

## Tekrarlayan Başarısız Cerrahi Sebebi Olarak ANCA Pozitif Vaskülitte İlişkili Otitis Media

### Otitis Media Associated with ANCA Positive Vasculitis as a Cause of Recurren Failure Surgery

Erkan EŞKİ<sup>a</sup>, İsmail YILMAZ<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Başkent Üniversitesi Zübeyde Hanım Uygulama ve Araştırma Merkezi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ABD, İzmir, TÜRKİYE

<sup>b</sup>Başkent Üniversitesi Seyhan Uygulama ve Araştırma Merkezi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ABD, Adana, TÜRKİYE

**ÖZET** Antinötrofil stoplazmik antikor (ANCA) ilişkili vaskülitler (AİV) küçük damarların enflamasyonu ile karakterize, süregen, otoimmün hastalıklardır. Özgeçmişinde 5 sağ ventilasyon tüpü, timpanoplasti, üstaki tüp protezi ve septoplasti hikayesi olan 30 yaşında kadın olgu, kliniğimize 6 yıldır var olan sağ işitme kaybı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede sağ timpan membranda sekel değişiklikler, nazal septum perforasyonu ve yoğun siyah nazal krut mevcuttu. Odiometrik incelemede sağ kulakta 48 dB iletim tipi işitme kaybı mevcuttu. Kompleman, MPO-ANCA ve Anjiotensin konverting enzim normal saptandı. PR3-ANCA pozitifliği. Steroid + immünesupresif kombine tedavi uygulandı. ANCA pozitif vaskülitte ilişkili otitis media (AİVOM) nadir bir durumdur. Tekrarlayan başarısız cerrahiden kaçınmak için, tedaviye dirençli otitis medialarda AİVOM ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

**Anahtar Kelimeler:** ANCA; antinötrofil stoplazmik antikor; otitis media; vaskülit

**ABSTRACT** Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV) are chronic, autoimmune diseases characterized by inflammation of small vessels. A 30-year-old woman who had a history of 5 right ventilation tubes, tympanoplasty, eustachian tube prosthesis, and septoplasty presented to our clinic with the complaint of right hearing loss for 6 years. Physical examination revealed sequelae changes in the right tympanum, perforation of the nasal septum and intense black nasal crust. Odiometric examination revealed a 48 dB conductive type hearing loss in the right ear. Complement, MPO-ANCA and Angiotensin-converting enzyme were normal. PR3-ANCA was positive. Steroid + immunosuppressive combined therapy was applied. Otitis media caused by ANCA-positive associated vasculitis (OMAAV) is a rare condition. To avoid recurrent unsuccessful surgery, OMAAV should be considered in differential diagnosis in resistant otitis media.

**Keywords:** ANCA; antineutrophil cytoplasmic antibody; otitis media; vasculitis

Antinötrofil stoplazmik antikor (ANCA) ilişkili vaskülitler (AİV) küçük damarların enflamasyonu ile karakterize, süregen, otoimmün hastalıklardır. Üç formu mevcuttur: Granülomatozisli polianjitis (Wegener granülomatozisi), mikroskopik polianjitis ve eozinofilik granülomatöz polianjitis (Churg Strauss sendromu).<sup>1-3</sup> Bu tabloların otolojik semptomlarla başlama sıklığı sırayla %40, %56 ve %83'tür. Mikroskopik polianjitis sadece işitme kaybı ile ortaya

çıkılmaktadır ve tanısında KBB hekimi major role sahip olmaktadır.<sup>2</sup>

AİV sistemik veya lokalize ortaya çıkabilir. Sistemik AİV'lerin %19-61'inde otolojik semptomlar ortaya çıkmakta, bunların erken tanı ve tedavisi kolayca yapılmaktadır.<sup>1</sup> Daha az sıklıkta görülen ANCA pozitif vaskülitte ilişkili otitis media (AİVOM) tanı ve tedavisi gecikmekte ve işitme kaybı ilerlemekte, hastalık geri dönüşsüz faza geçmektedir. Bu yüzden tedaviye dirençli otitis medialarda AİVOM ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

**Correspondence:** Erhan EŞKİ

Başkent Üniversitesi Zübeyde Hanım Uygulama ve Araştırma Merkezi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ABD,  
İzmir, TÜRKİYE/TURKEY

**E-mail:** eskierkan@myynet.com



Peer review under responsibility of Journal of Ear Nose Throat and Head Neck Surgery.

**Received:** 20 Sep 2019

**Received in revised form:** 30 Oct 2019

**Accepted:** 31 Oct 2019

**Available online:** 10 Dec 2020

1307-7384 / Copyright © 2020 Turkey Association of Society of Ear Nose Throat and Head Neck Surgery. Production and hosting by Türkiye Klinikleri.

## OLGU SUNUMU

Özgeçmişinde hepsi dış merkezlerde uygulanmış değişen sürelerde beş kez ventilasyon tüpü, timpanoplasti, östaki tüp protezi ve septoplasti hikayesi olan 30 yaşında kadın olgu, kliniğimize 6 yıldır var olan sağ işitme kaybı şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede sağ timpan membranda sekel değişiklikler, nazal septum perforasyonu ve yoğun siyah nazal krut mevcuttu (Resim 1).

Odiometrik incelemede sağ kulakta 48 dB iletim tipi işitme kaybı mevcuttu. Endoskopik nazofarinks bakışı doğal izlendi. Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans incelemesinde herhangi belirgin bir patoloji saptanmadı. Kompleman, MPO-ANCA ve ACE normal saptandı. PR3-ANCA pozitif saptanması üzerine romatoloji ile konsülte edildi. Böbrek ve akciğer tutulumu saptanmadı. Olgu AİVOM olarak kabul edildi. Steroid + immüsupresif kombine tedavi başlandı. Ancak tedaviye rağmen progresyon izlendi. Birinci yıl odimetrik kontrolde sağ 48 dB sol 37 dB iletim tipi işitme kaybı saptanması üzerine her iki kulağa işitme cihazı uygulandı. Şu an olgu 2 yıldır kombine tedavi altında ve işitme kaybı stabil halde izlenmektedir. Olgudan onam formu alındı.

## TARTIŞMA

AİVOM kronik otitis media, effüzyonlu otitis media, sensörinöral işitme kaybı(SNİK) ve fasial paralizi gibi farklı klinik formlarda ortaya çıkabilmektedir.<sup>1,2</sup>

Harabuchi ve ark.nın 235 olguluk serisine göre; AİVOM ortalama görülme yaşı 68 olup, %73 oranında kadınlarda ortaya çıkmaktadır. Bütün olgular effüzyona bağlı iletim tipi işitme kaybı ile başlamakta ve antibiyotik ve ventilasyon tüp uygulamasına cevap vermemektedir. İç kulak tutulumuna bağlı sensörinöral işitme kaybı bunu takip etmektedir.<sup>3</sup>

AİVOM, MPO-ANCA pozitif ve PR3 ANCA pozitif grup olarak ikiye ayrılmaktadır. Literatürdeki en geniş seriye göre %60 MPO, %19 PR3 %4 MPO ve PR3 ANCA pozitif iken %16 olguda ANCA negatif olmaktadır. Ayrıca 5 olgu başlangıçta ANCA negatif iken süreç içerisinde ANCA pozitif hale



RESİM 1: Sağ kulak endoskopik görüntüsü.

gelmiştir.<sup>2,3</sup> Nakamuro ve ark.nın 34 AİVOM olgusunu değerlendirdiği çalışmalarında PR3-ANCA pozitif grupta kronik otitis media anlamlı şekilde daha sık, MPO-ANCA pozitif grupta effüzyonlu otitis media anlamlı şekilde daha sık görülmektedir. SNİK iki grupta da benzer oranda ortaya çıkmaktadır.<sup>4</sup> Olgumuzda AİVOM tedaviye dirençli effüzyonlu otitis media ve iletim tipi işitme kaybı ile ortaya çıkmış PR3 pozitif gruptadır.

Temporal tomografilerde kemik erozyonu olmaksızın orta kulak ve/veya mastoid opasifikasyon bulgusu %94 oranında görülmektedir. Orta kulaktan biopsi yapılan 147 olgunun sadece 39'unda (%27) histopatolojik tanı konabilmiştir.<sup>3</sup> Histopatolojik olarak en sık görülen bulgu orta kulakta granülasyon dokusudur. Bu granülasyon dokusu iletim tipi işitme kaybından sorumludur. Ayrıca kohlea, vestibül ve fasial sinirde vaskülit görülmektedir.<sup>5</sup> Histolojik tanı genellikle kolay değildir. Olgumuzun da yapılan kulak biopsisinde tanı koyulamamıştır.

Tedavide en iyi sonuçlar steroid ve immüsupresif kombine kullanıldığında ortaya çıkmaktadır. İşitme iyileşme oranı %71 olarak bildirilmektedir. Fasial paralizi varlığı işitme için kötü bir prognostik faktördür. Kombine tedaviye rağmen %6 olguda komplet sağırılık bildirilmiştir. İlerleyici kulak hastalığı tedavi öncesi semptomlu dönemin uzunluğu ile ilişkilendirilmiştir.<sup>3</sup> Olgumuz da uzun bir süre tedavisiz kalmış ve sonuçta diğer kulakta da işitme kaybı ortaya çıkmıştır.

AİVOM nadir bir durumdur. Tekrarlayan başarısız cerrahilerden kaçınmak için erken tanı önemlidir. Tedaviye dirençli otitis medialarda AİVOM ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

### Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

### Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

### Yazar Katkıları

**Fikir/Kavram:** Erhan Eşki; **Tasarım:** Erhan Eşki; **Denetleme/Danışmanlık:** İsmail Yılmaz; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Erhan Eşki; **Analiz ve/veya Yorum:** İsmail Yılmaz; **Kaynak Taraması:** Erhan Eşki; **Makalenin Yazımı:** Erhan Eşki; **Eleştirel İnceleme:** İsmail Yılmaz; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Erhan Eşki; **Malzemeler:** Erhan Eşki.

## KAYNAKLAR

1. Yoshida N, Iino Y. Pathogenesis and diagnosis of otitis media with ANCA-associated vasculitis. *Allergol Int.* 2014;63(4):523-32. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
2. Kawashima Y, Noguchi Y, Ito T, Mizushima K, Takahashi M, Kitamura K, et al. [Otolologic manifestations in patients with ANCA associated vasculitis-comparative analysis among microscopic polyangiitis, granulomatosis with polyangiitis and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis]. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho.* 2016;119(2):110-7. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
3. Harabuchi Y, Kishibe K, Tateyama K, Morita Y, Yoshida N, Kunimoto Y, et al. Clinical features and treatment outcomes of otitis media with antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (OMAAV): a retrospective analysis of 235 patients from a nationwide survey in Japan. *Mod Rheumatol.* 2017;27(1):87-94. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
4. Nakamuro Y, Takagi D, Oridate N, Homma A, Fukuda S. Otolaryngologic manifestations of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012;146(1):119-21. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
5. Santos F, Salviz M, Domond H, Nadol JB. Otopathology of vasculitis in granulomatosis with polyangiitis. *Otol Neurotol.* 2015;36(10):1657-62. [[PubMed](#)]