DERLEME

ERİŞKİNDE NORMAL TİMPAN MEMBRANLI PROGRESSİF İŞİTME KAYIPLARI

PROGRESSIVE HEARING LOSS WITH INTACT TYMPANIC MEMBRANE IN ADULTS

Dr. Muhsin KOTEN (*), Dr. Ahmet KARASALİHOĞLU (*)

K.B.B. ve Baş Boyun Cerrahisi Dergisi 2 : 65-70

ÖZET : *Bu başlık altında otoskopik olarak normal timpan membranlarda bulanan ancak progressif seyidi işitme kayıpları gösteren patolojiler ele alınmıştır. Bu patolojilerin klinik ve terapötik özellikleri literatür verileri ışığında değerlendirilmiştir.*

Anahtar Sözcükler : *Progresif. İşitme kayıbı. Erişkin. Normal Timpan, Membran*

SUMMARY : *In this study. The pathological ear lesions with aıtoscopically normal tympanic membranes but which lead to progressive hearing loss have been investigated. Their clinical and therapeutic features have been evaluated with regard to literature.*

Key Words : *Progressive. Hearing Loss. Adult. Intact Tympanic, Membrane.*

Bu başlık altında otoskopik olarak normal timpan membranlarda bulunan ancak progresif seyirli işitme kayıbı gösteren patolojiler ele alınmıştır. Dış ve orta kulağın diğer patolojileri, ani işitme kayıpları, travma ile ilgili işitme kayıpları, santral patolojiler, konjenital işitme kayıpları, ayrıca fluktuan işitme kaybı göstermesi ve öncelikli semptomu vertigo olması nedeniyle Meniere hastalığı kapsam dışı bırakılmıştır.

Normal Kulak Zarı ile Birlikte Görülen İşitme Kayıpları (5)

* **Otik Kapsül Hastalıkları**

Otoskleroz
Osteogenezis imperfekta
Paget Hastalığı
Sifiliz
Cogan Hastalığı

* **İç Kulak Hastalıkları**

Meniere Hastalığı
Presbyacusis
Akustik travma
Otoskleroz
Geç ortaya çıkan hediter sağırlık
Progresif evolüsyonlu vasküler patoloji

* **Tümöral Hastalıklar**

Vestibüler schwannoma (Akustik nörinom)
Konjenital kolesteatom
Glomus jugulare
Pontoserebellar köşe meningiomu
Beyin sapı gliomu
N. Trigeminus veya n. Fasialis nörinomu
İç Kulak yolu anigomu
Temporal kemik displazisi
Eozinofil granüloma (Histiocytose *X)*

* **Santral Hastalıklar**

Multipl skleroz
Beyin sapı tümörü

En sık karşılaşılan patolojilerde klinik tanı :

OTOSKLEROZ:

Otoskleroz temporal kemiğe sınırlı kemik diskrasisidir. Histopatolojik olarak kadın erkek tutulum oranı aynı olmakla birlikte kliniğe yansıma bayanlarda sıktır. Kuzey Amerika ve Avrupa ülkelerinde histolojik olarak %6.4 oranında iken klinik stepes fıksasyonu olanlar %0.3 'tür. Başlangıç yaşı 10 ile 40 yaştır, hamilelikle otosklerotik proçes provake olur. Sieben - mann mikroskopik çalışmalarda lesyonun kemikte spongifigasyon olarak başladığını, bunun için avrpada "Otospongosis" tabiri kullanıldığını belirtmektedir. Pleomorfik olarak spongiotik alanlar fibros doku ile doldurulur, sklerotik kemik oluşur. Spongios, skleroz veya İkisinin kombinasyonu ile normal kemiğin yerini disorganize lezyon alır. Bir çok olguda, oval pencerenin önünde sınırlı lezyon olup stapes tutulumu yoktur. Lezyon stapedial anuler ligamanı ve stapesi fıkse ettiğinde iletim tipi işitme kaybı, labirentin bir kısmı ve koklea'da tutulum varsa sensörinöral işitme kaybı oluşur. Bu tür yaygın lejyonlarda labirentin otoskle-

(*) Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi. KBB Hastalıkları Anabilim Dalı - EDİRNE

roz tanımı kullanılmaktadır. Etyolojide; metabolik, vasküler, enfeksiyon, travma, temporal kemiğin anatomik ve histolojik anomalileri üzerinde durulmakta olup kesin kabul yoktur. Patoloji öncelikle oval pencerenin anteriöründe fissula ante fenastram yakınında başlar.

Otosklerozlu hasta anemnezi; yavaş ilerleyici, bilateral sıklıkla asimetrik işitme kaybı ile, fısıltaya yakın bir ses ile konuşmasıyla tipiktir. Çoğunlukla parakuzi tarif ederler. Olguların üçte ikisinde ailevi hikaye vardır. Beyaz ırkat sık, başlangıç yaşı ne kadar erken ise hızlı kötüleşme görülür. İşitme kaybı hamilelik ve bayanların östrojen tedavisinde belirgin hızda kötüleşme gösterir.

Tanıda otoskopik muayene esastır. Timpanoskleroz, kronik adhesiv otitis media, timpanik membran perforasyonu, kolesteatomdan dikkatli otoskopi ile ayrılır. Otosklerozda kulak muayenesi normaldir. Nadiran Schwartze belirtisi bulunabilir. Diapozom testlerinde; Weber hasta kulağa lateralize, Rinne negatif bulunur. 512 Hz'lik diapozon tercih edilir. Odiolojik bulgular patolojinin yerine ve yaygınlığına göre değişkendir. Saf stapedial Otosklerozda; orta kulakta sesin transferinde güçlük bulguları çıkar. 2000 Hz'de kemik yolu düşüşü Carhart çentiği olarak bilinir. Koklea'ya yayılım olduğunda veya varsa; sensörinöral işitme kaybı gelişir bu vestibüler semptom ve /veya tinnitusla birlikte olabilir. Timpanogramda basık "A" eğri, stapes refleks yokluğu veya "on-off' belirtisi otoskleroz lehine kabul edilir. Komple odiometrik tetkikler cerrahi, medikal veya işitme aygıtı uygulamayı planlamada yardımcıdır. Sheehy'e göre de tam ancak ekspolaritif timpanotomi ile konulabilir. Ayrıtıcı tanıda Paget sendromu, osteogenesis imperfekta ve anklisan rheomotoid artrit değerlendirilmelidir.

Radyolojik tetkik; standart mukayeseli schüller grafisi ve tomografik olarak kulak tetkiki tanı ve ayrıca tanıda yararlıdır.

Cerrahi total stapedektomi, ufak pencere stapedektomi veya stapedotomi olarak klasik teknikler veya karbondioksit laser tekniği ile yapılmaktadır. Odiometride havayolu kemikyolu aralığı 25 dB'li geçmeyen ol gular cerrahiden en iyi yarar görürler. Yaş kontrendikason oluşturmaz. 16 yaşından küçüklerde otosklerozdan önce konjenital patolojiler değerlendirilmelidir. Yapılan değerlendirmelerde odiometri eşiği ile uyuş mayan, daha kötü konuşmayı ayırma yüzdesi varsa bu olgularda ilave endolenfatik hidrosptan şüphelenilmelidir. Komplikasyonu; timpanik membran perferasyonu. Korda timpani yaralanması, kanama, reperatif granüloma, fasial sinir yaralanması, sensörinöral işit me kaybı oluşması, perilenf kaçağı ve vestibüler semp tomlardır.

Sodium fluoride, medikal tedavide kullanılmaktadır. Yetişkinlerden çok çocuk veya püberte de daha etkilidir. (2, 10, 13, 15)

PRESBYAKUSİ :

Genellikle 40 yaşından sonra başlayan, Corti organı ve sekiz inci sinir akustik dalının seniliteye bağlı progresif bir dejeneransına bağlı olarak görülen sensörinöral işitme bozukluğudur. Odituar merkezde yaşlılığın etkisi karakteristik olarak 2000 Hz üstündeki frekanslarda bilateral sensörinöral işitme kaybıdır. Konuşma frekansları tutulmadığı için başlangıçta çevre ile iletişim bozulmamıştır. Konuşma frekansları tutulunca kişinin "konuşmaları anlayamıyorum" şikayeti başlar. İletişimi sağlayabilmek için güç sarfetmesi gerekir. Zaman içinde çevresindekiler ile ailesi ile iletişim sorunları belirir, yaşlı kişi soyutlanır. Sosyal tehlike olan bu durum fiziksel ve mental aktivitelerde azalma, yalnızlık, depresyon ve paranoya ile sonlanabilmektedir. 65 yaşın üstündeki populasyonda yaklaşık %30 oranında belirgin işitme kaybı bulunmaktadır.

Gürültü, günlük aktiviteler, diet, eşlik eden hastalıklar, yaşlılarda daha sık olan CNS ve periferal odituar sistemin vasküler değişiklikleri ile presbyakusi bağlantısı tartışılan konulardır.

Presbyakusi dört klinik formda görülmektedir;

Sensörial presbyakusi : Tiz frekans tutulum vardır. Travma, toksin gibi etyolojki ajanlar olmaksızın genç olgularda sık tanınması nedeniyle klinikçilerce idiopatik olarak değerlendirilir. Tinnitus eşliği olabilir. konuşma odiometrisi sonuçları bozulmamıştır. Histolojik olarak corti organında özellikle basiller bölgede dejenerasyon vardır.

Nöral presbyakusi : Konuşmaları anlayamama, hızla ilerleyen işitme bozukluğudur. Odiometrik olarak bütün frekansları eşit ağırlıkta tutar, konuşma odiometrisinde şaşırtıcı bozulma bulunur. Buna Fonemik regresyon denilir. Fonemik regresyonda belirgin histopatolojik bulgu, spiral ganglion hücrelerinde kayıptır. İşitme kaybı sıklıkla motor zayıflık, bozulmuş koordinasyon, hafıza sorunları veya entellektüel bozulma ile birliktedir. Konuşmayı ayırma skorunu başarılı olarak yükseltmek çok zordur.

Strial (metabolik) presbyakusi : Bütün frekansları tutan işitme azlığı ve iyi konuşmayı ayırma yüzdesi vardır. Bu olguların kokleasında streavaskülarisin atrofisi gösterilmiştir. Yararlı işitme aygıtı uygulaması yapılabilir.

Kondüktİf presbyakusi : Basiller membran kalınlaşması ve sertleşmesi vardır. Basiller membranda hiyalinazasyon ve kalsifikasyon olduğu belirtilmektedir. Tiz frekans kaybı olur.

Medikal ve cerrahi tedavisi yoktur. Konuşmayı ayırma yüzdesi çok bozuk olmayan olgularda daha etkili olmakla birlikte işitme aygıtları ile yardımcı olunabilir. (2, 9, 11, 12, 15, 16)

KRONİK SONOR TRAVMA :

Yüksek seslerle oluşan işitme kaybı iki çeşit olur; akustik travma, gürültüye bağlı işitme kaybı. Primer hasar bölgesi koklea sensörial reseptör hücreleri olan korti organı iç ve dış saçlı hücreleridir, bazı olgularda destek hücreleride zarar görebilir.

Gürültüye bağlı işitme kaybı olguları, işitme güçlüğü ve çevresinde konuşulanları anlama güçlüğün-

den yakınırlar. İşitme kaybı genellikle 3000 ile 6000 Hz arasında, sıklıkla 4000 Hz'de öncelikle olur. Tutulum simetriktir, koklear tipte ve irreversibl işitme kaybıdır, işitme kaybı başlangıçta geçici eşik kaybı (TTS) olarak görülürken travmanın devamında kalıcı eşik kaybı (PTS) oluşur. Gürültüye bağlı sensorinöral işitme kaybını diğer koklear işitme kayıplarından ayırabilmek için gürültü testi uygulanır. Eşik seviyesi gürültünün yüksekliğine, frekansına ve süresine doğru orantılıdır. Mesleki zorunluluk yanında, teyp, radyoyu kulaklıkla dinlemek, disco ve konserler oluşumda sorumludur. Tedavisi yoktur, korunma esastır. 8 saatlik iş gününde ortam gürültüsü 85 dB'den çok olmamalıdır. Eğer fazla ise ya çalışma süresi kısaltılmalı yada kulağa koruyucu kullanarak 85 dB üzerindeki sesin kulağa tolere edilebilir seviyede (85 dB) veya altında yansıması sağlanmalıdır. (1. 20)

VESTİBÜLER SCHWANNOMA (Akustik nörinom) :

Sekizinci sinirin benign schwannomasıdır. Intrakranial tümörlerin %8-10'u akustik nörinomdur. Genellikle Scarpa ganglionu yakınında sinirin vestubüler dalından kaynaklanır, inferiör ve süpirör kısmı aynı oranda etkiler. Sinir kılıfından kaynaklanan neoplasm hızlı gelişim göstermez. Lezyonun ilk oluşumu genellikle iç kulak kanalıdır, daha sonra cerebellopontin köşenin (CPA) medialine doğru ilerler. Bu nedenle tümör GPA'ya ulaşmadan İç kulak kanalında nirovasküler oluşumlara basarak erken olarak odituar ve vestibüler semptom oluşturur. %95'ten çoğu tek taraflıdır ve kalıtımla ilgisi yoktur. Nörofibromatosis bunların dışında değerlendirilmelidir. Tümörün yılda büyümesi ortalama 0.24-0.4 cm. civarında olduğu bunun yanında yılda 2 cm. büyüme de belirtümektedir. Büyüme üç fazdır : İç kulak kanalı, sisternal, beyin sapı baskısı, ve engellenmesi ile sonuçlanır. CPA'da 2-3 cm.'e ulaştığında dördüncü ventrikül basısı oluşur, ventrikülün tam basısı hidrocefalus ile sonlanır. Bu fazda Trigeminal sinir etkilenenler arasındadır.

Sensorinöral işitme kaybı, tinnitus, disequlibrium, fasial hipostezi olur. Buna "Hitselberger belirtisi" denilir. İşitme kaybı tek taraflı, ilerleyicidir. Konuşmayı ayırma yüzdesi belirgin bozulmuştur. Olguların %20'sinde ani işitme kaybı görülürken, ani işitme kayıplı hastaların % l'inde akustik nörinom bulunmuştur (4).

Tanı için odiometrik ve vestibüler değerlendirme temeldir. Odiometride; tek taraflı retrokoklear sensorinöral işitme kaybı bulunur. Portmann ve ark, (1988) diğer frekanslarda var olan stapes refleksi ile 4000 Hz'de stapes refleks yokluğunun, tek bulgu olarak başladığı akustik nörinorn varlığım bildirmişlerdir (22). BERA tam için çok değerlidir, %95-100 tanı değerleri bildirilmektedir. Vinci dalganın bulunmaması, I-V latensisinin 4.5 milisaniyeden fazla olması. İki kulak karşılaştırıldığında I-V latensileri arasında 0.2 milisaniyeden fazla farklılık olması değerlendirmede en önemli kriterlerdir. (24)

İç kulak kanalının konvensional radyografi ve politomografik tetkikleri CPA tümör tanısında rutin değillerdir. Tanı duyarlılığı %90'dır. Komputerize tomografiler ve intravenöz kontras ajan gadoliniurn DTPA ile magnetik resonas görüntüleme araştırmaların temellerindendir. Posteriör fossa myleogramı da radyolojik tetkik olarak yapılabilir.

Meningiom. Epidermoid, Nonakustik nörinom. Paragagnlioma, Aracnoid kist, hemongioma, Glioma, Medulloblastoma, dördüncü ventrikül tümörleri, Multipi skleroz, endolenfatik hidropstan ayrıcı tanı yapılmalıdır.

Tedavi cerrahi olup, lokalizasyona ve oluşan komplikasyonlara göre karar verilmekle birlikte dört popüler yaklaşım vardır. Orta fossa, translabirenter, tek seansta kombine translabirentin suboksipital, suboksipital.

Hemoraji, seberal ödem. fasial sinir fonksiyon kayıp, cerebrospinal sıvı kaçağı komplikasyonlar arasındadır. (2, 6, 11, 14, 23, 25)

Daha nedir patolojilerde klinik tanı :

İLETİM TİPİ İŞİTME KAYIPLARI

Osteogenesis İmperfecta : Osteogenesis inlperfecta veya Van der Hoeve ve Kleyn Sendromu nadir bir kollojen hastalıktır (2-4/100000). Bu hastalık herediter olup dominant geçişlidir ve ailelere göre değişen semptomlarla ve tam olmayan belirtilerle ortaya çıkar. Mavi sklera, ilerleyici iletim tipi itme kaybı ve multipl fraktürün varlığında şüphelenilrnelidir. Dört ayrı tipi vardır. Birinci tipte olguuların %50'sinde işitme kaybı saptanır. Tip iki en ağır formdur, uterus içinde veya doğum da fraktürler olabilir. Tüp üçte yine fraktürler belirgindir, skleara normaldir, sıklığı bilinmemekle birlikte işitme kaybı vardır. Kifoskolyoz,.pektus ekskavatum, zayıf eklem, dental bozukluklar yaygındır. Tip dörtte de sklera normal, işitme kaybı birinci tipten daha azdır (19).

Paget hastalığı : Paget Hastalığı, osteoliük ve osteoblastik değişikliklerle karakterize, öncelikle kemiklerde genişleme, ilerleyici kiffoz ve lombo-sakral kolon, kranium, femur ve tibiayı tutan bir patolojidir. Temporal kemik tutulumu olguların %50'sinde vardır ve bir klinik belirti genellikle verir. Klinik; işitme kaybı, tinnitus ve orta derecede vestubüler disfonksiyondur. İşitme kaybı simetrik olup, olguların %5 ile 44'ünde bulunmaktadır, genellikle geç ortaya çıkar. Hastalık 40 yaşın üstünde kişilerde %3, 80 yaşın üstünde kişilerde %11 oranında görüldüğünü belirten çalışmalar vardır (19). Erkeklerde sıktır. İşitme kaybı sensorinöral, mikst nadiren iletim tipi olur. Sıklıkla başlangıçta hasta kulakta mikst bir tutulma olur (%70 olgu), nörosensörial özelliği tiz frekans tutulmasıyladır.

Etyolojisi bilinmemekte olup endokrin, metabolik, vasküler, otoimmün, ve neoplastik nedenler ileri sürülmektedir. Serurn alkalen fosfatas yükselmesi, temporal kernik radyolojisi tanıda yardımcıdır. Cerrahi tedavi önerilmez. "Calcitonine" medikal tedavide bir seçenektir. Sağırlığa ek başka klinik belirtiler çıkınca verilmelidir. İlacın alımının oldukça sık gastrointestinal şikayetler olur. Bu gün nasal sprey form uygulanımı güç ilacın uygulanışını kolaylaştırmıştır (7, 13, 191).

Osteopetrosis :

Kemiklerde yaygın dispiazi vardır. Otosomal resesif fonm hızla ilerleyicidir, kemik iliği basısı nedeniyle; anemi, trombostopeni, hepatospleno megali olabilir. Foraminalann daralması nedeniyle nöra] atrofinin nedenidir. Optik atrofı, fasial parlizi, sensörinöral işitme kaybı, hidrosefalus, mental retardasyon yaygındır. Otosomal dominant form asemptomatik olabilir, fraktür, diş enfeksiyonlanna bağlı mandibula osteomyeliti, başın büyümesi, klinik belirtilerdir.

Kemik fiksasyonu nedeniyle iletim tipi kompenenti de olan bir sensörineural işitme kaybıdır. Tedavisi yok, fakat fasial sinirin total dekompresyonu ile birkaç başarı tarif edilmiştir. (7, 19).

SAF PERSEPSİON TİPİ İŞİTME KAYIPLARI

Nispeten sıktır ve tanısı zordur.

MULTİPL SKLEROZ :

30-40 yaşlarında başlayan, nedeni bilinmeyen bir santral sinir sistemi demiyelinizasyon hastalığıdır. Optik sinir demiyelinizasyonuna bağlı bulanık görme ve görme kaybı (optik nörinit) yaklaşık %4-20 olgunun başlangıç semptomudur. Diplopi, ataksi, güçsüzlük, duyu kaybı erken dönemde görülebilir. Olguların %10'unda işitme kaybı görülür. İşitme kaybı ile hastalığın süresi ve şiddeti arasında ilişki bulunamamıştır, geç dönem bulgusu olarakta çıkabilir. Akut, subakut, sessiz başlangıçlı olabilir. İşitme kaybından sonra tam veya kısmi remisyon yaygındır. Pürton odiogram da işitme kaybı vardır fakat tipik özelliği oktur, supraliminer testler nöral tutlum gösterir. BERA subklinik multipl sklerozu tanımada yardımcıdır. Multiple sklerozun spesifik laboratuar testi yoktur fakat serebrospinal sıvı muayenesi yaklaşık %90 olguda tanı kodurucudur. MRI %70-90 tanıda yardımcıdır. Belirgin tedavisi yoktur.

FAMİLİAL NÖROSSENSÖRIAL PROGRESİF SAĞIRLIK :

Genetik nedenli sensörinöral işitme kaybıdır. Aile hikayesi tanıda önemlidir. Tiz ton kaybı veya flat eğri odiogramı bulunur. İşitme kaybı gençlikle bilateraldir, otosomal dominant geçişli kabul edilir. İşitme kaybı 8-10 yaşlarda belirti vermesine rağmen yetişkinde şiddeti artar. Koklear otosklerozla ayrılmalıdır. Temporal kemik çalışmaları basal turn'da Corti organının olmadığını, basal tum'da spiral ganglion dejenarasyonu, stria vaskülatirisin düzensiz dejenerasyonunu gösterir. (21)

DİABET ANJİOPATİSİ :

Diabet mellitus (DM) yavaş ilerleyen bilateral progresif sensörinöraî işitme kaybı yapabilir. Küçük damar hastalığında sekonder olarak İç kulağın sirkülasyonu ve oksijenasyonu bozularak, prirner diabetik nöropati ile, vasonervorumlarda değişikliğe sekonder, glukos metabolizmasında bozukluğa bağlı otolojik semptomlar oluştuğu ileri sürülmektedir (18).

KONJENİTAL KOLESTEATOM :

Konjenital kolesteatom veya epidermoid aberrant epitelial kalıntılardan doğarlar ve blastomatos malformasyon olarak değerlendirilirler, Petros priamidin konjenital kolesteatomu serebellopontin köşe sendromu oluşturur. Temporal kemiğin kafa tabanı bölgesinde yerleşir. Bütün intrakranial tümörlerin %0.2-1.5'nu oluşturur. Carebelloporıtin köşe tümörlerinin %6-7'sidir. Doğumdan 80 yaşa kadar geniş bir yaşam içinde görülebilir. En sık 30-40 yaşlarında olup, erkeklerde bayanlardan daha sıktır. Yavaş büyür, erken belirtisi 7-8'inci kranial sinirlere bası olmasına rağmen, yıllarca asemptomatik kalabilir. Fasial sinir parilizisi akustik nörinomdan daha erken olur. Dipolik olanlar kolay, intradural olanlar çok zor identifiye edilir.

CTve MRI tam ve ayrıcı tanıda yararlıdır.

GLOMUS JUGULARE :

Chemodectoma, nonchoromaffin paraganglioma. carotid body tümör, glomus tympanicum ismi ile de bilinir. Tümör juguler bulb kubbesinde veya timpanik pleksus advensiadan gelişir. Tümör genellikle Jarobson sinirinin girişinde jugular bulb adventisyasında hipotimpanumda bulunur. Promontiroum yerleştiği yerlerdendir. Kadınlarda erkeklerden beş defa daha sıktır. Yavaş fakat progresif olarak büyürken komşu dokulara invazyonla progresif destrüksiyon oluşturur. Nadiren akciğer ve servikal bölgeye metastaz olur.

Erken sempton pulsasyonlu tinnitustur. Tümörün büyümesi ile işitme kaybı oluşur. Timpanik mebran tutlumunda spontan kanamalar olur. Isoie fasial paralizi olabilir. 9-10-11- 12'inci sinir tutulumu zaman içinde olur. Koklea ve petros apeks invasyonu geş olur ve sensörinöral işitme kaybı ve 5-6'nca kranial sinir tutulumu olabilir.

Muayenede erken dönemde kırmızı-mor timpan membran görülür. Ufak tümör schwartse belirtisi ile karışabilir. Tümör büyüdüğünde inferiör kadranda dışarı itilme (bulging) oluşturur. BU zamanla çok kolay kanayabilen polipoid özellik gösterir, Pnömatik otoskopla basınç uygulanırsa pulsasyon artar, basınç sistolik seviyeye ulaşınca aniden beyaz renk alır. Buna "Brownlun pulsasyon belirtisi" denilir. Lezzyon küçükken radyolojik tetkikler yardımcı olamaz. Destrüksiyon fazında lezyon görüntülenebilir. Eksternal karotid anjiografi, politomografi, retrograd jugulografi yaygın tümörlerde tanıda yardımcıdır. Kesin tanı hastane şartlarında biopsi ve histopatolojik olarak konulabilir.

Tedavi cerrahidir, palyatif radyoterapi uygulanır. (17)

MENİNGİOM - GLİOM :

Intrakranial tümörlerin %18'ini. CPA tümörler N nin %3'ünü oluşturur. Arokfioid villae'de uzanan hücreler orjin oluşturan hücrelerdir ve intrakranial venler ve dural sinüsle ilişkilidir. Benign fakat lokal olarak agresif tümördür. Parasegittal bölge, falks, olfaktör groove, tuberculum cella, sefnoid ridge, petros face (CPA), tentorium, lateral ventrîkül ve clivus lezyonun

bulanabildiği lokalizasyonlardır. Tümör komşu nöral dokulara basabilir fakat invazyon yoktur. Kemiğe destrüksiyon oluşturmadan invazyon olabilir.

Tümör sıklıkla posteriör fossada petros kemiğin posteriör yüzünde iç kulak kanalı çıkışında veya yakınınında yada sigmoid sinüs yakınında yerleşir. Bu nedenle 8'ici sinir etkilenimi sıktır. Odiovestibüler semptomlar bu lokalizazyon için genelilkel ilk belirtilerdir. Tinnitus, denge bozukluğu da eklenince akustik nörinomla ayrılmalıdır. Tümör daha da büyüdüğünde diğer kranial sinirleride etkiler, hidrosefalus oluşurur. (6, 11)

KOKLEAR OTOSKLEROZ :

Koklear otoskleroz, koklear ve labirentin kapsülde tek veya multipl odaklarının varlığı veya perifenestral odakların progresif yayılması olmaktadır. Odiometrik bulgular, anemnez, Schwartz belirtisi gibi klinik bulgular, radyolojik değerlendirmeler tanıda önemlidir.Tinnitusuı sensorinöral tutulumun belirtisi olduğu ileri sürülmektedir (3). Odiometrik olarak mikst veya sensorinöral işitme kaybı bulunur. Stapes foot plate normaldir. Sensorinöral işitme kaybı oluşumunda kokleanın basal turn'nufi tutulmasına veya spiral ligamanm hylanizasyon miktarına bağlı olduğu belirtilmektedir. Bir başka teoride; immunoenzimetik temeldir. Tedavide medikal, işitme aygıtı kullanımı değerlendirilmelidir. (13)

GEÇ SİFİLİZ :

Geç konjenital sifilizde işitme kaybı 8-20 yaş ara sında ilk semptomlannı verir. Hastalarda progresif. asimetrik fluktuan sensorinöral işitme kaybı bulunur. Düşük diskriminasyon skoru, aralıklı tinnutus bulu nur. İlaveten bu olgularda meniere benzer vertio olur. Hennebert belirtisi (sağlam kulak zarında positif fistul bulgusu) olabilir, Kalorik cevaplar belirgin olarak aza lır. Hastalarda Hutchinson dişleri, dut şeklinde omlar, irıterstisial keratit sıklıkla bulunur. Spesifik olmamakla birlikte Tulio fenomeni bu olgularda sıklıkla positiftir (Yüksek seslerde vertigo).

Tanıda; serumda positif fluorescont treponemal antikor obsorbsiyon testi (FAT-ABS) varlığı gereklidir. Serobrospinal sıvıda CSF-VDRL veya CSF-FATA-ABS testleri yararlıdır. Perilenf alınıp karanlık alan muayenesinde Spiroketlerin varlığının gösterilmesi tanıda etkilidir.

Tedavisi : Benzatin penisilindir. Geç sifiliz işitme kayıplarında prognoz iyidir. (8)

COGAN HASTALIĞI :

Interstisial keratit. meniere benzer işitme kaybı, vestibüler semptomlarla karakterizedir. Sfilizi negatiftir. Spesifik oküler bulgulara göre tipik ve atipik forma ayrılır. Tipik formad interstisial keratit. atipik formad oküler bulgu sklerit. episklerit, papiledema, retinal ayrılma vardır. Cogan sendromlu olguları %10'u atipik formdadır. Inflamatuar vasküler hastalıklar, santral sinir sistemi gibi multisistem tutulum Cogan hastalığının özelliğidir. Sistemik tutulum apitik formda daha yaygındır. Tipik formda sistemik tutulum kalp ve akciğerlerde olur. Atipik Cogan'da sistemik tutulumlar bir sistemik vaskülit (poliarteritis nodosa. artrit, glomerulonefrit) özelliği gösterirler.

Oküler şikayetler; fotofobi, bulanık görme, lakrimasyon ve ağrıdır. Semptomlar tek taraflı veya iki taraflı olabilir. Başlangıç genellikle akut, iyileşme yavaştır. Yıllarca rekkürans olabilir.

Denge ile ilgili semptomlar meniere benzer. Dönme kompenentli vertigolu ani atak, ataksi, vegetatif semptomlar vardır.

İşitme kaybı; bilateral ve progresiftir. Meniere benzer spontan iyileşme olmaz. Ayrıcı tanıda Vogt-' Koyanagi-Harada sendromu (VKHJ unutulmamalıdır. Sensorinöral işitme kaybı, dizziness, granülomatos uveit, göz çevresinde saç ve deride depigmentasyon, aseptik manenjit, gözün parlaklığının kaybolması semptomlarıdır.

Otoimmün temellidir. Kortikosteroid. hem sistemik, hem lokal, tedavide kullanılır. Cyclophosphamide kullanımıda öneriler arasındadır.

Kan viskosite bozukluktan, hiperlipoproteinemi. Vertebrobasiller dolichoectasi'de progresif sensorinöral işitme kayıplarının ayncı tanısında değerlendirilmelidir.

Yazışma Adresi : Dr. Muhsin KOTEN
Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi
KBB Anabilim Dalı EDİRNE

KAYNAKLAR

1. ALBERTI PW : Noise and tha Ear. Keerr A G. et al. (Eds.) : Adult Audiology. Butterworths, London. 1987. Vol 2. pp 594-641.
2. AKY1LDIZAN : Kulak Hastalıkları ve Mikroşirürjisi 1. Ongun kardeşler Matbaacılık, Ankara. 1977.
3. BEALES P H ; Otosclerosis, Kerr A G, et al. (Eds.) : Otology. Butterworths. London. 1987. Vol 3. 301-337.
4. BEATTY C W et al. : Residual and recurrent acustic neıuromas. Laryngoscope. 97:1168-1175, 1987,
5. BERNARD PH. FERRON P, NARCY PH, et al : Leş Affection O.R.L. Courantes, pp. 197-209. Edisem-Maloine. Paris, 1984.
6. BRACKMANN DE E. Arriaga M A : Differential Diagnosis of Neoplasms of the Posterior Fossa. Cummings C W et al. (Eds) : Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Mosby Year Book. St. Louis. 1993. Vol 4. pp 3271-3291.
7. BROOKES G B. BOOTH J B : Diseases of the temporal Bone. Kerr A g. et al. (Eds.) : Otology. Buttenworths. London. 1987. Vol 3. pp 340-380.
8. DAVIS L E : Infections of the Layrinth. Cummings C W et al . (Eds) : Otolaryngology Head and Neck Surgery. Mosby Year Book. St. Louis. Î993. Vol 4. pp 2795-2807.
9. ESMER N, AKINER M N : Temel Odyoloji. Ankara Üniversitesi Tıp Fak. Yayınlan. Ankara. 1986. 64-70
10. GLASSCOCK M E. SHAMBAUGH G B : Surgery of t h r Ear. W B Saunders Comp. Philadephia. 1990. pp 371-418.
11. GULYA A J : Sensorineural Hearing Losses of Adulthood. Cummings C W. et al. (Eds) : Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Mosby Year Book. St. Louis. 1993. Yol 4. pp3113-3123.
12. HINOJOSA R. NAUNTON R F : Presbyacusis. Papenılla M M. et al : (Eds.) : Otolaryngology. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1980. Vol 2. pp 1777-1787.

13. HOUSE W J ; Otoskleroz. The otolaryngologıc Clinics of North America 26 (3) : 335-502, 1993
14. JACKLER R K : Acoustic Nauroma I. The Otolaryngologıc - Clinics of North America. 25 (2) : 257-470, 1992.
15. KARASALİHOĞLU A : Kulak Burun Boğaz Hastalıkları. Güneş matbaası, İstanbul, 1992, 70-101.
16. KARATAY S ; Kulak Burun Boğaz Hastalıkları, İstanbul Tıp Fakültesi Klinik Ders Kitapları. Celtüt Matb. , istanbul, 1974.
17. LEE K J : Essential Otolaryngology. Medical examination Publishing Co., New York, 1983, 235-238
18. MEYERHOFF W L, LISTON S : Metabolism and Hearing Loss. Pararella M M, et al. (Eds.) : Otolaryngology. W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1980, Vol 2, pp 1828-1845.
19. NODOL J B, MARCHANTS N : Systemic Disease Manifestations in the Middle Ear and Temporal Bone. Cummings C W et al. (Eds) : Otolaryngology Head and Neck Surgery. Mosby Year Book, St. Louis. 1993, Vol 4, pp 2906-2925.
20. ÖZGİRGİN N. VURAL O ; Gürültüye Bağlı işitme Kayıplı Kobaylarda Beyinsapı Uyarılmış Cevap Odyometrisi. Otorinolengoloji ve Stomatoloji Dergisi, 1:67-72, 1987
21. PAPARELLA M M ; Sensörineural Hearing Loss in Children-Genetic, Paparella M M, et al. (Eds.) : Otolaryngology. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1980. Vol 2, pp 1718-1732.
22. PORTMANN M, BEBEAR J, DAUMAN R, et al, : A propos deş premiers symptomes cliniques du neurinome de l'acoustique, Revue de laryngologie, 109 (5) : 401 - 404. 1988
23. SHELTON C. BRACKMANN D E. et al. : Acoustic Tıımor Surgery. Arch otolaryngol Head Neck Surg. 115:1213-1216, 1989.
24. SPHELMANN R : Evoked Potential Primer. Butterwoth Publishers, London. 1985, 194-249
25. ŞENOCAK F : Kulak Burun Bogaz'da Semptom ve Sendromlar. Fatih Gençlik Vakfı Matb., Istanbul, 1983