

ABİ'nin sonuçlarının önceden tahmin edilememesi en büyük handikaplardan biridir. Kimi hastalar telefon görüşmesi yapabilecek kadar iyi işitsel performansa ve mükemmel konuşmayı anlama skorlarına ulaşabilmekte iken birçok hasta sesi fark edebilmek ve dudak okumaya katkı sağlamak derecesinde fayda görmektedir. Bu farklı sonuçların sebebi henüz aydınlatılamamıştır. NF2 dışı vakalardaki uygulamalarda konuşmayı anlama performanslarının daha iyi olduğu düşünüldüğünde tümöre bağlı faktörlerin performansı etkilediği sonucuna varılabilir.[14] Bununla birlikte tümör boyutu ile performans arasında bir bağlantı bulunamamıştır.[13,15] Tümörün direkt olarak performansı etkilemeyeceğinin bir diğer kanıtı da birçok hastada cerrahi öncesi işitmenin normal seviyelerde olmasıdır. Bu da akıllara tümörün kendi basısı ve kimyasal etkisinden çok cerrahi sırasında gelişebilecek mekanik ve vasküler hasarın performansı kötü yönde etkileyebileceği fikrini getirmektedir. Sanna ve ark., NF2 hastalarında değişken sonuçlar elde etmeleri üzerine, ABİ sonuçlarını etkileyebileceğini düşündükleri bazı parametreleri değerlendirmişler ve yaş, tümör boyutu, cerrahi esnasında eABR'de iyi yanıt alınan elektrot sayısı, rehabilitasyon sırasında kullanılabilen ya da odyolojik cevap alınan elektrot sayısı gibi parametrelerin ABİ performansına istatistiksel olarak anlamlı bir etkilerinin olmadığını saptamışlardır.[13] Hesaba katılması gereken bir faktör de çekirdeğin kendine has tonotopik organizasyonu nedeniyle ABİ sonrası rehabilitasyonun koklear implanta göre çok daha uzun süre almasıdır. Sabırlı bir eğitim süreci bu tonotopik yapıya adaptasyonu arttırır.

Cerrahi sırasında koklear sinirlerin ve işitmenin korunmasının, küçük tümörlerde retrosigmoid yaklaşımla mümkün olabileceği unutulmamalıdır. Koklear sinirin korunduğu vakalarda koklear implantın başarıyla uygulanabileceğini bildiren çalışmalar mevcuttur.[16,17] Tüm hasta grubu düşünüldüğünde koklear sinirin korunabildiği vaka oranı düşük olsada, ABİ'nin performansının öngörülemez ve genellikle kokler implanta göre daha kötü olduğu düşünüldüğünde bu tip vakalarda, eğer şartlar elverirse koklear implant, ABİ'ye tercih edilmelidir. Bu kararın verilmesinde en önemli basamak sinirin intakt ve çalışır durumda olduğunun güvenilir bir şekilde gösterilebilmesidir. Konuyla ilgili ilk uygulamaları yapan Arriaga ve Marks sinirin çalışıyor olduğunun değerlendirilmesinde intraoperatif promontoryum stimülasyonunu önermişlerdir.[17] Yine NF2 hastalarında koklear implantasyonu önemli bir alternatif olarak gören Sanna ve ark. ise promontoryum stimülasyonunun erken postoperatif dönemde sık yanlış negatif sonuç verebileceğini iddia etmiş ve Kİ ya da ABİ kararı verirken sinirin değerlendirilmesinde koklear sinir aksiyon potansiyellerinin (CNAP) daha faydalı olacağını iddia etmişlerdir.[13]

NF2 hastalarında bir diğer önemli konu da "uyuyan ABİ"dir. NF2'de, bir taraf tümör çıkarıldıktan sonra uyuyan ABİ yerleştirilmelidir. ABİ yerleştirildikten sonra normal fitting programı uygulamak sureti ile ileride karşı taraf tümörünün ameliyatından sonra meydana gelecek bilateral total sağırlığa adaptasyon sağlanmış olur. Çünkü karşı taraf tümörü çıkarıldıktan sonra, ABİ'den verim alma olasılığı olmayabilir. Yani kısaca hastaya iki şans tanınmış olur. Eğer ilk ameliyattan sonra verim alınmış olursa, ikinci tarafa ABİ yerleştirmeye gerek kalmaz. Aksi takdirde, ikinci tümör eksizyonundan sonra, bu tarafa da ikinci bir ABİ yerleştirilir.

NF2 vakalarında elde edilen sonuçlar endikasyonların genişlemesine ve koklear implantasyon sınırları dışında kalan tümör dışı vakalar için de ABİ'nin kullanılmasını gündeme getirmiştir. Tümör dışı vakalarda ABİ performansının NF2 vakalarına göre daha iyi olduğu bilinse de ABİ'nin NF2 dışındaki kullanım endikasyonları üzerinde NF2'de olduğu gibi bir fikir birliği yoktur.[14]

Tümör dışı endikasyonlar en sık olarak koklea ve akustik sinir malformasyonlarında ve menenjit sekeli ossifiye kokleada olduğu gibi, kullanılabilir bir kokleanın bulunmadığı olguları içermektedir. Michel Aplazisi gibi labirentin yokluğu ile seyreden bir anomalide ABİ tartışmasız tek seçenek iken birçok iç kulak anomalisi ve koklear sinir kusurunda ABİ ve Kİ tercihi konusu tartışmalıdır ve literatürde de bu konuda farklı sonuçlar yayınlanmıştır. Bazı çalışmalar koklear sinirin hipoplazik ya da agenezik olması gibi kusurlarda ABİ ile Kİ'den daha iyi sonuçlar alındığını göstermiş ve ABİ bu tip hastalar için birinci tercih tedavi yöntemi olarak önerilmiştir.[18-20] Colletti ve ark. yayınladıkları bir çalışmada 24 aylık bir cihaz kullanımının ardından bu tür koklear sinir kusuru saptanmış hastalarda ABİ ile rehabilite edilen grubun koklear implantla rehabilite edilen gruptan daha iyi santral işitsel işleme (CAP) performanslarına ulaştıklarını göstermiştir. Aynı çalışmada 2 yıl kullanımın ardından konuşmayı algılama kazançları düşük olan Kİ'li hastaların da ABİ adayı oldukları belirtilmiştir. Ülkemizde iç kulak anomalisi bulunan bir grup pediatrik hastayla yapılan bir çalışmada Sennaroğlu ve ark. yine

ABİ'nin başarılı bir performans gösterdiğini ve işitme-konuşma yeteneği için yeterli katkıyı sağladığını bildirmişlerdir.[21]

Buna karşın Sanna ve ark. NF2 dışı uygulamaları değerlendirdikleri bir yayında 14 ABİ vakası sunmuş ve kötü sonuç elde edilmiş bu hastaların tamamında başta Kİ olmak üzere alternatif rehabilitasyon yöntemleriyle halihazırda implante edilmiş olan ABİ'den daha iyi sonuçlar elde ettiklerini bildirmişlerdir.[22] Sonuç olarak ABİ'nin sadece ağır koklear hipoplaziler ve koklear aplazilerde primer tedavi olarak kabul edilmesini ve Kİ-ABİ ikileminde kararın mutlaka elektrofizyolojik testlerin de göz önünde bulundurularak verilmesini, hatta bazı durumlarda ABİ öncesinde koklear implant denenmesini önermişlerdir. Kliniğimizde iç kulak malformasyonu nedeniyle ABİ uyguladığımız pediatrik hastalarda sonuçlar yüz güldürücü değildir. Tümör dışı vakalarda ABİ performansının daha iyi olduğu bilinse de bizim serimizdeki bulgular pediatrik grupta işitsel ve oral dil gelişiminin sınırlı, öngörülemez ve değişken olduğu yönündedir.[23]

İç kulak malformasyonlarındaki ABİ-Kİ ikileminin çözümünde en önemli basamağı koklear sinirin varlığı ve bunun ispatı oluşturmaktadır. Görüntülemede koklear sinir varlığının gösterilememesi her zaman ve kesinlikle kokleanın innerve olmadığı anlamına gelmemektedir.[24,25] Warren ve ark. uygun testlerin yapılmasının ardından bu hastalarda Cİ'nin değerli bir opsiyon olabileceğini vurgulamışlardır.[24] Bu hasta grubunun değerlendirilmesinde Elektriksel Uyarılmış ABR kritik bir yöntem olarak vurgulanmaktadır.[5,24] Koklear sinirin görüntülemesindeki yanlış negatifliklerin yanında bazı olgularda yanlış pozitiflikler de bildirilmiştir. Colletti ve ark. koklear sinir kusuru bulunan ve başarısız koklear implant sonuçları sonrası ABİ uygulanan hastalardaki tecrübelerini paylaştıkları bir çalışmada bu hastaların preoperatif görüntülemelerinde hipoplazik koklear sinir olarak tanımlanan yapıların, cerrahi esnasında aslında nervus intermedius olduğunun anlaşıldığını bildirmişlerdir.

Labirent anomalileri son olarak Sennaroğlu tarafından ayrıntılı bir şekilde sınıflandırılmıştır.[26] Tüm bu anomaliler içerisinde sadece Michel Aplazisi'nde koklear implantasyona imkan tanımayan bir anatomik tablo vardır. Ortak kavite, inkomplet partitisyon tip 2 gibi sık görülen labirent anomalilerinde amorf da olsa bir koklear lümen bulunmaktadır. Bu tip hastalarda ABİ uygulanmadan önce koklear implantasyon açısından özenli bir değerlendirme yapılması gerekir. Her ne kadar ABİ ile elde edilen işitsel duyunun oral iletişimin geliştirilmesinde ve dudak okumayı desteklemesinde önemli katkılar sağladığı bilinse de genel olarak konuşmayı algılama performansı ABİ'de Kİ kadar başarılı değildir. Michel Aplazisi dışındaki olgularda her zaman koklear implantasyon şansı zorlanmalı, görüntülemede sinir izlenmese bile ABİ kararı alınmadan önce internal akustik kanalda diğer sinirlere olası eşlik eden bir akustik sinirin varlığı elektrofizyolojik testlerle mutlaka dışlanmalıdır.

Sık görülen olgulardan bir diğeri de postmenenjitik bilateral koklear ossifikasyondur. Ossifikasyon sonucu labirentin tamamen oblitere olması durumunda koklear implantın uygulanması mümkün olmamaktadır. Ossifikasyonun 2-3 ayda meydana gelmekte olduğu kabul edilir. İdeal olan yaklaşım bu durum meydana gelmeden önce, acil Kİ uygulanmasıdır. Fakat ossifiye kokleada implantasyon her zaman mümkün olmamaktadır. Bu tip vakalarda skala vestibuli insersiyonu, kısmi insersiyon, bazal turn drill out ve double array implantasyon gibi farklı stratejiler denenenerek ABİ'ye göre çok daha güvenilir ve başarılı sonuçlar veren koklear implantasyon zorlanabilir.[27-30] Yine de sonuçların normal kokleaya insersiyon kadar yüz güldürücü olmadığı bilinmelidir. Sanna ve ark. koklear ossifikasyon durumunda açık kavite oluşturularak, karotid arter ve kokleanın bazal kıvrımına tam olarak hakim olunmasını önermektedir.[22] Bu yöntemle eğer patent bir koklear lümen bulunamazsa cerrah translabirentin yaklaşıma geçerek ABİ uygulamasını gerçekleştirebilir.

Ciddi koklear otoskleroz ve kronik otite bağlı labirent ossifikasyonlarında da postmenenjitik ossifikasyona benzer bir mantıkla ve benzer tekniklerle ilk olarak Kİ, başarılı olunamazsa ABİ uygulanması düşünülmelidir.

İşiten tek kulakta vestibüler sinir cerrahisi gerektiğinde aynı kulağa ABİ uygulanması bir diğer uygulamadır. Fakat karşı kulağa koklear implant şansı varsa bizce bu tercih daha sonraya bırakılmalıdır. Bu tür vakalarda işitme koruyucu cerrahi ya da sinir koruyucu cerrahi sonrası aynı tarafa Kİ uygulanması alternatifleri de akılda tutulmalıdır.

Kafa travmalarına bağlı bilateral otik kapsül hasarları sıklıkla sensorinöral işitme kayıplarıyla sonuçlanır. Colletti ve ark. posttravmatik bilateral koklear sinir avulsiyonuna bağlı ağır işitme kaybı gelişen 32 hastada yaptıkları çalışmada ABİ ile başarılı sonuçlar bildirmişlerdir.[31] Koklear sinir hasarları sıklıkla faysal sinir hasarlarıyla birliktedir.[32] Sanna ve ark. bilateral koklear sinir

avulsiyonlarının ancak çok ciddi ve çoğu zaman hayatla bağdaşmayacak kafa travmalarında gerçekleşebileceğini iddia etmekte ve kokleanın insersiyon için uygun olduğu vakalarda öncelikle Kİ denenmesini önermektedir.[22,33]

ABİ yerleştirilmesi intrakranyal girişimle uygulanan ve koklear implantasyona göre çok daha ciddi morbidite ve mortalite ile sonuçlanabilecek riskleri barındıran bir ameliyattır. Her ne kadar ABİ komplikasyonlarının sıklığı Kİ kompiasyonları ile kıyaslanacak boyutta da olsa cerrahi yükün ve postoperatif takip güçlüğünün çocuklarda daha fazla olacağı aşikardır. Bu nedenle çocuklara ilk etapta mesafeli yaklaşılmışsa da işitme restorasyonunun başka yöntemlerle mümkün olmadığı vakalarda günümüzde artık tartışmasız kabul gören bir yöntemdir. Çocuklarda ABİ uygulamaları için endikasyon sıklıkla koklea anomalileridir.

Kİ'den fayda göremeyen çocuklarda ABİ ile umut verici sonuçlar elde edildiği görülmekte fakat işitsel sonuçlar ciddi değişkenlikler göstermektedir.[19,21,34] ABİ dudak okumayı geliştirebilir ve bazı hastalar dudak okumadan da kelime ve cümleleri anlayabilir.[8-10,12,35,36] ABİ'nin vakaların çoğunda işitsel algının gerçekleşmesini sağladığı bilinmekte fakat oral dil gelişiminin uygulama esnasındaki yaş, eşlik eden ek rahatsızlıklar ve aile ilgisi gibi Kİ performansını etkileyen diğer bazı faktörlere bağımlı olduğu iddia edilmektedir.[37] Buchman ve ark. koklea anomalisi bulunan çocuklarda yaptıkları bir çalışmada inkomplet partitisyon ve geniş vestibüler akuadukt olgularınının aksine ağır koklea ve koklear sinir anomalilerinde koklear implantasyonun yetersiz sonuçlar verdiğini bildirmişlerdir.[38] Colletti ve ark. da ABİ ile çocuklarda başarılı sonuçlar bildirmiş, komplikasyon risklerinin de düşük olduğunu belirterek bu hastalarda ABİ'nin primer tedavi yöntemi olması gerektiğini öne sürmüşlerdir.[5,14] Ülkemizde yapılan bir çalışmada Sennaroğlu ve ark. pediatrik koklea anomalilerinde ABİ'nin işitme-konuşma becerilerinin gelişiminde yeterli katkıyı sağladığını göstermişlerdir.[21] Bizim klinik deneyimlerimiz ise pediatrik vakalarda işitsel ve oral dil gelişiminin sınırlı, öngörülemez ve değişken olduğu yönündedir. ABİ uygulanan hastaların koklear implantasyona göre daha yavaş gelişim göstermeleri göz önüne alındığında, prelingual işitme kayıplı pediatrik grupta ABİ zamanlamasının önemi aşikardır.[23] Klinik tecrübelerimiz eğitim ve gelişim süreci de hesaba katıldığında prelingual işitme kayıplı çocuklarda ABİ'nin 3 yaş altında uygulanması gerektiğini düşünmekteyiz.

Şunu belirtmek gerekir ki, koklear implant sonuçları, nadir olgular dışında, her zaman için ABİ sonuçlarından daha iyidir. Bunun birçok nedeni vardır

1- Kİ'de elektrodun seyri hemen her zaman sabittir, koklear kanal elektrodu yönlendirir, oysa ABİ'de lateral reses genişliği, yönü, çekirdeklerin kurvatürlüğü, temas alanı çok değişkendir

2- Kİ elektrodun yer değiştirmesi veya kayma olasılığı çok nadirdir, ABİ'de ise çok daha kolaydır. Her ne kadar elektrot çeşitli yöntemlerle sabitlense bile, kayma olasılığı daha yüksektir

3- Kİ hastasında koklear sinir her zaman var demektir, en azından şüheli olgularda (dar kanal, şüpheli apertür açıklığı gibi) rekonstrükte MR ile gösterilebilir, ABİ endikasyonu konmuş koklear sinirin olmadığı olgularda, çekirdeklerin bütünlüğü hakkında bilgi sahibi olmamıza imkan yoktur. Yani, aplazik koklear sinir durumunda, acaba çekirdek anatomisi normal mi değil mi bir tahmin yürütmemize olanak yoktur.

4- ABİ endikasyonlarından en önemlilerinden biri NF2'dir. Büyük, beyin sapı kompresyonuna neden olana vestibüler schwannom (VS) olgularında çekirdeklerin ne ölçüde deforme olduğu konusunda bilgi edinme şansı yoktur.

5- İntraoperatif elektriksel ölçümlerde (NRT, reflex gibi) Kİ sonuçları ile daha yüksek korelasyon kurmak mümkündür, ABİ'de ise bu testlerin güvenilirliği çok daha düşüktür. Kendi olgularımızda bu sonuçları net olarak gözlemledik. Çok iyi intraoperatif ölçümler elde ettiğimiz halde, sonucun yüz güldürücü olmadığına tanık olduğumuz gibi, kötü intraoperatif ölçüm sonucu gösteren bazı olgularımızda Kİ'ye yakın sonuçlar elde ettik.

## SONUÇ

ABİ artık günümüzde NF2 ve ağır iç kulak malformasyonları başta olmak üzere alternatif işitme rehabilitasyon yöntemlerinin yetersiz kaldığı olgularda tartışmasız kabul gören bir tedavi yöntemidir. Bununla birlikte ABİ'nin hiç bir zaman Kİ alternatifi olmadığı unutulmamalıdır. Kİ uygulamanın mümkün olduğu her olguda ilk tercih Kİ'den yana kullanılmalıdır. Hatta karar vermede sınır olgularda öncelikle Kİ denemek, olmaz ise ABİ'ye yönelmek daha rasyoneldir.

## KAYNAKLAR


1. Göksu N, Bayazıt YA, Kemaloğlu Y. Endoscopy of the posterior fossa and dissection of acoustic neuroma. J Neurosurg 1999;91(5): 776-80.
2. Göksu N, Yılmaz M, Bayramoğlu İ, Aydil U, Bayazıt YA. Evaluation of the results of endoscope-assisted acoustic neuroma surgery through posterior fossa approach. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 2005;67(2):87-91.
3. Tutar H, Sahin M, Tutar V, Bayazıt YA, Göksu N. [Vascular compression syndromes: our 24 year endoscope-assisted microvascular decompression experiences]. Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg 2014;24(1):6-10.
4. Bayazit YA, Abaday A, Dogulu F, Göksu N. Complications of pediatric auditory brain stem implantation via retrosigmoid approach. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 2011;73(2):72-5.
5. Colletti V, Shannon RV, Carner M, Veronese S, Colletti L. Complications in auditory brainstem implant surgery in adults and children. Otol Neurotol 2010;31(4):558-64
6. Edgerton BJ, House WF, Hitselberger W. Hearing by cochlear nucleus stimulation in humans. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 1982;91(2 Pt 3):117-24.
7. Hitselberger WE, House WF, Edgerton BJ, Whitaker S. Cochlear nucleus implants. Otolaryngol Head Neck Surg 1984;92(1):52-4.
8. Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger WE, Shannon RV, Kuchta J. Multichannel auditory brainstem implant: update on performance in 61 patients. J Neurosurg 2002;96(6):1063-71.
9. Nevison B, Laszig R, Sollmann WP, Lenarz T, Sterkers O, Ramsden R, et al. Results from a European clinical investigation of the Nucleus multichannel auditory brainstem implant. Ear Hear 2002;23(3):170-83.
10. Lenarz T, Moshrefi M, Matthies C, Frohne C, Lesinski-Schiedat A, Illg A et al. Auditory brainstem implant: part I. Auditory performance and its evolution over time. Otol Neurotol 2001;22(6):823-33.
11. Skarzynski H, Szuchnik J, Lorens A, Zawadzki R. First auditory brainstem implantation in Poland: auditory perception results over 12 months. J Laryngol Otol Suppl 2000;114(S27): 44-5.
12. Behr R, Müller J, Shehata-Dieler W, Schlake HP, Helms J, Roosen K, et al. The high rate CIS auditory brainstem implant for restoration of hearing in NF-2 patients. Skull Base 2007;17(2):91-107.
13. Sanna M, Di Lella F, Guida M, Merkus P. Auditory Brainstem Implants in NF2 Patients: Results and Review of the Literature. Otol Neurotol 2012;33(2):154-64.
14. Colletti V, Shannon RV. Open set speech perception with auditory brainstem implant? Laryngoscope 2005;115(11):1974-8.
15. Otto SR, House WF, Brackmann DE, Hitselberger WE, Nelson RA. Auditory brain stem implant: effect of tumor size and preoperative hearing level on function. Ann Otol Rhinol Laryngol 1990;99(10 Pt 1):789-90.
16. Odat HA, Piccirillo E, Sequino G, Taibah A, Sanna M. Management strategy of vestibular schwannoma in neurofibromatosis type 2. Otol Neurotol 2011;32(7):1163-70.
17. Arriaga MA, Marks S. Simultaneous cochlear implantation and acoustic neuroma resection: imaging considerations, technique, and functional outcome. Otolaryngol Head Neck Surg 1995;112(2):325-8.
18. Colletti L, Colletti G, Mandalà M, Colletti V. The Therapeutic Dilemma of Cochlear Nerve Deficiency: Cochlear or Brainstem Implantation? Otolaryngol Head Neck Surg 2014; 151(2):308-14.
19. Colletti L, Zoccante L. Nonverbal cognitive abilities and auditory performance in children fitted with auditory brainstem implants: preliminary report. Laryngoscope 2008;118(8): 1443-8.
20. Colletti L, Wilkinson EP, Colletti V. Auditory brainstem implantation after unsuccessful cochlear implantation of children with clinical diagnosis of cochlear nerve deficiency. Ann Otol Rhinol Laryngol 2013;122(10):605-12.
21. Sennaroglu L, Ziyal I, Atas A, Sennaroglu G, Yucel E, Sevinc S, et al. Preliminary results of auditory brainstem implantation in prelingually deaf children with inner ear malformations including severe stenosis of the cochlear aperture and aplasia of the cochlear nerve. Otol Neurotol 2009;30(6): 708-15.
22. Merkus P, Di Lella F, Di Trapani G, Pasanisi E, Beltrame MA, Zanetti D, et al. Indications and contraindications of auditory brainstem implants: systematic review and illustrative cases. Eur Arch Otorhinolaryngol 2014;271 (1):3-13.
23. Bayazit YA, Kosaner J, Cinar BC, Atac A, Tutar H, Gunduz B, et al. Methods and preliminary outcomes of pediatric auditory brainstem implantation. Ann Otol Rhinol Laryngol 2014;123(8): 529-36
24. Warren FM 3rd, Wiggins RH 3rd, Pitt C, Harnsberger HR, Shelton C. Apparent cochlear nerve aplasia: to implant or not to implant? Otol Neurotol 2010;31(7):1088-94.
25. Song MH, Kim SC, Kim J, Chang JW, Lee WS, Choi JY. The cochleovestibular nerve identified during auditory brainstem implantation in patients with narrow internal auditory canals: can preoperative evaluation predict cochleovestibular nerve deficiency? Laryngoscope 2011;121(8): 1773-9.
26. Sennaroglu L, Saatci I. A new classification for cochleovestibular malformations. Laryngoscope 2002;112(12):2230-41.
27. Steenerson RL, Gary LB, Wynens MS. Scala vestibuli cochlear implantation for labyrinthine ossification. Am J Otol 1990;11(5):360-3.
28. Bacciu S, Bacciu A, Pasanisi E, Vincenti V, Guida M, Barbot A, et al. Nucleus multichannel cochlear implantation in partially ossified cochleas using the Steenerson procedure. Otol Neurotol 2002;23(3):341-5.
29. Kemink JL, Zimmerman-Phillips S, Kileny PR, Firszt JB, Novak MA. Auditory performance of children with cochlear ossification and partial implant insertion. Laryngoscope 1992;102(9): 1001-5.
30. Lenarz T, Battmer RD, Lesinski A, Parker J. Nucleus double electrode array: a new approach for ossified cochleae. Am J Otol 1997;18(6 Suppl):S39-S41.
31. Colletti V, Carner M, Miorelli V, Colletti L, Guida M, Fiorino F. Auditory brainstem implant in posttraumatic cochlear nerve avulsion. Audiol Neurootol 2004;9(4):247-55.
32. Corrales CE, Monfared A, Jackler RK. Facial and vestibulocochlear nerve avulsion at the fundus of the internal auditory canal in a child without a temporal bone fracture. Otol Neurotol 2010;31(9): 1508-10.
33. Medina M, Di Lella F, Di Trapani G, Prasad SC, Bacciu A, Aristegui M, et al. Cochlear implantation versus auditory brainstem implantation in bilateral total deafness after head trauma: personal experience and review of the literature. Otol Neurotol 2014;35(2):260-70.
34. Goffi-Gomez MV, Magalhães AT, Brito Neto R, Tsuji RK, Gomes Mde Q, Bento RF. Auditory brainstem implant outcomes and MAP parameters: report of experiences in adults and children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2012;76(2):257-64.
35. Brackmann DE, Hitselberger WE, Nelson RA, Moore J, Waring MD, Portillo F, et al. Auditory brainstem implant. I: Issues in surgical implantation. Otolaryngol Head Neck Surg 1993;108(6):624-33.
36. Lenarz M, Matthies C, Lesinski-Schiedat A, Frohne C, Rost U, Illg A, et al. Auditory brainstem implant part II: subjective assessment of functional outcome. Otol Neurotol 2002; 23(5):694-7.
37. Sennaroglu L, Colletti V, Manrique M, Laszig R, Offeciers E, Saeed S, et al. Auditory brainstem implantation in children and non-neurofibromatosis type 2 patients: a consensus statement. Otol Neurotol 2011;32(2):187-91.
38. Buchman CA, Teagle HF, Roush PA, Park LR, Hatch D, Woodard J, et al. Cochlear implantation in children with labyrinthine anomalies and cochlear nerve deficiency: implications for auditory brainstem implantation. Laryngoscope 2011;121(9):1979-88.