

## Genç popülasyonda vestibüler Schwannoma: olgu raporu ve literatür taraması

Cem YERAL<sup>1</sup> , M. Bülent ŞERBETÇİOĞLU<sup>1</sup> 

<sup>1</sup>İstanbul Medipol Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Odyoloji Bölümü, İstanbul

### ÖZ

Vestibüler Schwannoma, vestibülo-koklear sinir myelin kılıfından köken alan, benign ve genellikle yavaş büyüyen bir tümördür. Hastaların önemli bir kısmı erken dönemde unilateral işitme kaybı, tinnitus ve vertigodan yakınmaktadır. Tümörün büyüklüğü ve lokalizasyonuna göre yakınmalar değişiklik göstermektedir. Tanıda görüntüleme yöntemleri ile odyolojik değerlendirmeler önemli rol oynamaktadır. Hastaların semptomları, tedavi seçenek tercihleri, tümör büyüme hızı ve lokalizasyonu gibi faktörlere göre gözlem, cerrahi tedavi ve stereotaktik radyoterapi tedavi süreçlerinde yer alabilmektedir. Bu çalışmada, Vestibular Schwannoma tanısı almış bir hastanın tanılama süreçleri, odyolojik değerlendirme ve Manyetik Rezonans Görüntüleme sonuçları kaynaklar ışığında tartışılmıştır.

**Anahtar kelimeler:** işitsel beyinsapı cevabı; pediatrik popülasyon; tek taraflı işitme kaybı; tinnitus; vestibüler schwannoma

### ABSTRACT

#### Vestibular schwannoma in the young population: case report and literature review

Vestibular Schwannoma is a benign and usually slow-growing tumor originating from the vestibulo-cochlear nerve myelin sheath. Most of the patients complain of unilateral hearing loss, tinnitus and vertigo in the early period. Symptoms may vary by the size and localization of the tumor. Imaging methods and audiological assessments play an important role in diagnosis. Observation, surgical treatment and stereotactic radiotherapy can be involved in treatment processes, depending on factors such as symptoms, preferences, tumor growth rate and localization. In this study, the diagnostic processes, audiological assessment and Magnetic Resonance Imaging results of one patient diagnosed with Vestibular Schwannoma were discussed in the light of published studies.

**Keywords:** auditory brainstem response; pediatric population; tinnitus; unilateral hearing loss; vestibular schwannoma

**Cite this article as:** Yeral, C., Şerbetçioğlu, M.B. (2022). Genç popülasyonda vestibüler Schwannoma: olgu raporu ve literatür taraması. Turk J Audiol Hearing Res, 5(2):61-64.

## GİRİŞ

Vestibüler schwannomalar (VS), sıklıkla superior ve inferior vestibüler sinirin schwann kılıfından kaynaklanan serebellopontin açının benign tümörleridir (Ebner & Tatagiba, 2019). Semptomlar tümörün büyüklüğü, büyüme hızı ve lokalizasyonuna bağlı olarak değişmekle beraber, genellikle unilateral işitme kaybı, tinnitus ve vertigo mevcuttur (Demircin, Aksoy, & Karagöz, 2013). Yüksek frekanslarda belirgin unilateral progresif işitme kaybı ve Konuşmayı Ayırt Etme Skorlarının (KAS) düşük olduğu hastalarda akla gelmelidir (Yiğit & Karaaltın Batioğlu, 2012). Rastlanma olasılığı yaşamın 5. ve 6. dekatlarında pik yapmakta ve olguların yaklaşık 2/3'ünü kadınlar oluşturmaktadır (Demircin ve ark., 2013). Literatürde pediatrik VS'lerin erkeklerde daha yaygın olduğunu belirten çalışmalar mevcuttur (Ishikawa ve ark., 1997; Wang, Xu, Lei, & Zeng, 2015). Ancak, Schulman ve ark. (Hernanz-Schulman, Welch, Strand, & Ordia, 1986) ile Chen ve ark. (Chen, Maceri, Giannotta, Shih, & McComb, 1992), cinsiyetin pediatrik VS'ler

için dikkate değer bir fark yaratmadığını bildirmişlerdir. Pediatrik popülasyonda, bu tümörler tipik olarak Nörofibromatozis Tip 2'nin (NF2) bir parçası olarak bulunur ve bilateral lezyonlar şeklinde ortaya çıkar. Herhangi bir NF2 karakteristiği veya aile öyküsü olmayan sporadik vakalar son derece nadirdir (Malina ve ark., 2020). Sporadik pediatrik VS'ler, yüksek yeniden büyüme ve nüks oranları ile yetişkin emsallerinden daha agresif lezyonlardır ve birçok mevcut semptomun insidansı, sporadik VS'li yetişkin hastalarinkine paraleldir. Ayrıca bu tümörler, çocuklarda tanı anında yetişkinlere göre daha büyük olma eğilimindedir (Malina ve ark., 2020). Tümörün erken teşhisi olgulara göre zorluk gösterebilir çünkü; semptomlar hafif seyredebilir ve büyümenin başlangıç aşamalarında gözlenmeyebilir. Ayrıca, işitme kaybı, baş dönmesi ve tinnitus birçok orta ve iç kulak probleminin ortak semptomlarıdır. Semptomlar ortaya çıktığında, doğru tanı için kapsamlı bir kulak muayenesi, işitme/denge testleri ve işitsel beyinsapı cevapları (ABR) testi uygulanmalıdır

**Tablo 1.** Odyolojik değerlendirme sonuçları

16 Yaş	Sağ Kulak	Sol Kulak
SSO	5dB	63dB
KAE	15dB	Değişken (35-40-55dB)
KAS	%100	%44
TİMPANOGRAM TİPİ	A	A
KLİK ABR	80 dB nHL'de (I, III ve V. dalga elde edildi) V. dalga latansı: 5.4 ms I-V dalgalararası latans: 4.13 ms	85 dB nHL'de (I. dalga dışında tekrarlanabilirlik yoktu, morfoloji bozuktu)
ARE	500 Hz: Elde edilmedi 1000 Hz: Elde edilmedi 2000 Hz: 105dB 4000 Hz: 100dB	Elde edilmedi
TEOAE	Tüm frekanslarda elde edildi	Tüm frekanslarda elde edildi

\*SSO: Saf Ses Ortalaması

\*KAE: Konuşmayı Alma Eşiği

\*KAS: Konuşmayı Ayırt Etme Skoru

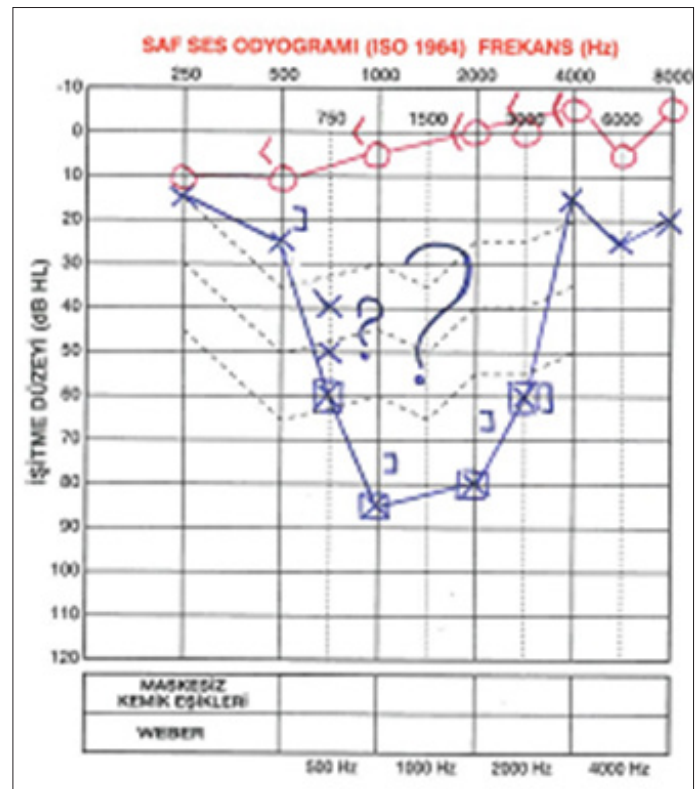
\*ARE: Akustik Refleks Eşikleri

\*TEOAE: Transient Uyarılmış Oto Akustik Emisyon

(National Institute of Health & National Institute on Deafness and Other Communication Disorders, 2015). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), %100'e yakın düzeyde duyarlılık ve özgüllük ile vestibüler schwannomalı hastalar için tanıda sıklıkla tercih edilen görüntüleme yöntemidir (Dang, Tu, & Chan, 2020; Strasilla & Sychra, 2017). Tanı konduktan sonra, VS hastaları, dikkatli gözlem, radyoterapi veya cerrahi rezeksiyon yoluyla tümör tedavisini yönetmek için çok yönlü bir karar verme süreciyle karşı karşıya kalırlar.

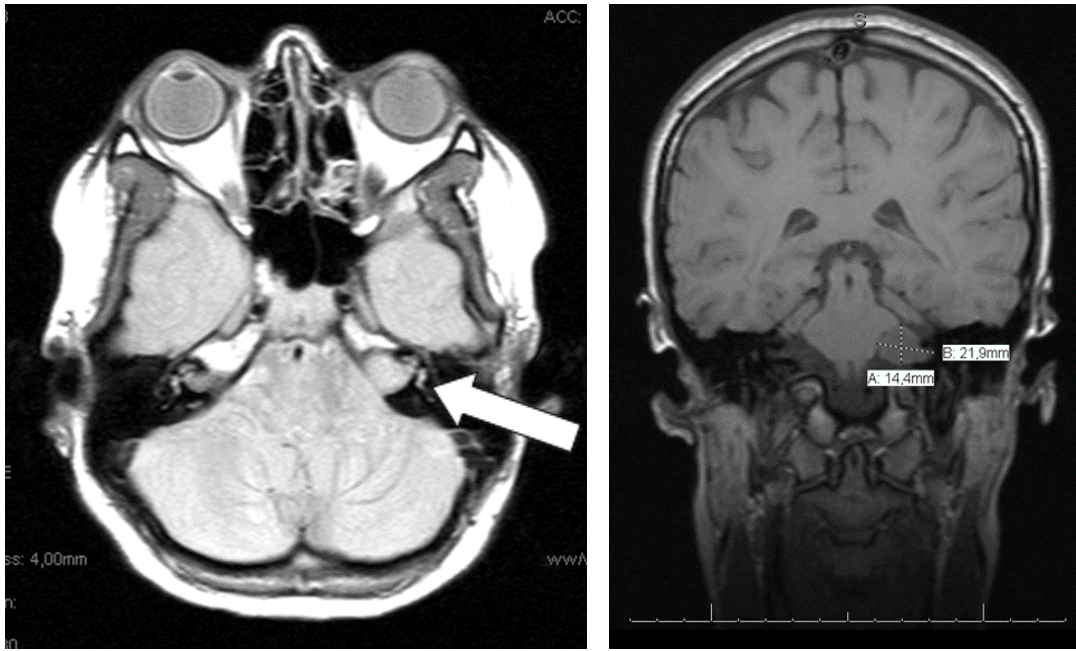
## OLGU SUNUMU

Bu olguda anlatılan 16 yaşındaki kadın hasta, sol kulağında ani başlangıçlı ve progresyon gösteren işitme kaybı şikayetiyle kliniğe başvurdu. Otoskopik bakışı normal olan hastanın baş dönmesi veya tinnitus şikayeti bulunmamasının yanı sıra herhangi bir ek yakınması da mevcut değildi. Ailede işitme kaybı ve ateşli hastalık öyküsü yoktu. Yapılan işitme testi sonucunda sağ kulak normal sınırlarda işitmeye sahip iken sol kulakta 750Hz-3000 Hz aralığında ani düşüşle karakterize, orta derecede sensörinöral tipte işitme kaybı saptandı (Şekil 1). Buna ek olarak hastaya yapılan konuşma odyometrisinde ise birden çok denemeye rağmen sol kulak için belirgin bir Konuşmayı Alma Eşiği (KAE) elde edilemedi (Tablo 1). 75 dBHL şiddet düzeyinde uygulanan KAS testinde işitme eşiklerinden beklenmeyecek derecede düşük konuşma skorları elde edildi (Tablo 1). Yapılan immittansmetrik ölçümler sonucunda bilateral TipA timpanogram elde edildi. Sol kulakta herhangi bir frekansta akustik refleks saptanmadı. Sağ kulakta ise kontralateral 2000 Hz ve 4000 Hz'de akustik refleks elde edilirken, 500 Hz ve 1000 Hz'de akustik refleks elde edilmedi (Tablo 1). 70 dBpeSPL şiddet seviyesinde, 0,8, 1,6, 2,4, 3,2 ve 4 kHz merkez frekansların test edildiği ve en az üç frekansta +3dB sinyal/gürültü oranının geçti/kaldı kriteri olarak alındığı Transient Uyarılmış Oto Akustik Emisyon Testi (TEOAE) sonucunda bilateral emisyon elde edildi. 80-85 dBnHL seviyesinde klik uyarın, 21.1 Hz rate, 2000 sweep

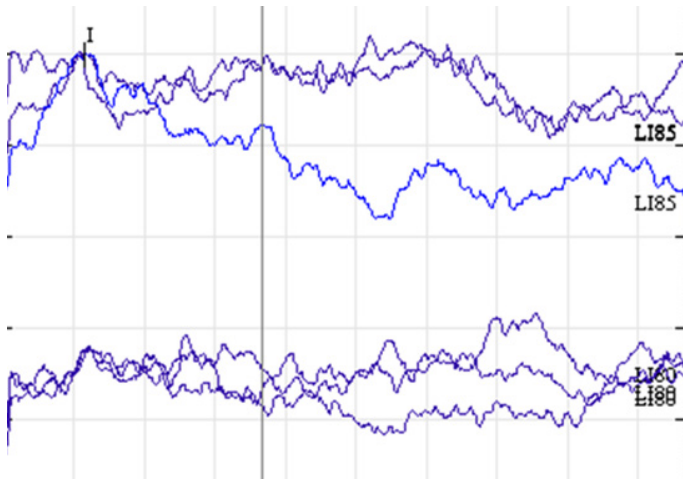


Şekil 1. Odyogram

ve alterne polarite kullanılarak yapılan tanısal ABR testinde, sağ kulakta 80 dBnHL'de I, III ve V. dalgalar mutlak latans, interpeak latanslar ve amplitüd bakımından normal işitmeyle uyumlu elde edildi. Sol kulakta ise I. Dalga dışındaki dalgalarda tekrarlanabilirlik yoktu ve morfolojik bozukluklar mevcuttu (Şekil 3). 1 hafta sonrasında hastaya yapılan MRG sonucunda sol internal akustik kanalı dolduran, serebellopontin köşeye taşan 1.5\*2\*2.5 cm boyutlarında, kontrast tutan VS ile uyumlu kitlesel lezyon izlendi (Şekil 2). Lezyon sol orta serebellar pedinkulde basıya neden olmaktadır. Test sonuçları ve bilgilerin paylaşılması için hastanın vasisinden onam alınmıştır.



Şekil 2. Beyin MRG Sonucu (Aksiyel ve Koronal Kesit)



Şekil 3. ABR kayıtu

## TARTIŞMA

VS, çoğunlukla yavaş ilerleyen unilateral işitme kaybı, tinnitus, baş dönmesi ve dengesizlikle ortaya çıkar (Mathkour, Helbig, McCormack, & Amenta, 2019). Olgu sunumunda açıkladığımız hastanın kliniğe başvurma sebebi yalnızca sol kulağındaki işitme kaybıydı. VS'nin erken dönemlerinde özellikle yüksek frekanslarda belirgin progresif işitme kaybı görülür. Tümörün büyüklüğüne ve bası durumuna göre işitme kaybının seviyesinde artış olabilir. Bu olguda anlatılan hastaya yapılan saf ses odyometri testi sonucunda ise 750-3000Hz arasında ani düşüşle karakterize bir çanak tipi konfigürasyon elde edildi. Çanak tipi konfigürasyonlar, genellikle kalıtsal veya idiyopatik etiyolojilerle ilişkilendirilse de VS'nin orta frekanslarda sensörinöral tipte işitme kaybına sebep olabileceği ve bu tür işitme kaybının VS'nin erken dönem belirtilerinden biri olduğu bilinmektedir. Saunders ve ark. (Saunders, Luxford, Devgan,

& Fetterman, 1995), ani işitme kaybı, çanak tip odyogram ve VS arasında bir ilişki olduğunu belirtmişlerdir. Sando (1965), internal akustik kanalın enine kesitsel incelemesini yaptığı bir çalışmada, kokleanın en apikal ucundan gelen sinir liflerinin koklear sinirin merkezinde, apikal ve orta dönüşlerden gelen sinir liflerinin koklear sinirin superiorunda, bazal dönüşten gelen sinir liflerinin ise koklear sinirin inferiorunda yer aldığını bulmuştur (Sando, 1965). Bu bulgu, koklear sinirin iletim bloğunun çanak tip konfigürasyonla karakterize işitme kaybına yol açtığı önermesini desteklemektedir (Suzuki, Hashimoto, Kano, & Okitsu, 2010). Bu bilgiler göz önüne alındığında, olgumuzda anlatılan hastadaki çanak tip konfigürasyonun sebebinin, tümörün işitme sinirine bası yaptığı bölgeden kaynaklanabileceği düşünülmektedir. Konuşma odyometrisinde ise birden fazla KAE belirlenmesi ve işitme eşiklerinden beklenmeyecek derecede kötü KAS elde edilmesi retrokoklear patoloji şüphesi uyandırdı.

VS'den şüpheleniliyorsa tanı sürecinin ilk aşaması saf ses odyometri, konuşma odyometrisi ve akustik refleks testi ile başlar (Selesnick & Jackler, 1992). Hastanın yakınmalarının bulunduğu sol kulakta, akustik reflekslerin elde edilmemesi retrokoklear patoloji lehine değerlendirildi. Tümörün, sol internal akustik kanalı doldurmuş olması ve serebellopontin köşeye taşması ile sağ kulak kontralateral 500Hz ve 1000Hz'deki akustik reflekslerin elde edilmemesi arasında, tümörün sol fasiyal sinirin işlevini etkilemiş olma ihtimali göz önünde tutularak bir ilişki olabileceği düşünüldü.

Otoakustik emisyonlar (OAE), kokleada üretilen ve dış kulak kanalından çok hassas mikrofonlarla kaydedilebilen akustik enerjilerdir. OAE'ler, kokleadaki dış tüylü hücrelerin fonksiyonel bütünlüğünü test eder (Gouveris, Victor, & Mann,

2007). Hastanın 750Hz-3000Hz'deki belirgin işitme kaybına rağmen TEOAE yanıtlarının elde edilmesi, diğer bulgular da göz önüne alındığında işitme kaybının retrokoklear bir patolojiden kaynaklandığını düşündürdü.

VS tanısı yalnızca odyometrik eşiklere dayanmamalıdır (Salem ve ark., 2019). VS'nin tanısında MRG altın standart olmaya devam etse de, sınırlı mali kaynaklarla birlikte daha konservatif tedavilere doğru ortaya çıkan eğilimler, birçok klinisyeni retrokoklear patolojilerin tanı sürecinde ABR testinin kullanımına sevk etmektedir. ABR testinin yüksek duyarlılığı ve özgülüğü ışığında, klinik olarak VS'den şüphelenilen hastalar için önemli bir tanı aracı olarak değerlendirilmesi şiddetle tavsiye edilmektedir (Koors, Thacker, & Coelho, 2013). VS'nin tanısında, ABR testinde elde edilen en güvenilir gösterge, V. dalgadaki kulaklar arası latans farklılıklarıdır; anormal kulaktaki V. dalga latansı

uzamıştır (Kim, Klopfenstein, Porter, & Mark J. Syms, 2004). Olgumuzda anlatılan hastaya yapılan ABR testinde, sol kulakta I. dalga dışında tekrarlanabilirlik yoktu ve morfolojik bozukluklar mevcuttu. Elde edilen ABR bulguları, yapılan diğer odyolojik test sonuçlarıyla beraber değerlendirildiğinde retrokoklear patoloji lehine değerlendirildi.

## SONUÇ

VS, sıklıkla yaşamın 50'li ve 60'lı yıllarında görülmekte olan bir patolojidir, genellikle erken dönemde yüksek frekanslarda belirgin progresif işitme kaybıyla seyredir. Fakat; bu olguda açıklanan kadın hasta, 16 yaşında VS tanısı almıştır. Buna ek olarak, VS'nin karakteristik özelliklerinin aksine çanak tip konfigürasyon gözlenmiştir. Bu açıdan incelendiğinde olgu raporumuzun ilgili literatüre katkı sağlayabileceği düşünülmektedir.

**Ethics Committee Approval:** This study was done in accordance with the Helsinki Declaration

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - MBS; Design - CY, MBS; Supervision -MBS; Resources- CY; Data Collection and/or Processing - CY; Analysis and/or Interpretation - CY, MBS; Literature Search - CY; Writing Manuscript - CY, MBS.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest.

**Financial Disclosure:** None.

**Etik Kurul Onayı:** Bu çalışma Helsinki Deklarasyonuna uygun yapılmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış Bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir -MBS; Tasarım - CY, MBS; Denetleme - MBS; Kaynaklar -CY; Veri Toplanması ve/ veya İşlemesi - CY; Analiz ve/veya Yorum - CY, MBS; Literatür Taraması - CY; Yazıyı Yazan - CY, MBS.

**Çıkar Çatışması:** Yoktur.

**Finansal Destek:** Finansal destek kullanılmamıştır.

## KAYNAKLAR

- Chen, T. C., Maceri, D. R., Giannotta, S. L., Shih, L., & McComb, J. G. (1992). Unilateral acoustic neuromas in childhood without evidence of neurofibromatosis: case report and review of the literature. *American Journal of Otolaryngology*, 13(4), 318-322. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1415493/>
- Dang, L., Tu, N. C. Y., & Chan, E. Y. (2020). Current imaging tools for vestibular schwannoma. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*, 28(5), 302-307. [\[CrossRef\]](#)
- Demircin, S., Aksoy, A. K., & Karagöz, M. Y. (2013). Vestibüler Schwannoma: A Case Report and Review of the Literature. *Adli Tıp Bülteni*, 18(2), 57-63. [\[CrossRef\]](#)
- Ebner, F. H., & Tatagiba, M. (2019). Update on diagnostics and microsurgical treatment of vestibular schwannoma. *Nervenarzt*, Vol. 90, pp. 578-586. Springer Verlag. [\[CrossRef\]](#)
- Gouveris, H. T., Victor, A., & Mann, W. J. (2007). Cochlear origin of early hearing loss in vestibular schwannoma. *Laryngoscope*, Vol. 117, pp. 680-683. John Wiley & Sons, Ltd. [\[CrossRef\]](#)
- Hernanz-Schulman, M., Welch, K., Strand, R., & Ordia, J. I. (1986). Acoustic neuromas in children. *American Journal of Neuroradiology*, 7(3), 519-521. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3085458/>
- Ishikawa, K., Yasui, N., Monoh, K., Tada, H., Mineura, K., Sasajima, H., & Togawa, K. (1997). Unilateral acoustic neuroma in childhood. *Auris, Nasus, Larynx*, 24(1), 99-104. [\[CrossRef\]](#)
- Kim, L. J., Klopfenstein, J. D., Porter, R. W., & Mark J. Syms. (2004). Acoustic Neuromas: Symptoms and Diagnosis. *Barrow Quarterly*, 20(4), 7-13. <https://www.barrownuro.org/wp-content/uploads/Acoustic-Neuromas-Symptoms-and-Diagnosis.pdf>
- Koors, P. D., Thacker, L. R., & Coelho, D. H. (2013). ABR in the diagnosis of vestibular schwannomas: A meta-analysis. *American Journal of Otolaryngology - Head and Neck Medicine and Surgery*, 34(3), 195-204. [\[CrossRef\]](#)
- Malina, G. E. K., Heiferman, D. M., Riedy, L. N., Szujewski, C. C., Rezaii, E. G., Leonetti, J. P., & Anderson, D. E. (2020). Pediatric vestibular schwannomas: case series and a systematic review with meta-analysis. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 26(3), 302-310. [\[CrossRef\]](#)

- Mathkour, M., Helbig, B., McCormack, E., & Amenta, P. S. (2019). Acute Presentation of Vestibular Schwannoma Secondary to Intratumoral Hemorrhage: A Case Report and Literature Review. *World Neurosurgery*, Vol. 129, pp. 157-163. Elsevier Inc. [\[CrossRef\]](#)
- National Institute of Health & National Institute on Deafness and Other Communication Disorders. (2015). *Vestibular Schwannoma (Acoustic Neuroma) and Neurofibromatosis*. <https://www.nidcd.nih.gov/health/vestibular-schwannoma-acoustic-neuroma-and-neurofibromatosis>
- Salem, N., Galal, A., Mastronardi, V., Talaat, M., Sobhy, O., & Sanna, M. (2019). Audiological Evaluation of Vestibular Schwannoma Patients with Normal Hearing. *Audiology and Neurotology*, 24(3), 117-126. [\[CrossRef\]](#)
- Sando, I. (1965). The Anatomical Interrelationships of the Cochlear Nerve Fibers. *Acta Oto-Laryngologica*, 59(2-6), 417-436. [\[CrossRef\]](#)
- Saunders, J. E., Luxford, W. M., Devgan, K. K., & Fetterman, B. L. (1995). Sudden hearing loss in acoustic neuroma patients. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery*, 113(1), 23-31. [\[CrossRef\]](#)
- Selesnick, S. H., & Jackler, R. K. (1992). Clinical manifestations and audiologic diagnosis of acoustic neuromas. *Otolaryngologic Clinics of North America*, Vol. 25, pp. 521-551. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1625864/>
- Strasilla, C., & Sychra, V. (2017). Imaging-based diagnosis of vestibular schwannoma. *HNO*, 65(5), 373-380. [\[CrossRef\]](#)
- Suzuki, M., Hashimoto, S., Kano, S., & Okitsu, T. (2010). Prevalence of acoustic neuroma associated with each configuration of pure tone audiogram in patients with asymmetric sensorineural hearing loss. *The Annals of Otolaryngology, Rhinology, and Laryngology*, 119(9), 615-618. [\[CrossRef\]](#)
- Wang, J., Xu, Y., Lei, T., & Zeng, L. (2015). Treatment decision-making for sporadic small vestibular schwannoma in a pediatric patient: A case report and literature review. *Oncology Letters*, 9(5), 2371-2373. [\[CrossRef\]](#)
- Yiğit, Ö., & Karaaltın Batioğlu, A. (2012). İşitme Kayıpları. *Klinik Gelişim*, 25, 66-72. [https://klinikgelisim.org.tr/kg\\_25\\_4/066-72.pdf](https://klinikgelisim.org.tr/kg_25_4/066-72.pdf)