

BEHÇET HASTALIĞINDA İŞİTME KAYIPLARININ ARAŞTIRILMASI*

Dr. Teoman ŞEŞEN** Dr.Ercihan GÜNEY** Dr. Yücel TANYERİ***

Çalışmamızda Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesine başvuran ve Behçet Hastalığı tanısı konan 16 hastada çeşitli odyolojik testler uygulanmıştır. Hastalarda başka hiçbir sebebe bağlı olmayan sensörinöral işitme kaybı tesbit edilmiştir.

Bu bulgunun, hastalıkta çeşitli sistemlerde oluşan obliteratif karakterdeki vaskülitin, kokleada da oluşması sonucu geliştiği kabul edilmiştir.

Behçet Hastalığı, kronik, ağız ve genital bölgede rekürren ülserasyonlar ve hypopyonlu üveitisle karakterize sendromla tanımlanan, bir çok sistemi tutan, sebebi kesin bilinmeyen bir hastalıktır (3).

Hastalık ilk defa 1937 yılında Türk Doktoru Hulusi Behçet tarafından klasik triadı ile tanımlandı. Daha sonra yapılan çalışmalarda hastalığın yalnız oral, genital ve oküler belirtileri içermediği, cilt, eklem, ven, arter, santral sinir sistemi (S.S.S), karaciğer, böbrek, pulmoner ve kardiyak tutulumlara da neden olduğu gözlenmiştir (1,6,8).

Çalışmamızda Behçet Hastalığı olan kişilerde çeşitli işitme testleri uygulanarak, hastalığın iç kulakta da patoloji meydana getirdiği ve bu yolla sensörinöral tip işitme kaybına neden olduğu gösterilmiştir.

MATERYEL, METOD

Bu çalışma Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesine başvurmuş ve daha önce Behçet Hastalığı tanısı konan 16 hasta üzerinde yapılmıştır.

Hastaların 9'u erkek, 7'si kadın olup en küçüğü 27, en büyüğü 45 yaşında ve yaş ortalaması 35,9 dur.

* Bu çalışma Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Uygulama Hastanesinde yapılmıştır.

** Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi K.B.B Bilim Dalı Öğretim Üyeleri (Doç. Dr.)

*** Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi K.B.B Bilim Dalı Öğretim Görevlisi.

Tablo 1 : Hastaların cins, yaş ve yaş ortalamaları.

| Erkek | Kadın | En Küçük Yaş En Büyük Yaş | Yaş Ortalaması |
|-------|-------|------------------------------|----------------|
| 9 | 7 | 27 — 45 | 35.9 |

Hasta seçiminde, bu hastalıktan önce Kulak-Burun-Boğaz ile ilgili yakınmalarının olmaması, özellikle sensörinöral işitme kaybına neden olabilecek bir kulak patolojisi geçirmemiş olması ve Behçet Hastalığı yönünden de hiç bir sistemik tedavi görmemiş olması dikkate alınmıştır.

Hastaları, anamnez, klinik muayene ve paterji test sonuçları ile Behçet Hastalığı tanısı konan kişiler oluşturmuştur. Hastaların klinik muayeneleri göz, dermatoloji, üroloji ve kulak-burun-boğaz bölümlerince yapılmış olup halen bu bölümlerin kontrolü altında bulunmaktadır.

Önce hastalardan geniş kapsamlı özellikle işitme ve denge sistemiyle ilgili anamnezleri alınmıştır. Öykülerinde kulakla ilgili patolojisi olan, herhangi başka sebebe yönelik işitme kaybı bulunan hastalar çalışmaya dahil edilmemiştir.

Tüm hastaların sistemik kulak-burun-boğaz muayeneleri yapılmıştır.

Hastalarda şu işitme testleri uygulanmıştır :

1 — Saf ses işitme odyometre testi : Bu test ile hava ve kemik yolu işitme eşik değerleri saptanmıştır. (Viennatone M-142 odyometre cihazı ile).

2 — Bekesy odyometre testi : Hastalarda intermitent ve kontinü olarak Bekesy odyogram eğrileri elde edilmiş ve tip tayini yapılmıştır. (BA-7 Bekes yodyometre cihazı ile).

3 — ABLB rekrutment testi : Hastalarda mevcut sensörinöral işitme kaybının koklear veya retrokoklear kaynaklı olup olmadığı hakkında rekrutment değeri bulunmuştur.

4 — Konuşmayı ayırdetme testi : % olarak hastaların konuşmaya ayırdetme eşit değerleri saptanmıştır. (PB 300 Phonetically monosyllabic listeler kullanılarak).

5 — Tone-Decay testi : Ses uyarısına karşı 1 dakikalık cevap süresi oluşturan dB değeri elde edilerek patolojinin lokalizasyonu bulunmuştur.

BULGULAR

Hastaların anamnezleri incelendiğinde 10 hastada işitme kaybı (% 62,5), 12 hastada (% 75) tinnitus ve yalnız 1 hastada (% 6) vertigo yakınması tesbit edilmiştir (Tablo II).

Tablo II : Hastalarda gözlenen K.B.B Bulguları

| Hasta | İşitme Kaybı | Tinnitus | Vertigo |
|-------|--------------|----------|---------|
| İ.M | + | + | --- |
| H.A | + | + | --- |
| İ.Ç | + | + | --- |
| H.İ | + | + | --- |
| B.T | + | + | --- |
| H.A | --- | + | --- |
| C.Ç | --- | --- | --- |
| N.Ç | --- | --- | --- |
| İ.Ç | + | + | + |
| G.H | + | + | --- |
| Ü.G | + | + | --- |
| N.T | --- | + | --- |
| A.T | --- | --- | --- |
| N.G | --- | --- | --- |
| H.Ü | + | + | --- |
| H.B | + | + | --- |

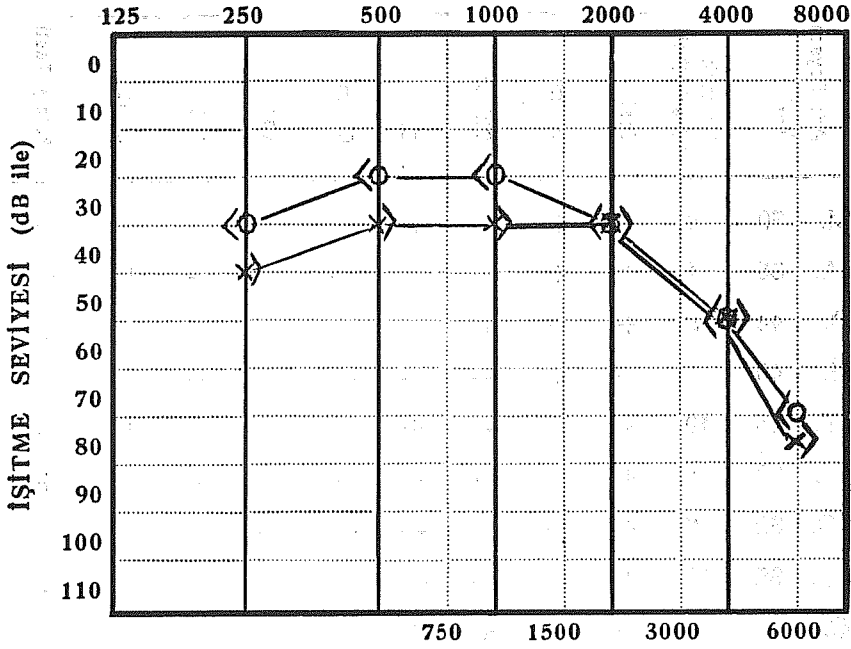
Odyolojik Test Bulguları :

1 — Saf Ses İşitme Eşik Değerleri : 16 hastanın 6 sıندان saf ses işitme eşik değerleri ISO - 1964 standartlarına göre 0 - 20 dB arasında normal değerlerde, diğer 10 hastada ise (% 62,5) çeşitli değerlerde sensörinöral işitme kaybı bulunmuştur. Bu 10 hastanın 3 ünde (% 30) hafif, 5 inde (% 50) orta, 2 sinde (% 20) ileri derecede sensörinöral işitme kaybı gözlenmiştir (Tablo III). Yine 10 hastanın 3 ünde (% 30) alçak frekansları, 5 inde (% 50) yüksek frekansları, 2 sinde de (% 20) hem alçak, hemde yüksek frekansları tutan işitme kaybı tesbit edilmiştir. Resim 1 de bir hastada elde edilen saf ses işitme test grafiği görülmektedir.

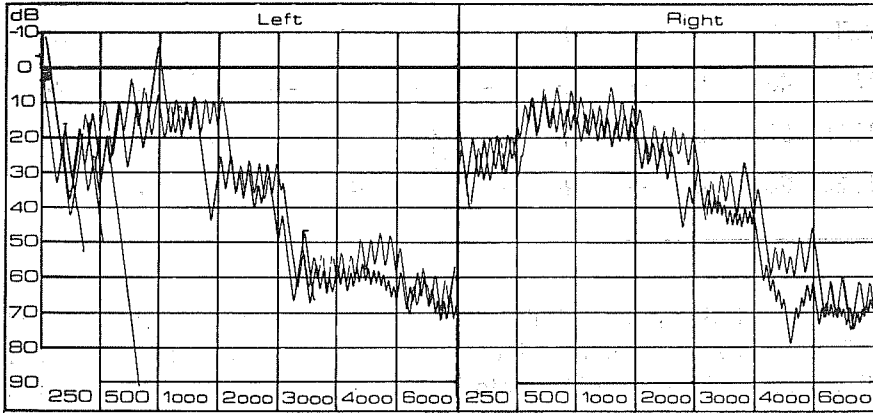
Tablo III : Hastalarda gözlenen işitme test bulguları

| Hasta | Saf Ses Odyogramı | Hafif | Orta | İleri | Bekesy Odyogram Tipi | Rekrut-ment | % Konuş-mayı Ayırt- etme eşiği | Tone Degay |
|-------|-------------------|-------|------|-------|----------------------|-------------|--------------------------------|------------|
| İ.M | — | + | — | — | tip II | + | 80 | Koklear |
| H.A | — | + | — | — | tip II | + | 70 | Koklear |
| İ.Ç | — | + | — | — | tip I | + | 100 | Koklear |
| H.İ | — | — | + | — | tip II | + | 80 | Koklear |
| B.T | + | — | — | — | tip II | + | 90 | Koklear |
| H.A | — | — | — | — | — | — | — | — |
| C.Ç | — | — | — | — | — | — | — | — |
| N.Ç | + | — | — | — | tip I | + | 100 | Koklear |
| İ.Ç | + | — | — | — | tip II | + | 60 | Koklear |
| G.H | — | — | — | — | — | — | — | — |
| Ü.G | — | — | — | — | — | — | — | — |
| N.T | + | — | — | — | tip I | + | 80 | Koklear |
| A.T | — | — | — | — | — | — | — | — |
| N.G | — | — | — | — | — | — | — | — |
| H.Ü | — | + | — | — | tip I | + | 90 | Koklear |
| H.B | — | + | — | — | tip II | + | 80 | Koklear |

SAF SES EŞİK ODYOGRAMI ISO - 1964



Resim 1 : Bir hastadan elde edilen saf ses işitme test grafiği



RESİM- 2 - Bir hastadan elde edilen Bekesy test grafiği

Tablo IV : Hastalarda gözlenen klinik bulgular ve paterji test sonuçları.

| Adı Soyadı Yaşı | Hastalık Süresi (Yıl) | KLİNİK BULGULAR | | | | | | | | | Paterji Testi |
|--------------------|--------------------------|-----------------|--------|--------|------|----------|-----|-----|-------|---|---------------|
| | | Oral | Geniti | Oküler | Cilt | Eklemler | Ven | SSS | Kulak | | |
| İ.M. 30 | 8 | + | + | + | + | - | - | - | + | + | |
| H.A. 35 | 1 | + | + | + | - | - | - | - | + | + | |
| İ.Ç. 44 | 8 | + | + | + | + | - | - | - | + | + | |
| H.İ. 45 | 7 | + | + | - | - | - | - | - | + | - | |
| B.T. 45 | 10 | + | + | - | + | - | - | - | + | - | |
| P.A. 29 | 5 | + | + | + | + | - | - | - | - | + | |
| C.Ç. 32 | 6 | + | + | + | - | - | - | - | - | - | |
| N.Ç. 36 | 10 | + | + | - | - | - | - | - | + | + | |
| İ.Ç. 45 | 8 | + | + | + | + | - | - | - | + | + | |
| G.H. 29 | 9 | + | + | - | - | - | - | - | - | - | |
| Ü.G. 27 | 1 | + | + | - | - | - | - | - | - | - | |
| N.T. 45 | 6 | + | + | + | - | + | - | - | + | + | |
| A.T. 32 | 3 | + | + | + | - | + | - | - | - | - | |
| N.G. 43 | 5 | + | + | - | - | - | - | - | - | + | |
| H.Ü. 29 | 2 | + | + | - | - | - | - | - | + | + | |
| H.B. 30 | 4 | + | + | + | - | + | - | - | + | + | |

2 — Bekesy Test Bulguları : 10 hastada intermitant ve kontinü ses uyarısına karşı elde edilen Bekesy odyogram eğrilerinde, 5 hastada (% 50) tip-I,5 hastada (% 50) tip-II gözlenmiştir. Resim 2 de bir hastadan elde edilen Bekesy test grafiği görülmektedir.

3 — ABLB Rekrutment Test Bulguları : Tüm hastalarda patolojiyi yansıtan (+) rekrutment bulgusu elde edilmiştir.

4 — Konuşmayı Ayırdetme Test Bulguları : 10 hastada saptanan konuşmayı ayırdetme eşiği % 60-100 arasında bir değerde ortalama % 83 olarak gözlenmiştir.

5 — Tone-Decay Test Bulguları : 10 hastada 30-60 dB arasında, rekrutment testini kanıtlayıcı, patolojinin koklear orijinli olduğunu belirleyen değerler bulunmuştur.

TARTIŞMA

Mucocutaneous oral syndrom, triple symtom complex, ulcus vulvae acutum sinonimleriyle de adlandırılan Behçet Hastalığı, yaygın olmayan, esas belirtisi oral, genital ülserasyon ve iritisle karakterize olmakla beraber, çeşitli sistemleri de tutan bir hastalıktır (1, 3, 9).

Hastalık en çok Akdeniz, Ortadoğu ülkeleri ve Japonyada görülmektedir. Japonya'da yapılan bir epidemiyoloji karıştırmada 1000 hastada 0,6 - 1,0 oranında olduğu rapor edilmiştir. Erkeklerde daha çok görülür. Erkek/Kadın oranı 2.3-4.9/1 olarak belirtilmiştir. Hastalığın başlangıç yaşı da 17 - 37 arasında değişmektedir (1, 9).

Hastalığın etyolojisinde viral, coagulopathic, autoimmune hadiseler sorumlu tutulmuştur. Hastalığı ilk tanımlayan Dr. Behçet, ülser eksudasının yayımında inklüzyon cisimlerini gözlemiş; Sezer (12), hasta gözü, kan ve idrarından virüs kültürünü rapor etmiş ve farelerde intratekal enjeksiyonla lezyonlar oluşturmuştur.

Atıklar esnasında serum neuraminic acid seviyelerinin artmış bulunması, hastalarda çeşitli virüslere ait serum antibadilerinin yüksek olması viral etyolojiyi kanıtlayan diğer bulgulardır (1).

Hastalığın histopatolojisinde ilk değişiklik, tutulan organlarda perivasküler lenfositik enfiltrasyonla birlikte olan obliteratif vaskülitistir. Kan damarları, şiş endotelial hücreler, kısmi lüminal tıkanma ve nadiren fibrinoid nekroz ihtiva eder. Sistemik fibrinolitik aktivite düşmesi venöz trombozu kolaylaştırır (1, 3, 9).

Hastalığın kliniğinde % 50 oranında başlangıç belirtisi oral ülserasyondur. Tek veya multipl olabilen bu ülserasyonlar dudak, dil, bukkal mukozaya, sert-yumuşak damak, tonsil, farenks ve larenkste olabilir. 2-10 mm. çapında ve ağrılıdır. 7-14 günde skar bırakmadan iyileşirler. Genital ülserlerde, oral ülserlere benzer ve aynı

seyri gösterirler. % 75 oranında gözlenen oküler tutulma, hypopi-yonlu iridosiklittir. Tek veya iki gözü birden tutulabilir. Arka segment tutulmasında glokom ve körlüğe kadar gidebilir. Oral, genital ve oküler lezyonlar rekürren ataklarla seyrederek (1, 7, 9).

Hastalıkta bu yapılar dışında ciltte akne benzeri lezyonlar ve eritema nodozum, eklemle ilgili olarak akut poliartrit, artropati şeklinde lezyonlar ve daha az olarak da rekürren tromboflebitle seyreden venöz tutulma, arteriel, S.S.S., karaciğer, böbrek, pulmo-ner ve kardiyak tutulmalar görülür (1, 7, 9).

Tanı, esas klinik belirtilerle ve (+) paterji cilt testi ile konur. Curth (4), iki orijinal belirti ve herhangi diğer bir sistem tutulması ile de tanıya gidilebileceğini belirtmiştir. Paterji testi, Blobner (2) tarafından ortaya atılan ve Behçet hastalarında, normallere oran-la intrakütan travmaya karşı eritemtöz endürasyon ve püstülle ka-rakterize cilt reaksiyonudur.

Behçet hastalığında başarılı bir tedavi maalesef yoktur. Bugüne dek streptokok aşılı, i.m. süt enjeksiyonu, autohemolysinler, an-tibiyotik, vitamin, γ -globulin, antienflamatuvar ajanlar, kan-plazma transfüzyonu, immünosüpressif ilaçlar kullanılmakla beraber, en iyi neticeler lokal ve sistemik kortikosteroid ve özellikle klorambusil ile kombine şeklinde alınmıştır (1, 3, 7, 9, 10, 11).

Brama ve Fainaru (3), hastalığın iç kulakta da patoloji meydana getirdiğini rapor etmiştir. Çalışmamızda hastalığın bir başka siste-mi, kokleayı tuttuğu da gözlenmiştir.

Hastalarımızın % 56'sı erkek olup, yaş ortalaması 35,9 olarak bulunmuştur. 16 hastada hastalık süresi 1-10 yıl (ortalama 4,8 yıl) olarak elde edilmiştir. Hastaların tümünde oral ve genital lezyon-lar, 9 unda (% 56) oküler lezyonlar saptanmıştır (Tablo IV).

Diğer sistem tutulmaları olarak cilt 5 hastada (% 31), eklem 2 hastada (% 12,5), kulak 9 hastada % 56) bulunmuştur. Hastaların 11 inde (% 68) paterji testi (+) olarak elde edilmiştir.

Odyolojik test sonuçlarında görüldüğü gibi, tesbit edilen işitme kaybı sensörinöral tipte ve koklear özelliktedir. % 50 orta derecede ve % 50 yüksek frekansları tutmuştur.

Bizim saptadığımız odyolojik test bulgularının, Brama ve Faina-ru'nun (3) bulduğu diğer özelliklere yakın olduğu gözlenmiştir.

Hastalığın patolojisinde belirttiğimiz perivasküler lenfositik en-filtrasyonla, birlikte olan obliteratif karakterdeki vaskülit, muhte-

melen kokleada da oluřmaktadır. Sonu olarak hastalarda elde ettiėimiz sensörinöral tipteki işitme kaybının bu histopatolojik deėişiklik sonucu olabileceėi kanaatına varılmıřtır.

SUMMARY

Our research was applied on 16 patients with Behet's disease who have applied to the Ondokuzmayıs University Medical School Hospital. The diagnosis was made by clinical manifestations and results of the pathergy test.

Various audiological tests were applied on these patients. In 10 patients per 16 were found sensoryneural hearing loss.

These results may be caused by the pathological change in the cochlea which is obliterative vasculitis, is seen in other systems during Behet's disease.

KAYNAKLAR

1. Ahmet, A., Provost, T.: Behet's syndrome, Clinical Dermatology, Harper and Row Publishers, Hagerstown, Maryland USA, (2) 7-19 : 1,1976.
2. Blobner, F. : Sur rezidiverenden Hypopyon iritis, Zf Augenheilk, 91 : 129, 1937.
3. Brama, L., Fainaru, M.: Inner ear involment in Behet's disease, Arch, Otolaryngol, 106 : 215, 1980.
4. Curth, H.H.: Behet's syndrome, Abortive form, Arch. Dermatol., 54 : 481, 1946.
5. Davies A. Bowen, I.: Pharyngeal lesions associated with general diseases, Diseases of the Ear, Nose and Throat, Butter Worths and Co. Publishers Ltd., Chichester, (4) 5 : 92, 1971.
6. Korting G.V., Denk R. : Behet's syndrome, Differential Diagnosis in Dermatology, W.B. Saunders Co., Philadelphia, USA. (35) 6 : 568, 1976.
7. Gerald, R.: Inflammatory disease of unknown aetiology. Clinical Ophtalmology, Harper and Row Publishers, Hageratown, Maryland USA, (5) 33 : 21, 1976.
8. Gerald, R.: Inflammatory disease of unknow aetiology, Clinical Ophtalmology, Harper and Row Publishers, Hagerstown, Maryland USA, (5) 43 : 14, 1976.
9. Schlaegel T.F.: Behet's Syndrome, Clinical Optalmology, Harper and Row Publishers, Hagerstown, Maryland USA, (4) 47 : 1, 1976.
10. Schlaegel T.F.: Non-specific treatment of uveitis, Clinical Ophtalmology, Harper and Row Publishers, Hagerstown, Maryland USA, (4) 43 : 11, 1976.
11. Schlegel T.F.: Miscellaneous analyses, Clinical Ophtalmology, Harper and Row Publishers, Hagerstown, Maryland USA, (4) 37 : 3, 1976.
12. Sezer, N.: Isolation of a virus as a cause of Behet's disease, Amer. J. Ophtalmology, 36 : 301, 1953.