

KULAK EMBRİYOLOJİSİ
VE
ANOMALİLERİ

Dr. Ela ARAZ SARVAR

19.09.07

İ.E.A.H K.B.B-2 KLİNİĞİ

KULAK EMBRİYOLOJİSİ VE ANOMALİLERİ

AURİKULA

5. haftada gelişmeye başlar

1. brankial yarık çevresinde bulunan 6 adet aurikular çıkıntıdan gelişir

DIŞ KULAK YOLU

Eksternal akustik meatusun kartilaj kısmı aurikular kabarıntılar arasında 1. farengeal yarıktan gelişir.

Kemik kısmı ektodermal hücrelerin meatusu doldurması ve Fetal evre sırasında bu meatal tıkaçın rezorbe olmasıyla oluşur. Medial ucu timpan zarının dış tabakası haline gelir.

TİMPANİK MEMBRAN

Dış tabakası 1. ve 2. arkların arasındaki ektodermden. Dış kulak yolu Ossiküler kısmın medial ucu timpanik membranın dış tabakasını oluşturur.

Orta tabakası; mesoderm

İç tabakası; 1-2 farengeal cepten kaynaklanan endodermal örtü

AURİKULANIN KONJENİTAL ANOMALİLERİ

Aurikula boyut anomalileri

Microtia

Macrotia

Anotiasmia

Büyük kulak

Absent ear

Şekil bozuklukları

Cup-shaped

Kepçe kulak

Displastik kulaklar

Lobe malformasyonları

Kulak pozisyon anomalileri

Melotia

Düşük kulak ; Synotia

Auricular Fistül

Auricular ekler

Microtia

Küçük kulak Non-sendromik olanlar OD kalıtılır. İzole olarak nadiren görülür.

Kromosom 18q Rubella ve diğer intrauterine enfeksiyonlar

Trisomy 21 Retinoic acid embryopathy

ARİKULA ATREZİNİN SINIFLANDIRMASI (Altmann)

Grup I (mild) Dış Kulak Yolu , orta kulak normal/hipoplastik,

Grup II (moderate) : Dış Kulak Yolu yok, orta kulak küçük ve içerik deforme

Grup III (severe) : Dış Kulak Yolu yok, orta kulak önemli derecede kayıp.

ARİKULA ATREZİNİN SINIFLANDIRMASI (De La Cruz)

majör ve minör

Mastoid havalanma

-Normal

-Kötü

Oval pencere

-Normal

-Anormal/yok

Fasial sinir seyri

-Uygun

-Anormal

İç kulak

-Normal

-Anormal

Macrotia

Genelde Bilateral ve simetrik

Birlikte görüldüğü malformasyonlar;

-marfan;

-Cerebro-oculo-facial-skeletal syndrome (COFS

-Fragile X-syndrome

-De lange type 2 syndrome

-Anophthalmia plus syndrome

Anotia

Aurikulanın tam yokluğudur.

Yüz cildi kulak bölgesini kapatır.

Nadir görülür

Sporadiktir

Genellikle tek taraflıdır.

Fasyal paralizi veya aynı tarafta tonsil yokluğu ile görülebilir.

Cup-shaped ear

Meatusun üzerine doğru gelişen küçük kulak şeklidir.
Pierre-Robin sendromu ile beraber görülebilir.

Darwin Tümseği
Heliks üst kenarında kıkırdaksı kalınlaşma

Aurikula displazileri
Diastropic Dysplasia(karıbahar deformitesi) kulak kepçesinin kistik dejenerasyonudur.

Antley-Bixler Sendromu; Dysplastic kulak hypoplasi, brachycephaly, radiohumeral synostosis, ve eklem kontraksiyonları.

Trisomy 13-15: tragus ve lobul az gelişmiştir.

Mandibulo-facial dysostosis (Treacher-Collins)
kulak küçük ve hipoplaziktir.

Anencephaly ; büyük, dolgun ve bazen kıvrıktır.
Dysplastic Elfin Ear

Lobe malformasyonları
Yapışık lobe: sık görülür, kadınlarda erkeklerden daha sıktır

Absent lobe:
Seckel syndrome.

Cleft lobe

Kulak pozisyon anomalileri

Melotia ; Aural çıkıntının olmamasından dolayı kulak yanakta yerleşmiştir. Embriyolojik olarak

Düşük kulak , Synotia ; Mandibula yokluğu ya da hipoplazisi nedeniyle kulaklar birbirine çok yakındır. Dış kulak orta hatta yakın horizontal pozisyonadadır

Preaurikuler Fistül

1. brankial yarığın uygunsuz kapanması veya kulak tümsekçiğinin yetersiz kaynaşması
En sık lokalizasyonu yükselen heliks kıvrımının önü
küçük, sıklıkla tekrarlayan bir çukurcuk şeklindedir.
Fistül yolu dış kulak, parotis, aurikula kıkırdağı, çene köşesi ile devamlı olabilir.

Aurikuler Ekler

Sıklıkla preaurikuler. Tragus önünde bulunan deri kıvrımı, genellikle kıkırdak çekirdek bulunur. Başka gelişim anomalileriyle kombine bulunabilir (Kistik böbrek).

Kepçe Kulak

Antiheliks konjenital yokluğudur.

Kulak büyük bir açıyla kafadan uzaklaşır. Orta planda aurikulanın açısı erkete 25 kadınlarda 18 civarındadır.

Heliks ile mastoid kemik arasındaki mesafenin 2 cm'den fazla

Dış kulağın en sık görülen oluşum kusuru

sıklıkla bilateral, bazen tek taraflıdır.

DIŞ KULAK YOLU

Atresia: kartilaj ya da kemik kısmında görülebilir. mandibulo-facial dysostosis ile birlikteliği sıktır.

Duplication: kanalın üstünde veya altında görülen kör uçla sonlanan aksesuar bir kanal şeklinde görülür.

Septa

ORTA KULAK

Timpanik boşluk 1. veya 2. farengal kese divertikülü olarak tanımlanan tubatimpanik reses (kese)'ten gelişir

Timpanik boşluk ve östaki borusu 1. farengal cepten köken alan endodermal epitelle örtülüdür. Orta kulağın kemikleri 1. ve 2. farengal arkın kartilajlarından oluşur.

kemikçikler, 6 ila 7. haftalarda ayırılabilir hale gelirler.

TEMPORAL KEMİK

petromastoid kısım otik kapsülden gelişir. Pnömatizasyon doğumda başlar

Stiloid kısım 2. farengal ark kıkırdağından gelişir. Petromastoid parça ile kaynaşması postnatal 1. yılda gerçekleşir.

Skvamöz kısım 8 ila 8.5 haftada kalvaryumun yan tarafında intramembranöz olarak kemikleşmeye başlar. Timpanik parça başlangıçta 8 ila 9. haftalarda intramembranöz olarak kemikleşmeye başlayan tam olmayan bir halka olarak gelişir.

ORTA KULAĞIN KONJENİTAL ANOMALİLERİ

HİPOPLAZİ

ATREZİ

KEMİK ZİNCİR FİKSASYONLARI

Stapes fiksasyonu

Annuller ligaman defekti

pyramidal proçesin uzaması, stapes tendonunda uzama
İnkudo-malleolar fiksasyon
lateral epitimpanik ankiloz
inkus gövdesi ve malleus başının medial epitimpanik ankilozu
anterior malleolar ligaman ossifikasyonu

KEMİK ZİNCİRDE DEVAMSIZLIK

Stapes kurularının bulunmaması
İnkus lentiküler proçes defekti
İnkus uzun kolunun bulunmaması
Vasküler anomaliler
Yüksek juguler bulbus
Persistan stapediale arter
Karotis arterin seyir anomalileri

İÇ KULAK

Rhombensephalonun her iki yanındaki ektodermden gelişir
4. haftada yüzey ektoderminden ayrılan otik vezikülden köken alır.

Otik vezikül

Ventral ; Sakkül ve kohlear kanalı

Dorsal ; Utrikül , semisürkülü kanal ve endolenfatik kanal

Otik vezikülün indükleyici etkisiyle otokist çevresindeki mezodermden otik kapsül oluşur ve kemikleşmeye başlar

Sakkülün bir tomurcuğundan cochlear duktus gelişir.

The stato (vestibulo)-acoustic ganglion, otik vezikül ve nöral tüp arasında oluşmaya başlar.

Dördüncü ve beşinci haftalarda statoakustik ganglion üst ve alt olarak ikiye bölünür ve spiral vestibüler ganglionları yapar. Bir taraf işitme duyusu için Corti organına diğer taraf ise denge duyusu için utrikulus ve ductus semisirkularisin içine doğru ilerler. Gelişmekte olan kohlear duktusdaki uzun kolumellar epitel hücreleri Corti organını oluşturur.

İÇ KULAĞIN KONJENİTAL MALFORMASYONLARI

MEMBRANÖZ LABİRİNTİSDE SINIRLI

Komplet membranöz Labirinit displazisi (Siebemann- Bing)

Limitli membranöz labirinit displazisi

-kohleasakküler displazi (Scheibe) Kohlear basal turn displazisi

OSSES VE MEMBRANÖZ LABİRENTİN MALFORMASYONLARI

Komplet labirentin aplazisi (Michel)

Kohlear anomaliler
-kohlear Aplasia
-kohlear hipoplazi
-İnkomplet kohlea anomalisi(Mondini)
-common cavite
Labirentin anomalileri
 semisürküler kanal displazisi
-semisürküler kanal apilazisi

Kanal anomaliler
Vestibüler kanal genişlemesi
-kohlear kanal genişlemesi
Geniş iç kulak
Dar iç kulak
8. sinir hipoplazisi
8. sinir aplazisi

Kulak anomalisi olan çocuklarda Dismorfik görünüm multiple konjenital anomali sendromlarıyla ilişkilidir.

Kraniofasial
Iris veya gözkapağı anomalisi
Retinal colobomata
Düşük palpebral fissürler
Mid-face hypoplasia

Boyun
Branchial yarık sinus
Branchial yarık kisti

Kardiak
Kongenital kalp defecti

Gastrointestinal
Imperforate anus

Genitourinary
Rectovaginal fistula
Rectourethral fistula

Ekstramite
Anormall palmar creases
Polydactyly
1st or 5th parmak yokluğu
Bifurcated/triphalangeal baş parmak
Thenar hypoplasia

