

Sarkoidozda Kulak Tutulumu

The Effects of Sarcoidosis in the Ear

Dr. Selda KARGIN, Dr. Haldun OĞUZ, Dr. Hatice ÇELİK, Dr. Mustafa Asım ŞAFAK, Dr. Münir DEMİRCİ

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2. KBB Kliniği

ÖZET

Sarkoidoz etyolojisi bilinmeyen pek çok dokunun ve organın granülatöz iltihabı ile karakterize bir hastalıktır. Kulak burun boğaz bulguları en sık burun, larinks, parotis ve boyun lenf nodlarında görülür. Sarkoidozun kulak bulgusu sıklıkla aurikula cildinin ve kartilajının infiltrasyonu, sensörinöral işitme kaybı ve vertigodur. Bu çalışmada vertigo ve sensörinöral işitme kaybı olan sarkoidozlu bir olgu ışığında hastalığın kulak üzerindeki etkilerini, tanı ve tedavi yaklaşımlarını tartıştık.

Anahtar Sözcükler

Sarkoidoz, kulak, işitme kaybı, vertigo

ABSTRACT

Sarcoidosis is a disease of unknown etiology, with granulomatous inflammation of many organs and tissues. Its otolaryngological manifestations usually involve nose, larynx, parotid gland and cervical lymph nodes. The usual otological manifestations of sarcoidosis are infiltration of the skin and cartilage of the pinna, sensorineural hearing loss and vertigo. In this study, a patient with sarcoidosis with complaints of vertigo and sensorineural hearing loss is presented. The effects of the disease in the ear and its diagnostic and therapeutic approaches are discussed.

Keywords

Sarcoidosis, ear, hearing loss, vertigo

Çalışmanın Dergiye Ulaştığı Tarih: 25.09.2006 • Çalışmanın Basıma Kabul Edildiği Tarih: 23.01.2007

~

Yazışma Adresi:

Dr. Selda KARGIN

Çamlıtepe Mah. Tevekküller Sok. No: 48/1 Kurtuluş / ANKARA

Tel: 0505 779 32 18 E-posta: seldakargin@yahoo.com

GİRİŞ

Sarkoidoz, kronik, nedeni bilinmeyen, granülatöz bir hastalıktır. Klinik belirti ve bulguları etkilenen organa veya dokulara bağlıdır. En sık etkilenen organ akciğerlerdir. Hastaların yaklaşık %90'ında bilateral hiler lenfadenopati veya interstisyel tutulum söz konusudur. Lenf nodu, göz, kemik iliği, dalak, karaciğer, böbrek, tükürük bezi, cilt ve müköz membranlar potansiyel tutulum bölgeleridir. Etkilenen bölgelerde kazeifiye olmayan granülatöz lezyonlar karakteristiktir.¹ Granülomların sayısı ve büyüklüğü artarak buldukları organların yapısal özelliklerini ve fonksiyonlarını değiştirirler.¹

Etyoloji kesin olarak aydınlatılmış olmamakla birlikte son düşünceler özgün olmayan bir antijene karşı gelişen fokal immün, büyük olasılıkla otoimmün cevap sonucu geliştiği yönündedir.²

Tanı, klinik ve radyolojik bulgular ile, kazeifiye olmayan granülomların histolojik olarak gösterilmesi ve benzer belirti ve bulgu veren hastalıklar arasında ayırıcı tanısının yapılması ile konulmaktadır.

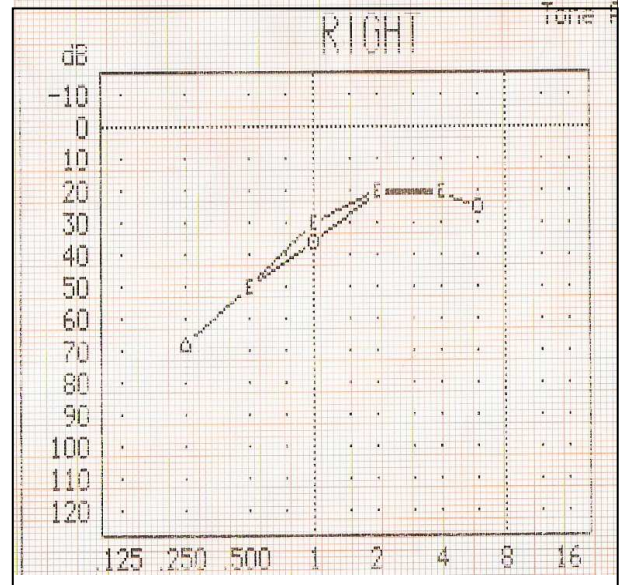
Sarkoidozda kulak tutulumu, aurikula, dış kulak yolu, timpanik kavite, temporal kemik, ve nöro-otolojik yapının tutulumunu kapsamakla birlikte oldukça nadirdir.³

Sarkoidoz tanısı ile takip ve tedavi edilen, baş dönmesi ve ani işitme kaybı şikayetlerinin başlaması ile kliniğimize başvuran bir olgu ışığında konu tartışılmıştır.

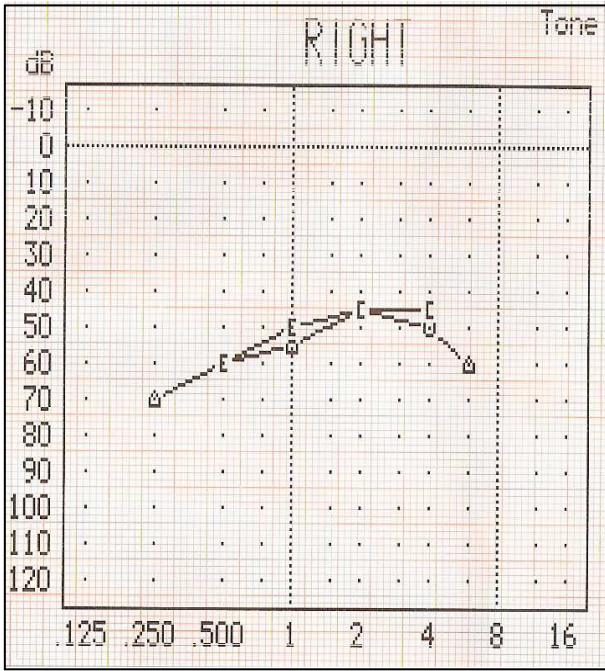
OLGU SUNUMU

40 yaşında erkek hasta, son bir haftadır baş dönmesi, bulantı ve kusma şikayetleri ile KBB kliniğine başvurdu. Yaklaşık 1 ay önce sağ kulağında aniden başlayan çınlama ve işitme kaybı şikayetleri tanımlamaktaydı. Hastanın daha önceden geçirilmiş baş dönmesi, işitme kaybı ve kulakta dolgunluk şikayeti mevcut değildi. Kafa travması, barotravma, akustik travma, geçirilmiş üst solunum yolu enfeksiyon öyküsü bulunmayan hastanın sarkoidoz ve diabetes mellitus (DM) öyküsü mevcuttu. 5 yıl önce nefes darlığı ve eklem ağrısı şikayetleri ile göğüs hastalıkları kliniğine başvuran hastanın yapılan muayenesinde bilateral ral, alerjik konjunktivit, splenomegali, eritema nodozum,

postero-anterior akciğer grafisinde bilateral hiler lenfadenopati saptanmış ve kan bulgularında sedimentasyon hızı (44 mm/saat), anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) değeri (160.0 IU, normal aralık 8.3-21.4) yüksek bulunmuş, PPD değeri, solunum fonksiyon testi normal olarak değerlendirilmiş, toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT), bilateral hiler lenfadenopati, mediastinal ve parankimal değişiklikler saptanmış ve hastanın transbronşial akciğer biyopsisinde sarkoidoz tespit edilmişti. İnhaler steroid tedavisiyle 3 yıldır remisyonda takip edilmekte idi. Son 2 yıldır DM tanısıyla oral antidiyabetik ve insülin kullanmakta idi. Hastanın soy geçmişinde DM hikayesi bulunurken, sarkoidoz yoktu. Hastanın muayenesinde, otoskopik muayene normal, sağ kulakta Rinne patolojik pozitif, Weber sola lateralize bulundu. Diğer otorinolaringolojik ve nöro-otolojik bulguları normal olarak değerlendirildi. Rutin biyokimya, tam kan sayımı, sedimentasyon, ACE ve viral-serolojik testleri normal bulundu. Odyolojik incelemede sağ kulakta, çıkan tipte saf ton ortalaması 35 dB sensorinöral işitme kaybı (SNİK) tespit edildi (Şekil 1). ENG bataryasında sürekli bakış (*gaze test*) ve ani takip (*saccadic pursuit*) testleri normal, pozisyonel testlerde tüm pozisyonlarda yavaş fazı sağa vuran nistagmus ve bitermal kalorik testte sağda kanal parezisi saptandı. Temporal kemik BT'si normal olarak rapor edildi.



Şekil 1. Odyolojik incelemede çıkan tipte, saf ton ortalaması 35 dB sensorinöral işitme kaybı tespit edildi.



Şekil 2. Kontrol odyolojik incelemede saf ton ortalaması 50 dB sensorinöral işitme kaybı tespit edildi.

Hastanın kontrastlı temporal manyetik rezonans incelemesinde (MRİ) patolojik bulgu saptanmadı. Hastaya sistemik metil-prednizolon (ilk gün 150 mg, ikinci gün 100 mg iv, üçüncü günden itibaren 3 günde bir azalan dozlarda 80 mg oral) ile birlikte intratimpanik metil-prednizolon (gün aşırı 0.4 cc 125 mg/ml) tedavisi başlandı. Sistemik steroid her gün verilirken intratimpanik steroid tedavisi gün aşırı, 7 kere tekrarlandı. Steroid tedavisi ile birlikte hastaya, plazma sulandırıcı olan dekstran 40 (RhemaCrodex %10 izotonik sodyum klorür solüsyonunda, 10 gr dekstran) 8 saatte gidecek şekilde 5 gün verilirken, vazodilatör olarak pirasetam (Nootropil amp 1g/5ml, 800 mg UCB) ilk 5 gün, 4X3 amp şeklinde verildi. İlk 3 aylık takip sürecinde odyolojik bulguları saf ton ortalaması 35-50 dB arasında değişen fluktuan SNİK gösterdi (Şekil 2). Kontrollerinde baş dönmesi şikayeti düzelişini tekrar etmedi.

TARTIŞMA

Sarkoidoz, kronik, nedeni bilinmeyen,

granüloamatöz bir hastalıktır.¹ En sık etkilenen organ akciğerlerdir. Bizim olgumuzda da sarkoidoz tanısı akciğer tutulumuyla tespit edilmiştir. Sarkoidozlu hastaların yaklaşık %5'inde özellikle kranial sinirlerin etkilenmesiyle nörolojik bulgular gözlenmektedir. En sık tutulan kranial sinirler fasial sinir, optik sinir, glossofaringeal sinir ve vagus iken, kohleovestibüler sinir tutulumu beşinci sıklıkta gözlenmektedir.⁴ Sarkoidozlu olgularda baş dönmesi, fluktuan işitme kaybı ve tinnitus da gözlenebilmektedir. SNİK genellikle ani başlangıçlı, asimetric olup total işitme kaybına gidebildiği gibi, tedaviye cevap da verebilmektedir.⁵ Olgumuzda tedaviye rağmen fluktuant, progresif bir işitme kaybı gözlenmiştir.

Sarkoidozda vestibülopati olmasa dahi, bitermal kalorik test sonuçlarında hipoaktivite veya paretik cevaplar alınabilmektedir.⁶ Bizim olgumuzda da sağda kanal parezisi saptanmıştır. Gristwood,⁷ otolojik semptomların Corti organının veya spiral ganglionunun toksik etkilenmesinden, VIII. kranial sinirin bazal meninks yapısının mekanik baskı altında kalmasından veya granülom dokusu tarafından nöral yapının infiltre edilmesinden kaynaklandığını ileri sürmüştür. İşitme kaybının arka fossanın granüloamatöz menenjitisi sonucu, VIII. kranial sinirin vazonöral yapılarının vaskuliti veya araknoid damarlarının infiltrasyonu ile gelişebileceği rapor edilmiştir.⁸⁻¹⁰ Babin ve ark.,¹¹ internal akustik kanalda VIII. kranial sinirin etrafındaki damarsal yapıların granüloamatöz infiltrasyonunu histolojik olarak göstermişlerdir.

MRİ, meninksteki sarkoid lezyonları gösterebilmektedir.⁵ Sherman ve ark.¹² 20 nörosarkoidozlu hastanın 17'sinde anormal MRİ görüntüsü bulmuşlar, bunlardan 3'ünde VIII. sinirde leptomeningeal lezyon saptamışlardır. Bizim olgumuzda temporal MRİ incelenmesinde patolojik bulgu saptanmadı. O'Reilly,⁵ sarkoidozlu bir olgunun kontrastlı MRİ tetkikinde leptomeningeal lezyona rastlamadıklarını, ancak VIII. kranial sinir boyunca farklı bir birikim tespit ettiklerini ve sistemik steroid ve azotiopirin tedavisi sonrası bunun kaybolduğunu rapor etmiştir.

Sistemik steroid en çok tercih edilen ve başarılı sonuçlar alınabilen tedavi şeklidir.³ Steroid tedavisi sistemik olarak verilebileceği gibi, sistemik steroidten fayda görmeyen olgularda intratimpanik steroid de uygulanabilmektedir. Bazı nörosarkoidoz olgularında lezyon kitle şeklinde ortaya çıkabilmekte ve bu olgularda steroid tedavisine cevap az olmaktadır. Steroid tedavisine ancak

granülom sonucu oluşan inflamasyonlar cevap verirken, kitle lezyonunun kesin tedavisi cerrahi ile mümkün olabilmektedir.¹³

Odyovestibüler şikayetlerle başvuran, daha önce sarkoidoz tanısı mevcut olmayan hastalarda diğer kranial sinir nöropatileri veya üveit tespit edilirse sarkoidozdan şüphe edilmeli, odyolojik, ENG ve MR incelemeleri yapılarak geciktirilmeksizin tanı konulmalıdır.³

Sarkoidozda orta kulak tutulumu literatürde sadece üç olguda bildirilmiş ve nadir olmakla birlikte orta kulak tutulumunun iletim tipi işitme kaybına da neden olabileceği rapor edilmiştir.¹⁴⁻¹⁶ İki olguda tek taraflı kulak ağrısı, kulakta dolgunluk, çınlama ve iletim tipi işitme kaybı şikayetleri ile başvuran hastalara eksploratif timpanotomi yapıldığında orta kulakta yumuşak doku ile karşılaşılmış, biyopsi sonuçları sarkoidoz olarak rapor edilmiştir.^{14,16} Başka bir hastada ise mastoidektomi sırasında sarkoidoz olduğu belirlenen yumuşak dokular saptanmıştır.¹⁵

Kemik tutulumunda granülomatöz lezyonlar özellikle kemik iliğini infiltre eder.¹ Petröz apeks, kemik iliği yönünden zengin bir kemik olduğu için sarkoidoz tutulumu açısından potansiyel risk bölgesidir.¹ Petröz apeks tutulumu literatürde iki olguda bildirilmiştir.^{1,17} 50 yaşındaki kadın hasta 18 yıl önce sarkoidoz tanısı alıp 12 yıldır remisyonda iken, otalji, işitme azlığı ve dolgunluk şikayeti ile doktora başvurmuş, hastanın otolojik muayenesi normal iken nörolojik muayenesinde trigeminal sinirin maksiler dalına ait duyu bozukluğu saptanmıştır. Temporal kemik BT'sinde petröz apekste

2.5 x 2 cm'lik düzensiz litik lezyon görülmesi üzerine transmastoid infralabirentin yaklaşımla biyopsi alınmış, sonuç sarkoidoz olarak bildirilmiştir.¹ Bizim olgumuzda temporal kemik BT yardımı ile görüntülenmiş, kemik tutulumu düşündürecek herhangi bir bulguya rastlanmamıştır. Sarkoidoz hastalığı remisyonda olsa dahi farklı lezyonlarla çeşitli şikayetlere neden olabilmektedir. Bizim olgumuz da remisyonda olmasına rağmen, VIII. kranial sinirin sarkoidoz tarafından etkilenmesine ikincil, mevcut şikayetlerinin gelişmiş olduğunu düşünmekteyiz. Kemik sarkoidozunun tedavisi, nörolojik sarkoidozun tedavisinde olduğu gibi sistemik steroiddir.¹

SONUÇ

Odyo-vestibüler şikayetlerle başvuran, daha önce sarkoidoz tanısı mevcut olmayan hastalarda başka kranial sinir nöropatisi veya üveit tespit edilirse sarkoidozdan şüphe edilmeli, odyolojik test, ENG, MR incelenmesi yapılarak geciktirilmeksizin tanı konulmalıdır.

Sarkoidoz tanısıyla izlenen hastalarda odyo-vestibüler şikayetler başladığında hasta remisyonda olsa dahi kontrastlı MRİ ile temporal kemik incelenmeli, lezyon tespit edilemezse de vaskülit ekarte edilemeyeceğinden tedavisi başlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Matthew NG, Niparko JK. Osseous sarcoidosis presenting as a destructive petrous apex lesion. *Am J Otolaryngol* 2002;23:241-5.
2. Crystal RG. Sarcoidosis. In: Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL, et al, eds. *Harrison's principles of internal medicine*. 15th ed. New York: McGraw-Hill; 2001.p.1969-71.
3. Schwartzbauer HR, Tami TA. Ear, nose, and throat manifestations of sarcoidosis. *Otolaryngol Clin North Am* 2003;36:673-84.
4. Delaney P. Neurologic manifestations in sarcoidosis: review of the literature, with a report of 23 cases. *Ann Intern Med* 1977;87:336-45.
5. O'Reilly BJ, Burrows EH. VIIIth cranial nerve involvement in sarcoidosis. *J Laryngol Otol* 1995;109:1089-93.
6. Majumdar B, Crowther J. Hearing loss in sarcoidosis. *J Laryngol Otol* 1983;97:635-9.
7. Gristwood RE. Nerve deafness associated with sarcoidosis. *J Laryngol Otol* 1958;72:479-91.

8. Hybels RL, Rice DH. Neuro-otologic manifestations of sarcoidosis. *Laryngoscope* 1976;86:1873-8.
9. Brihaye P, Halama AR. Fluctuating hearing loss in sarcoidosis. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1993;47:23-6.
10. Moine A, Frachet B, Van Den Abbeele T, Tison P, Battesti JP. Deafness and sarcoidosis. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1990;107:469-73.
11. Babin RW, Liu C, Aschenbrener C. Histopathology of neurosensory deafness in sarcoidosis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1984;93:389-93.
12. Sherman JL, Stern BJ. Sarcoidosis of the CNS: comparison of the unenhanced and enhanced images. *AJR Am J Roentgenol* 1990;155:1293-301.
13. Elias WJ, Lanzino G, Reitmeyer M, Jane JA. Solitary sarcoid granuloma of the cerebellopontine angle: a case report. *Surg Neurol* 1999;51:185-90.
14. Tyndel FJ, Davidson GS, Birman H, Modzelewski ZA, Acker JJ. Sarcoidosis of the middle ear. *Chest* 1994;105:1582-3.
15. Verse T, Pirsig W, Heymer B. A case of sarcoidosis of the mastoid. *Laryngorhinootologie* 1997;76:312-4.
16. Banerjee AS, Gleeson MJ. Mesotympanic sarcoidosis. *J Laryngol Otol* 2005;119:733-6.
17. Perry TL, Road JD, Sisler WJ. Sarcoidosis of the frontal and petrous temporal bones. *Br J Hosp Med* 1994;51:293-4.