

Otoimmün Sensörinöral İşitme Kayıpları: Derleme

Autoimmune Sensorineural Hearing Loss: Review

Dr. Celil GÖÇER, Dr. Duygu DEMİRBAŞ

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi 3. KBB Kliniği, Ankara

ÖZET

Otoimmün sensörinöral işitme kayıpları, sensörinöral işitme kayıpları arasında nadir görülen bir tiptir. Tanı konulması progresif işitme kaybı, dizziness gibi non spesifik semptomlardan dolayı zordur. 1979 yılında ilk defa Mc Cabe otoimmün sensörinöral işitme kaybını tanımlamıştır. Daha sonra sensörinöral işitme kayıpları nedenleri arasında immün kaynaklı mekanizmalar olası faktör olarak daha sık karşımıza çıkmıştır. Nadir görülen bir neden de olsa sensörinöral işitme kaybı ile gelen hastalarda otoimmün bozukluk, etyolojide mutlaka aklımızda olması gereken bir durumdur.

Anahtar Sözcükler

İşitme kaybı, sensörinöral; etiyoloji; otoimmünite

ABSTRACT

Autoimmune sensorineural hearing loss is a rare seen type of sensorineural hearing loss. It's diagnosis can be difficult because of non specific presentation, like progressive hearing loss and dizziness. In 1979, first Mc Cabe introduced autoimmune sensorineural hearing loss. Thereafter, immune-mediated mechanisms were increasingly seen as possible factors in sensorineural hearing loss. However being a rare cause, autoimmune defect must be marked as an etiological factor of sensorineural hearing loss.

Keywords

Hearing loss, sensorineural; etiology

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: **20.02.2007** Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: **02.04.2007**

≈

Yazışma Adresi

Dr. Celil GÖÇER

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi

3. Kulak Burun Boğaz Kliniği,

Samanpazarı, ANKARA

Tel: 0 312 508 52 21 Faks: 0312 311 11 21

E-posta: celilgoecer@yahoo.com

GİRİŞ

İmmünolojik iç kulak hastalıkları klinik belirtilerle şüphelenilerek tanı konulan, immünolojik laboratuvar testlerinde pozitif sonuç alınan ve tedaviye cevap veren ayrı bir klinik antitedir. Otoimmünite, hemen hemen vücuttaki tüm organ sistemlerini etkileyen hastalıkların uzun zamandan beri bilinen bir nedenidir. Bu nedenle iç kulağında bu tip olayların alanı olması şaşırtıcı değildir. Bu hastalar hakkındaki tecrübelerin de artmasıyla kesin ve yüksek etkili tedavi yöntemlerinin gelişeceği umut edilebilir.

Otoimmünite

Otoimmün durumların, antikor reaksiyonlarına ve ya vücudun kendi yapılarına karşı saldırgan olan hücrelere bağlı oluştuğu bilinmektedir. Otoimmün hastalıklar, genel olarak ya organa spesifik olan veya organa spesifik olmayan diye sınıflandırılabilir.

Otoimmün hastalığın gelişimi için üç primer mekanizma vardır: Doku antijenlerine karşı otoantikörlerin varlığı, antijen-antikor immün komplekslerinin doku içinde birikmesi, dokunun spesifik sitotoksik T hücreleri tarafından infiltrasyonu ve hasarı.

Otoimmün hastalıktan en çok sorumlu olan genler, major histokompatibilite genleri ve T ile B hücrelerinin antijen reseptörlerini kodlayan genlerdir.¹ Otoimmün hastalıklara en sık neden olan HLA-DR alleli DR-2,DR-3,DR-4 ve DR-5'tir.¹

İç kulağın immünolojisi

Tarihçe

İç kulağın immünolojik hastalıkları uzun zamanlardan beri araştırma konusudur. 1958 yılında Lenhardt antikoklear antikorların neden olduğu bilateral sensörinöral işitme kaybı vakasını, Kikuchi 1959 yılında "symphatetic otitis" vakası yayınladı. Hastanın bir kulağına yapılan cerrahi müdahale sonrasında diğer sağlam kulağında da işitme kaybı ortaya çıkmıştı. Beichert 1961 yılında kokleadaki otoimmün reaksiyonların histopatolojisini yayınladı. Ancak bütün bu çalışmalar 1979 yılında Mc Cabe "Autoimmüne Sensorineural Hearing Loss" adlı çalışmasını yayınladıktan sonra dikkati çekmeyi başardı.²

İç kulakta immünolojik patogenez

Santral sinir sisteminde kan-beyin bariyeri önemli bir koruyucu mekanizmadır. İç kulakta ise kan-beyin bariyeri-

ne benzer biçimde kan-labirent engeli mevcuttur. Harris'in 1984 yılında yaptığı bir çalışmada, immünglobülinin kan-labirent engelini geçtiği ve perilenfte serum konsantrasyonunun 1/1000 seviyesinde olduğu bulunmuştur.³ Son çalışmalar, iç kulağı patojenlerden koruyan immünglobülinin zengin bir ortamın olduğunu göstermektedir. Endolenfatik kesenin immünohistokimyasal tekniklerle çalışılması ile, makrofajları, polimorfonükleer lökositleri (PMNL), plazma hücrelerini, T helper hücrelerini ve IgM ile IgG içerdiği gösterilmiştir.^{3,4}

Harris ve ark.nın⁵ bir dizi çalışmalarında, normal (primer cevap) ve sensitize olmuş (sekonder cevap) hayvanların perilenfini incelemişler ve perilenfteki antikor seviyesinin zamanla geliştiğini görmüşlerdir. Bu çalışmalar; İç kulakta yerel antikor üretimi olduğunu, sekonder cevap veren hayvanların primer cevap veren hayvanlardan çok daha fazla antikor ürettiğini, bu cevapların beyin-omurilik sıvısı (BOS), ya da serumdan bağımsız olduğunu göstermiştir.

Öyle anlaşılıyor ki, primer antijenle karşılaştığında koklea buna dayanabilmekte, fakat daha önce sensitizasyon olmuşsa sonuçta işitme kaybı oluşmaktadır. Bu sonuçlardan da immün sistemin patojene karşı koruyucu olduğu fakat bunu yaparken de kulak fonksiyonunu değiştirecek ölçüde hasar verebildiği anlaşılmaktadır.⁵

Harris,³ iç kulaktaki antikorların kan ve BOS'tan geçmediğini, iç kulakta üretildiğini saptamıştır.

İÇ KULAĞIN OTOİMMÜN HASTALIKLARI

1) Sistemik otoimmün hastalıklar

Bu başlık altında birçok hastalık söz konusudur. Bunlar arasında kulak belirtileri veren hastalıklar aşağıda verilmiştir (Tablo 1).

Poliarteritis Nodosa (PAN)

Sistemik bir hastalıktır. Vücuttaki küçük ve orta çaplı arterleri tutar. Hastalığın sadece sensörinöral işitme kaybıyla başlayabileceği ve bunun hastalığın ilk belirtisi de olabileceği belirtilmiştir.

Histopatolojik olarak kokleada yaygın iskemik değişiklikler, osteogenesis ve bazal membranda fibröz doku artması ve vaskülitis nedeni ile kokleada patolojik değişikliklerin meydana geldiğini ve işitme kaybının buna bağlı olduğunu göstermektedir.⁶

Cogan Sendromu

İnterstitial keratit ve vestibülokoklear fonksiyon bozuklukları esasını yapar ve genellikle gençlerde görü-

Tablo I. Kulakta işitme kaybı ile belirti verebilen sistemik otoimmün hastalıklar

Kollajen doku hastalıkları	Cogan Sendromu, polyarteritis nodosa, Behçet Hastalığı, romatoid artrit, sistemik lupus eritamatozus, polimyozitis/ dermatomyozitis, Sjögren sendromu
Endokrin Bozukluklar	Hashimoto tiroiditi, Graves hastalığı
Hematolojik Bozukluklar	İmmün hemolitik anemiler, otoimmün trombositopenik purpura
Diğer	Ulseratif kolit, glomerülonefrit, demiyelinizan hastalıklar, Wegener granülomatozis, sarkoidoz
İmmün Yetmezlik Hastalıkları	T-Hücre yetmezliği, B-Hücre yetmezliği, fagositoz bozuklukları, kompleman sistemi bozuklukları
Allerji	İnhaleler, yiyecek

lür. Cogan tarafından 1945'te tanımlanmıştır. İnterstitial keratit birdenbire başlar, ışıktan rahatsız olma ve göz yaşarması da birliktedir. Arada alevlenmeler olmasına karşın bulgular yavaş yavaş geriler.⁷

Vestibülokoklear belirtiler şiddetli baş dönmesi ile başlar ve işitme kaybı, tinnitus da bunlara eşlik eder. İşitme kaybı 1-3 ay içerisinde tam sağırlıkla sonuçlanır.

Wegener Granülomatozisi

Hastalığın bir triadı vardır; Üst ve alt solunum yollarında nekroz yapan granülomatöz lezyonlar, sistemik vaskülit, glomerülonefrit.^{1,8}

Kulak bulguları beş vakadan birinde görülür, çoğu orta kulakta effüzyon toplanması şeklindedir. Sensorinöral işitme kaybı ise on vakadan birinde görülür. Wegener granülomatozis hastalığında kulak lezyonları genellikle orta kulağın ve tubanın granülomatöz lezyonlarla kaplanması şeklinde olur. Bu bulgular effüzyonların varlığını açıklarsa da sensorinöral işitme kaybının etyolojisi hakkında kesin bilgimiz yoktur.⁸

Behçet Hastalığı

Oral ve genital mukoza ülserasyonları, göz lezyonları (üveit, keratit) bulunur. Deri, eklem, damar, SSS, GIS mukozası tutulumu olabilir. İşitme kaybı ile Behçet hastalığı birlikteliği çeşitli çalışmalarda %12-80 olarak belirtilmiştir. 2004 yılında Görür ve ark.⁹ tarafından yapılan bir çalışmada da 24 Behçet hastası değerlendirilmiş, 7 (%29) hastada, saf ses odyogramında en az 2 frekansta sensorinöral işitme kaybı bulunmuş ve hastalık süresi arttıkça (5 yıldan fazla) işitme kaybı görülme olasılığının arttığı tespit edilmiş. Gene aynı çalışmada vestibüler tutulumun odyolojik tutulumdan daha az görüldüğü tespit edilmiştir.

Relapsing Polikondritis (RP)

Çok seyrek rastlanan bir hastalıktır. Vücuttaki destek kıkırdak dokularında aralıklarla gelişen bir nekroz söz konusudur. Hastalıkta vestibüler koklear belirtilerin ortaya çıkması bir iltihabi olaydan çok immünite bozuk-

luğunun varlığına dikkat çeker. %20 hastada vertigo gözlenir. Sedimentasyon yüksektir. Tektorial membran da ve otik kapsülde Tip II kollajenler saptanır. Hastalığın tedavisinde antienflamatuvar tedavi uygulanır ve hastalar bu tedaviden yarar görürler.⁶

Sistemik Lupus Eritamatozus (SLE)

Çok değişik sistemleri tutan bir hastalıktır. Başlangıcı sessiz olabilir ama bazı vakalarda akut bir şekilde başlar ve çok hızlı seyredir. Yüzdeki kelebek tarzındaki döküntü (Butterfly Rash) tanı için çok önemli bir yardımcıdır. Çok değişik eklemlerde ağrılar, artrit, plörit, perikardit, endokardit, nefrit, kafa çiftlerinde paraliziler, nörit, sklerit gibi çeşitli bulgular görülür. Kulak belirtileri de nekroz yapan orta kulak iltihabi biçiminde gelişir.¹⁰

Progresif sensorinöral işitme kaybı ve vestibüler belirtiler de bu bulgulara eklenir. İmmünassay de kan dolaşımında çok sayıda immün kompleks olması immün bir hastalığın kanıtı olarak algılanabilir.¹⁰

Romatoid Artrit (RA)

Özellikle eklemleri tutan kronik sistemik iltihabi bir hastalıktır. El ve ayağı, küçük eklemleri daha çok tutar. İlerleyicidir ve simetrik. Vaskülit, lenfadenopati, splenomegali, lökopeni görülür. Şimdiye kadar birkaç sporadik vaka dışında iç kulakla ilgili belirtiler saptanmamıştır.⁶

2) Organ spesifik iç kulak otoimmün hastalıkları

Bir hastalığa organ spesifik diyebilmemiz için o organ dokularına karşı antikor saptanması baş koşuldur. İç kulak dokularına karşı otoimmün antikorların varlığı saptanan hastalıklar otoimmün sensorinöral işitme kayıpları (OSNİK) olarak bu grupta toplanır. Koklea ya da vestibül ya da bunların karışımına karşı hücre yolu ile ya da humoral olarak bir antikor yapımı söz konusudur.

TANI

Anamnez

Klasik hikayede birkaç hafta ve aylar içerisinde hızla ilerleyen, açıklanamayan, genellikle bilateral ve

asimetrik sensörinöral işitme kaybı söz konusudur. İşitme kaybının hızla kötüleşmesi hastalık için uyarıcı olmalıdır. Her iki cinsi de tutabilir, fakat kadınlarda daha sık görülür. Başlangıç yaşı 20 ila 50 yaşlar arasındadır. Çocuklarda hastalık oldukça nadirdir.^{1,4,6}

%60 Dizziness ile birliktelik mevcuttur. Hasta denge-sizlikten, basta boşluk hissinden yakınır. Gerçek vertigo nadirdir, ancak tek taraflı işitme kaybı olan az sayıda vaka-da rastlanır. %25-30 sistemik otoimmün bir hastalık ile birliktelik görülür. Bu nedenle anamnez alınırken gerek hastanın kendisinde, gerekse ailesinde her türlü otoimmün hastalık öyküsü dikkatle sorgulanmalıdır.^{1,11}

Odyolojik muayene

Odyolojik bulgular genelde nonspesifiktir. Odyogramda rising curve, flat tip, descending curve gibi değişik patolojik paternler görülebilir. Odyolojik işitme eşikleri her iki kulakta aynı olabilir, ancak bazen biri diğerinden daha kötüdür. Birkaç hafta içinde iyi kulakta işitme hızla düşer, kötü kulağın seviyesine iner, hatta ondan daha kötü duruma gelebilir. Zamanla tüm frekanslarda tutulum görülür ve total işitme kaybına kadar ilerleyebilir.^{6,11}

Retrokoklear testler negatiftir. ERA'da pikler arası süreler normal olarak bulunur.^{6,11}

Manyetik rezonans görüntüleme

Tanıda temporal kemik MRI incelemesi bulgularından faydalanılabilir. Membranöz labirentte T1 kesitlerde hiperintens görünüm olabilir. Bu da stria vaskülariste damarların inflamasyonunu gösterir. Koklea ve/veya vestibülde T2 kesitlerde sinyal artışı saptanabilir.¹²

Fizik muayene

Bu hastalarda spesifik fizik muayene bulgusu genellikle saptanmaz. Otoskopik muayene genelde doğaldır. Rinne ve Weber testleri işitme kaybının şiddetine, tutulumun unilateral veya bilateral oluşuna göre değişiklik gösterir.

Birlikte olan başka bir sistemik otoimmün hastalık varsa, buna bağlı bulgular izlenebilir.

LABORATUVAR TESTLERİ

Rutin testler

Biyokimya, hemogram, sedimentasyon Hızı CRP, tiroid fonksiyon testleri, tam idrar tahlili, PTT/INR, plazma viskozitesi, fibrinojendir. Pekçok otoimmün bozuklukta olduğu gibi OSNİK vakalarında da rutin laboratuvar tetkiklerinde CRP, fibrinojen gibi akut faz reaktanlarının plazma seviyelerinde artış, sedimentasyon artışı, lenfositoz gibi

inflamasyon bulguları görülebilir. Ayrıca böbrek, tiroid, karaciğer fonksiyon bozuklukları gibi eşlik etmesi olası diğer otoimmün hastalıklara bağlı end organ hasarları da rutin testlere yansiyabilir, hatta tanı almamış bir genel otoimmün bozukluğu ortaya çıkarabilirler.

Organ spesifik olmayan otoimmün testler

Otoimmün markerlar (Anti nükleer antikor, romatoid faktör, anti-endothelial antikor, anti-kardiopilin antikor, anti-mitokondrial antikor, anti-sarkolemmal antikor, anti-laminin antikor, tip II kollajen antikor, anti-smooth muscle antikor); kantitatif immünglobülin tayini; (IgG, IgA, IgM); HSP-70 (Heat shock protein); FTA-ABS (Floresan Treponemal Antikor Absorpsiyon Testi); Anti PO antikor'dur.

Nonspesifik immünolojik testler de genellikle otoimmün patogenezi destekler niteliktedir. Bu tür testlerden tanıdan ziyade takipte ve tedaviye yanıtın monitörizasyonunda faydalanılır. IgG başta olmak üzere serum immünglobülinlerinde genel bir yükseklik söz konusudur. Yapılan çalışmalarda %42 ANA, %53 anti endothelial antikor pozitifliği saptanmıştır.^{5,13}

HSP 70 (heat shock protein 70): Bu protein stria vaskülaris, Corti organı, beyin, karaciğer, böbrek ve kas dokularında bulunur. Isı, iskemi ve toksik tablolarda artan bu proteinin hücre korunmasında görevli olduğu düşünülmektedir. HSP 70 serum değerleri, progresif işitme kayıplı olgularda %22-58 oranda reaktif düzeylerde bulunmuştur, ve otoimmün iç kulak hastalıkları için sensitivitesi %42, spesifitesi ise %90'dır.¹⁴

Anti PO antikor: Son yıllarda ortaya atılmış bir markerdir ve yapılan bir çalışmada otoimmün sensorinöral işitme kaybı olan genç yaş (5-30y) hastalarda serum anti PO antikor yüksekliği ile işitme kaybının progresif olması arasında korelasyon bulunmuş. Özellikle bu hastalarda işitme kaybının ani işitme kaybı şeklinde değil daha çok progresif bir şekilde olduğu gösterilmiştir.¹⁵

İmmünoassay testler

Lenfosit transformasyon testi, lymphokine testi, makrofaj migrasyon inhibitör faktör (MIF), lökosit migrasyon inhibitör faktör (LMIF), Western blot analizdir.

Bu gruptaki immünolojik testler nispeten daha spesifik özellikte olup, klinisyeni kesin tanıya yaklaştırmakta önemlidir. Ancak bir dezavantaj, bu tür spesifik testlerin çoğu merkezde teknik yetersizlik nedeniyle uygulanamıyor olmasıdır.

Lenfosit transformasyon testi: Tanısal açıdan önemlidir. Steroide yanıt veren hastalarda bu testin geçerliliği %79 olarak bulunmuştur.

Western blotting tekniği: Klinik geçerliliği kesin saptanamamıştır. “anti koklear antikor” ların saptanması da mümkündür. Bu antikorlar elektroforez skalasında en çok 68 Kd’luk bölgeye denk gelmektedirler.¹³

AYIRICI TANI

Ani işitme kaybı, bakterial, viral, sflitik SNİK, ototoksiste, akustik tümörler, travmatik SNİK, presbiakuzi, nörolojik bozukluklar (multipl skleroz, serebrovasküler olay vb.), hematolojik bozukluklar (orak hücreli anemi, polisitemi vb.), vasküler bozukluklar (migren, vertebroziller yetmezlik), endokrin bozukluklar (DM, hipotiroidizm, hipoparatiroidizm), metabolik bozukluklar (hiperlipoproteinemi, renal yetmezlik) ve Meniere’den ayrılmalıdır.

Görüldüğü gibi çok sayıda SNİK nedeni bulunmakta, ancak bu sebeplerin hemen hepsi öykü, fizik muayene ve temel laboratuvar testleri ile kendilerini belli etmektedirler. OSNİK, sıklıkla bilateral olması, hızlı progresyon göstermesi, belirgin fizik muayene bulgusu vermemesi ve otoimmüniteyi akla getirebilecek laboratuvar profili ile bu nedenlerin çoğu arasından sıyrılabilmektedir.

Ayırıcı tanıda en çok en çok karışan hastalık, Meniere’dir (Tablo 2).^{6,15,16}

Ochoa ve ark.nın 2003 yılında yayınladıkları iki vakalık olgu sunumunda, bir kulakta Meniere hastalığı nedeniyle endolenfatik kese dekompresyonu yapılan iki hastada da sağlam olan diğer kulakta da operasyon sonrası dolaşıma geçen iç kulak proteinlerine karşı antikor oluşması nedeniyle postoperatif 3-5 haftada OSNİK geliştiği bildirilmiştir.¹⁷

TEDAVİ

Otoimmün SNİK’nın tedavisi genellikle üç immünsupresif rejime dayanır:

- Yüksek doz steroid
- Sitotoksik ilaçlar
- Plazmaferezis

Steroid Tedavisi

Genellikle kullanılan tedavi prednizondur. 1mg/kg/gün maksimum 60 mg/gün olacak şekilde tedaviye başlanır. Bu arada işitme monitörize edilir ve her üç günde bir olmak üzere odyogram testi yaptırılır. İşitmede düzelme olsa bile dört haftalık tedavi süresi aynı dozda tamamlanır. Dört hafta tedavi süresinden sonra doz tedricen azaltılarak 20 mg idame dozuna gelinir, ve 20 mg idame dozu 1 yıl süre ile verilir.¹⁸

Tablo 2. Meniere ve otoimmün sensorinöral işitme kaybı ayırıcı tanısı (OSNİK: Otoimmün sensorinöral işitme kaybı).

	MENİERE	OSNİK
Klinik	Gerçek vertigo	Dizziness
Tutulmuş	%30 bilateral	Sıklıkla bilateral
İşitme kaybı	Fluktuan	Progresif
Odyogram testi	Rising curve	Rising/desending/flat

Steroid tedavisi çeşitlilikler gösterebilir. Örneğin Mc Cabe’e göre üç hafta steroid tedavisi verdikten sonra sitotoksik tedaviye geçilir daha sonra üç ay steroid ve sitotoksik tedaviyi birlikte verildikten sonra önce sitotoksik tedavi sonra da steroid tedavisi de tedricen doz azaltılarak kesilir. Hughes ve ark.na göre ise steroid tedavisi ana tedavidir. Ancak başarısızlık durumunda sitotoksik tedaviye geçilmelidir.¹⁹

Sitotoksik Tedavi

Sitotoksik tedavi olarak siklofosfamid ve metotreksat kullanılır.

Siklofosfamid Tedavisi

Siklofosfamid 2-5 mg/kg/gün dört hafta süreyle kullanılır. İşitme monitörize edilir ve her üç günde bir olmak üzere odyogram testi yaptırılır.²⁰ Siklofosfamid toksik bir maddedir. Hemorajik sistit ve idrar yollarında maligniteye sebep olabilir. Bu yüzden tedavi sırasında hastaya bol hidrasyon yapılmalıdır. Ayrıca periferik kan tablosunda da değişiklikler yapılabilir. Lökosit sayısı 3000’in altına düştüğü vakalarda ya da nötrofil sayısı 1000-1500’e indiğinde tedavi kesilir veya hastaya destekleyici tedavi verilir.

Metotreksat tedavisi

Metotreksat 7.5-25 mg/hft dozunda altı ila on iki ay süreyle verilir. İşitme monitörize edilir ve her üç günde bir olmak üzere odyogram testi yaptırılır. Metotreksat teratojenik bir madde olduğu için gebelerde kullanılmaz. Hepatotoksisite potansiyeli de olan metotreksat tedavisi verilirken hastaya karaciğer fonksiyon testleri takibi yapılır. 4-8 hafta da bir karaciğer fonksiyon testlerine bakmak yeterlidir. Verilen düşük doz metotreksat tedavisinin karsinojenik etkisiyle ilgili literatürde hiçbir bilgi yoktur. Bütün bunların yanısıra anoreksi, diyare, baş ağrısı, mood değişiklikleri gibi yan etkiler de görülebilir fakat tedaviye folik asit eklenmesiyle bütün bu belirtilerde azalma görülür.²¹

Sismanis ve ark.²² 1997 yılında yaptığı bir çalışmada, otoimmün sensorinöral işitme kaybı tanısı koydukları 25

hastaya ortalama 12.9 ay süre ile metotreksat tedavisi vermişler ve %69.6 hastada işitmenin arttığını, %80 hastada vestibüler semptomların azaldığını gözlemlenmişlerdir.

Plazmaferez Tedavisi

İç kulak otoimmün hastalıklarının tedavisinde plazmaferezis ilk olarak Shea tarafından 1982 yılında denenmiştir.¹⁶ Tedavinin amacı dolaşımdaki immün kompleks ve immünglobülin miktarını azaltmaktır. Ayrıca otoimmün yanıtı kısmen kontrol altına almayı amaçlar. Tedavide hedef dolaşımdaki immün kompleks ve immünglobülin seviyesini %20 azaltmaktır.

Plazmaferez tedavisi de farklılıklar gösterebilir;

Hughes ve ark.nın tedavi şemasına göre iki litre kan haftada üç kere filtre edilir, yerine %5'lik albumin verilir. Bu tedavi yönteminin yan etkisi yoktur ancak pahalı bir metodur.¹⁹

Harris ve ark.nın⁵ tedavi şemasına göre ise ilk beş gün hergün plazmaferez yapılır. Daha sonra haftada iki kez olmak üzere iki hafta ve üç hafta sonra bir kez daha tekrarlanarak toplam 10 seans plazmaferez uygulanmış olur.

PROGNOZ

Otoimmün sensörinöral işitme kayıpları konusunda literatürde ne yazık ki uzun süreli klinik takipleri olan

geniş bir seri bulunmamaktadır. Ancak mevcut bilgileri-mize göre kesin olan bir bulgu tedavi edilmeyen vakalarda işitme kaybının ilerleyici olduğudur. Tedavi edilen hastalarda ise %40 oranda işitmenin stabilize olduğu görülmüştür. %20 hastada ise tedaviye hiçbir yanıt alınmamakta ve klinik hızla ilerlemektedir. Geriye kalan %40'luk grupta ise tedaviyle en az bir yıllık remisyon sağlanmakta, ancak sonrasında nüksler görülmektedir. Bu sebeple bir kere OSNİK tanısı alan bir hasta hekimin uygun göreceği sürelerle takipte tutulmalıdır.^{6,18,19}

Tedavi ile işitmede artış saptanan vakalarda tedavi, dozu azaltılarak bir sene süreyle devam etmelidir. Eğer dozların azaltılması ile işitmede yeniden düşme görülürse tedaviye başlangıçtaki doz ve sürelerle yeniden başlanmalıdır.

SONUÇ

Yapılan tüm çalışmalara rağmen OSNİK tanısı halen kesin kriterlere bağlanamamıştır. Klinik varyasyonların fazlalığı ve özel immünojenik tetkiklerin kolaylıkla uygulanabilen yöntemler olmaması, tanıyı çoğu zaman elindeki kısıtlı bulguları değerlendiren hekimin sezgilerine bırakmaktadır. Bu aşamada klinik bulgular, laboratuvar çalışmaları ve özellikle steroide yanıt hekimin tanıya giden yoldaki en önemli yardımcılarıdır. İşitme kaybı ile KBB kliniklerine başvuran hastalarda otoimmün sensörinöral işitme kaybının da olası tanı olarak akılda tutulması gerekir.

KAYNAKLAR

- Arts HA. Sensorineural hearing loss: evaluation and management in adults. In: Cummings CW, ed. Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 4th ed. Philadelphia: Elsevier-Mosby; 2004. p. 3535-62.
- Mc Cabe FB. Autoimmune sensorineural hearing loss. Ann Otol 1979;88:585-9.
- Haris JP. Immunology of the inner ear: response of the inner ear to antigen challenge. Otolaryngol Head Neck Surg 1983;91:17-21.
- Dornhoffer JN, Arenberg JG, Arenberg IK, Shambaugh GE Jr. Pathophysiological mechanisms in immune inner ear disease. Acta Otolaryngol 1997;526: 30-6.
- Haris JP. Immunologic mechanisms in disorders of the inner ear. In: Cummings CW, ed. Otolaryngology-Head and Neck Surgery. 4th Edition. Philadelphia: Elsevier-Mosby ;2004. p.2926-40.
- Akyıldız N. Kulak Hastalıkları ve Mikrocerrahisi. Ankara: Bilimsel Tıp yayınları; 2002. Cilt 2, s. 516-25.
- Orsoni JG, Zavota L, Pellistri I, Piazza F, Cimino L. Cogan syndrome. Cornea 2002;21:356-9.
- Shenoi PM. Vasculer lesions of the inner ear. In: Scott Brown's Disease of the Ear, Nose and Throat. 4th. Edition. Oxford: Butterworth-Heinemann;1979. pp.695-736.
- Görür K, Kaya Tİ, Özcan C, Türsen Ü, Ünal M, Köktürk A. Behçet Hastalığında odyovestibüler tutulum. Otoskop 2004;1:21-5.
- Roverano S, Cassano G, Paira S, Chiavarini J, Graf C, Rico L, Heredia C. Asymptomatic sensorineural hearing loss in patients with systemic lupus erythematosus. J Clinical Rheumatol 2006;12: 217-20.
- Hughes GB, Barna BP, Kinney SE, Calabrese LH, Nalepa NJ. Clinical diagnosis of immune inner ear disease. Laryngoscope 1998;98:251-3.
- Zavod MB, Satoloff RT, Roo UM. Frequency of cochlear enhancement on magnetic resonance imaging in patients with autoimmune sensorineural hearing loss. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000;126: 969-97.
- Yeom K, Gray J, Nair TS, Arts HA, Telian SA, Disher MJ, El-Kashlan H, Sataloff RT, Fisher SG, Carey TE. Antibodies to HSP-70 in normal donors and autoimmune hearing loss patients. Laryngoscope 2003;113: 1770-6.
- Arnold W, Pfaltz CR, Altermatt HJ. Evidence of serum antibodies against inner ear tissues in the blood of patients with certain sensorineural hearing disorders. Acta Otolaryngol (Stockh) 1985; 99: 437-44.
- Tomasi JP, Lona A, Deggouj N, Gersdorff M. Autoimmune sensorineural hearing loss in young patients: an exploratory study. Laryngoscope 2001;111: 2050-3.
- Shea JJ. Autoimmune hearing loss as an aggravating factor in Meniere's Disease. Adv Otorhinolaryngol 1983;30:254-9.
- Hamid AM, Sismanis A. Meniere's disease and immune mediated inner ear disease. Current Op in Otolaryngol Head Neck Surg 2001;9:319-22.
- Ochoa VM, Weider DJ. Development of autoimmune sensorineural hearing loss after endolymphatic sac decompression: two case reports. Otol Neurotol 2003;24: 279-82.
- Hughes GB, Barna BP, Kinney SE, et al. Autoimmune endolymphatic hydrops: five years review. Otolaryngology Head and Neck Surg 1988;98:221-5.
- Mc Cabe BF. Autoimmune inner ear disease. Therapy Am J Otolaryngol 1989;10:196-7.
- Sismanis A, Wise CM, Johnson GD. Methotrexate management of immune mediated cochleovestibular disorders. Otolaryngol Head Neck Surg 1997;116:146-52.