

OLGU SUNUMU

Üç milimetrelilik akustik tümörü olan bir hastada ani işitme kaybı

Sudden hearing loss in a patient with a 3-mm acoustic tumor

Dr. İsmail YILMAZ,¹ Dr. Seyra ERBEK,² Dr. Selim ERBEK,² Ody. Özlem ULUSOY,² Dr. Tarkan ÇALIŞANELLER³

Ani sensörinöral işitme kaybı (SNİK) tüm SNİK'li olguların yaklaşık %1'ini oluşturur. Ani SNİK'li hastalarda akustik nörinom görülme oranı %47.5'e kadar bildirilmiştir. Sol kulağında 45 gün önce aniden başlayan işitme kaybı nedeniyle başvuran 55 yaşında erkek hastanın odyolojik inceleme ve geçici uyarılmış otoakustik emisyonunda solda tamama yakın SNİK ve emisyon yokluğu görüldü. Elektronistagmografide solda kanal paralizisi ve Kobrak testine yanıtızlık; işitsel beyin sapı odyometrisinde sol I-V intermik latansında ve V. dalga latans süresinin kulaklar arası farkında uzama; iç kulak bilgisayarlı tomografisinde sol internal akustik kanal (İAK) çapında genişleme görüldü ve İAK manyetik rezonans görüntüleme (MRG) solda intrakanaliküler 3 mm çaplı koklear sinir kökenli kitleye rastlandı. Hastada aynı zamanda saptanan, sağ pontoserebellar sistemini dolduran, 18x17 mm boyutlarında menenjiyom ile uyumlu ikinci bir kitlenin belirgin kayma etkisi yaratmadığı, dolayısıyla soldaki işitme kaybının gelişmesine katkısının olmadığı düşünüldü. Ani işitme kaybından sonra geç başvuran hastaya, 18 günlük azalan dozda fluokortolon verilmesine rağmen işitme eşiklerinde değişiklik olmadı ve hasta altı ay aralarla çekilecek MRG incelemeleriyle izleme alındı.

Anahtar Sözcükler: İşitme kaybı, sensörinöral/etyoloji; akustik nöroma/komplikasyon.

Sudden sensorineural hearing loss (SNHL) accounts for 1% of all SNHL cases. It has been reported that acoustic neuroma may be present up to 47.5% of patients with sudden SNHL. A 55-year-old man presented with sudden hearing loss in his left ear of 45-day history. Audiologic and transient evoked otoacoustic emission tests showed near-total hearing loss and absence of emissions in the left ear, respectively. Electronystagmography showed left canal paralysis and lack of response to the Kobrak test. The interpeak interval I-V latency and interaural amplitude differences in wave V latency were prolonged in auditory brainstem response. Computed tomography showed an increase in the diameter of the left internal acoustic canal, and magnetic resonance imaging (MRI) revealed an intracanalicular mass, 3 mm in size, originating from the left cochlear nerve. Another mass (18x17 mm) was detected that filled the right pontocerebellar cistern, suggesting a meningioma, but this was not thought to exert an obvious shift effect contributing to the development of left-sided hearing loss. Despite treatment with a tapered course of fluocortolone for 18 days the patient's hearing level did not change. He was included in a follow-up with MRI at six-month intervals.

Key Words: Hearing loss, sensorineural/etiology; neuro-
ma, acoustic/complications.

Ani sensörinöral işitme kaybı (SNİK) üç gün içinde, üç ardışık frekansta, en az 30 dB'lik akut işitme kaybı olarak tanımlanır. Çoğu durumda neden belli

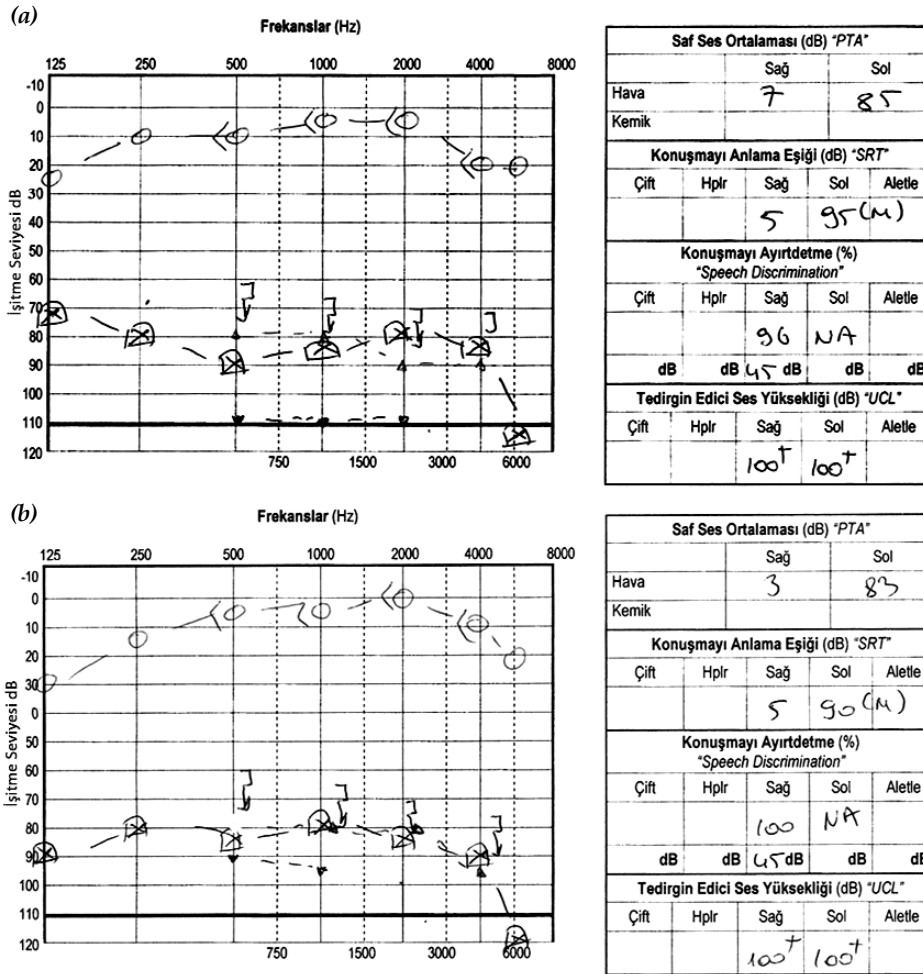
değildir, işitme geri dönebilir ya da dönmeyebilir, tekrarlama olasılığı vardır.^[1] Yılda 100 binde 5-47 hastayı etkilediği bildirilmiştir.^[2-4] Nedenleri arasın-

- ◆ Başkent Üniversitesi, ¹Adana ve ²Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı (Department of Otolaryngology, Başkent University ¹Adana and ²Konya Training and Research Medical Center); ³Konya Uygulama ve Araştırma Merkezi Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı (Department of ³Neurosurgery, Konya Training and Research Medical Center), Konya, all in Turkey.
- ◆ Dergiye geliş tarihi - 29 Kasım 2004 (Received - November 29, 2004). Yayın için kabul tarihi: 28 Şubat 2005 (Accepted for publication: February 28, 2005).
- ◆ İletişim adresi (Correspondence): Dr. İsmail Yılmaz, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Seyhan Hastanesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı, Baraj Yolu, 1. Durak, No: 37, 01110 Seyhan, Adana, Turkey. Tel: +90 322 - 458 68 68 Faks (Fax): +90 322 459 91 97 e-posta (e-mail): iy38@yahoo.com

da viral enfeksiyonlar (yaklaşık %25'ini oluşturur), bakteriyel enfeksiyonlar, Lyme hastalığı, sifiliz, koklear membranların rüptürü, vasküler hastalıklar, ilaç toksisitesi, otoimmün hastalıklar, perilenfatik fistül ve akustik nöroma sayılabilir.^[5,6] Prognoz tanınandaki SNİK'nin düzeyi, yaş, gecikme zamanı, vertigonun eşlik edip etmemesi ve odyogramın şekli gibi faktörlere bağlıdır. Elli yaşın üzerinde ya da vertigonun eşlik ettiği hastalarda prognos daha kötü olmaktadır.^[2,5,7] Bunun yanında alçak frekansların daha düşük olduğu yukarıya eğimli odyogramı olan hastalar, düz ve aşağıya eğimli odyogramı olan hastalara göre daha iyi prognosa sahiptirler.^[8] Tedavisiz iyileşme oranları %30 ile 65 arasında değişmektedir.^[3,5,7] Genel olarak hastaların yaklaşık üçte birinde etkilenen kulakta işitmenin tedaviden bağımsız olarak birkaç hafta içinde tamamen düzeldiği, diğer üçte

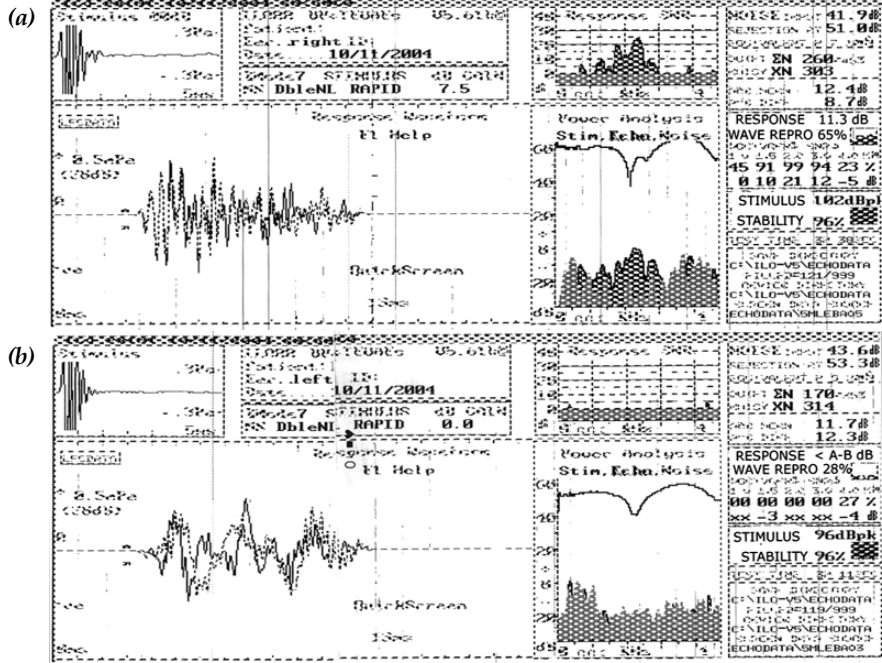
birinde parsiyel düzelme olduğu ve son üçte birlik kısımda ise işitme kaybının kalıcı olduğu kabul edilir.^[4] Vazodilatatörler, diüretikler, antikoagülanlar, plazma genişleticileri tedavide önerilmektedirken; CO₂'nin etkisiz olduğu bildirilmektedir,^[9] bunun yanında antiviral tedaviler ve steroidlerin belli ölçülerde başarılı olduğu bildirilmiştir.^[10] Son yıllarda sıkça kullanılmaya başlanan intratimpanik deksametazon uygulaması da konvansiyonel yöntemlerle başarı elde edilememiş ani SNİK olgularında kullanılmış ve etkili bulunmuştur.^[11]

Ani SNİK'nin akustik nörinomun (AN) klinik görüntüsü olabileceği 1917'de Cushing tarafından öne sürülmüş ve 1951'de Edwards ve Paterson bu görüşü yerleştirmişlerdir.^[4] Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bilgisayarlı tomografinin



Şekil 1 - Hastanın başvuru anındaki (a) steroid tedavisi sonrası, (b) odyogramı. Kaybın tüm frekanslarda dengeli olduğu düz şekilli odyogramlarda solda tamama yakın sensorinöral işitme kaybı görülüyor.

Üç milimetrelik akustik tümörü olan bir hastada ani işitme kaybı



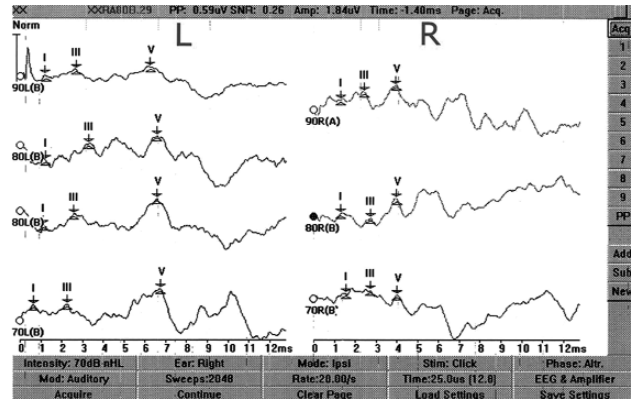
Şekil 2 - Sağ kulakta (a) geçici uyarılmış otoakustik emisyon elde edilirken, solda (b) elde edilemedi. Response: R=11.3 dB, L<A-B dB; Wave Repr: R=%65, L=%28; Stimulus: R=102 dBpk, L=96 Bpk; Stability: R=%96, L=%96.

(BT) yaygın olarak kullanılmaya başlamasıyla AN tespit edilme oranları artmıştır.^[4] Manyetik rezonans görüntüleme ile yapılan çalışmalarda, işitmenin parsiyel düzeldiği olgularda bile AN'ye rastlandığı gösterilmiş,^[12] AN labirentin içinde bile yerleşe işitme kaybına neden olabileceği belirtilmiştir.^[13]

OLGU SUNUMU

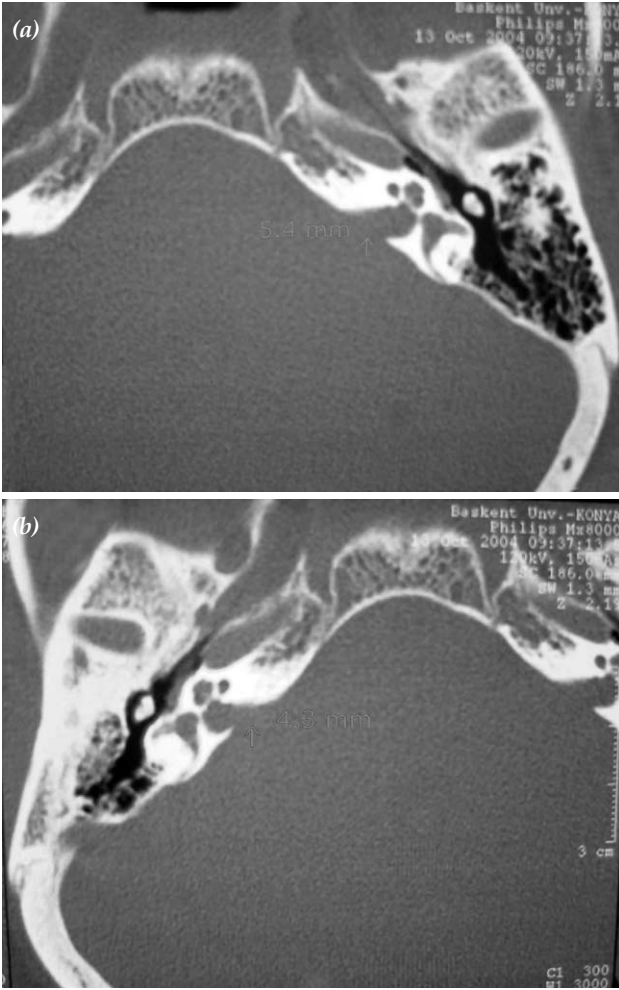
Daha önceden her iki kulağının da iyi işittiğini söyleyen, matbaacılıkla uğraşan 55 yaşındaki erkek hastaya, sol kulağında 45 gün önce aniden başlayan işitme kaybı nedeniyle başvurduğu sağlık merkezinde yeterli değerlendirme yapılmadan betahistidin 24 mg/gün tedavisi uygulanmıştı. O günden sonra çınlaması geçmeyen, işitmesi düzelmeyen hasta polikliniğimize başvurduğunda odyolojik incelemesinde solda düz şekilli odyogramda totale yakın SNİK (Şekil 1a), 83 dB'lik saf ses ortalaması ve sol kulakta tinnitus matching sonucu 3000 Hz'de 85 dB şiddetinde tinnitus tespit edildi. Quickscreen (Version 5) menü seçeneği kullanılarak, beş frekansa (0.5, 1, 1.5, 2 ve 4 kHz) yapılan geçici uyarılmış otoakustik emisyonunda (TEOAE) (Model ILO-88, Otodynamics, Ltd, Hatfield, U.K.) sağda emisyon elde edilirken (Şekil 2a), solda elde edilmedi (Şekil

2b). Elektronistagmografisinde (ENG) solda kanal paralizisi elde edilmesi üzerine Kobrak testi yapıldı ve bu testte de yanıt alınamadı. Elektronistagmografisinde ayrıca saccade testinde latans, doğruluk ve peak velocity ile tracking testinde dalga formasyonu normal değildi. İşitsel beyin sapı odyometrisinde sol I-V interpike latansında (70 dB'de 6.10 ms, 80 dB'de 5.35 ms ve tekrarda 5.45 ms, 90 dB'de 5.02 ms) ve V. dalga latans süresinin kulaklar arası far-



Şekil 3 - Her iki kulaktan elde edilen işitsel beyin sapı odyometrisi bulguları. Solda I-V interpike latanslarda ve V. dalga latans süresinin iki kulak arasındaki farkında uzama görülmüyor.

kında uzama (70 dB'de 2.75 ms, 80 dB'de 2.60 ms ve tekrarda 2.60 ms, 90 dB'de 2.28 ms) bulundu (Şekil 3). İç kulak BT'sinde (Philips Mx8000) sol internal akustik kanal (İAK) çapında (Şekil 4a) (5.4 mm) sağa göre (Şekil 4b) (4.3 mm) asimmetrik genişleme, sağ pontoserebellar köşe sisterni içerisinde 18x17 mm boyutunda menenjiyom ile uyumlu kitle görüldü. İnternal akustik kanal MRG'sinde (Philips 1.5 Tesla), solda, T₁'de hipointens T₂'de hiperintens, intrakanaliküler anterior-inferior kesimde 3 mm çaplı, kontrast tutulumu gösteren, koklear sinir kökenli kitle ve sağda, T₁'de hipointens T₂'de gri cevher ile izointens, tentoryum serebelliden köken aldığı düşünülen ve sağ ponto-serebellar sisterni doldurarak ponsa sağ lateralinden indentasyon oluşturan, İVKM sonrası belirgin kontrast madde tutulumu gösteren, menenjiyom ile uyumlu kitle tespit edildi (Şekil 5).



Şekil 4 - İç kulak bilgisayarlı tomografisinde sol internal akustik kanal çapında (a) (5.4 mm) sağa göre (b) (4.3 mm) asimmetrik genişleme izleniyor.

Beyin cerrahisi ile yapılan konsültasyon sonucu sağdaki menenjiyom ile uyumlu kitlenin belirgin kayma etkisi yaratmadığı, dolayısıyla soldaki işitme kaybının gelişmesine katkısının olmadığı düşünüldü. Hasta bize gelmeden önce de, tedavi verdiğimiz dönemde de baş dönmesinin olmadığını söyledi. Geç başvuran ani işitme kaybı olarak kabul ettiğimiz hastaya, fluokortolon 60 mg/gün dozundan kademeli azaltarak (10 mg/3 gün) 18 gün süreyle vermemize rağmen işitme eşiklerinde değişiklik olmadı (Şekil 1b). Hasta altı ay aralarla çekilecek MRG incelemeleri ile her iki kitle açısından izleme alındı.

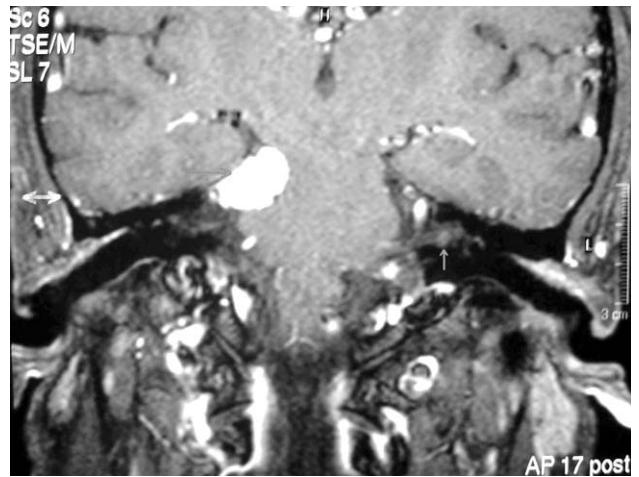
TARTIŞMA

Akustik nörinomlu hastalarda işitme kaybına neden olduğu düşünülen iki mekanizma vardır;^[4]

1) Tümör büyüklüğü; mikrovaskülarizasyonun bozulmasına ve koklear sinir üzerine mekanik basıya neden olabilir.

2) İmmünolojik ya da enflamatuvar olaya bağlı endolenfatik hidrops.

Tümörün kitle etkisiyle ya da kanaması sonucunda internal oditör arterin sıkıştığı ve buna bağlı ani SNİK meydana geldiği de diğer bir görüştür.^[4] Vestibülokoklear sinire ait transizyonel zon olarak bilinen Obersteiner-Redlich zon tutulumunun küçük tümörlere bağlı reversible hasarı açıklayabileceği öne sürülmüştür. Bu anatomik alanda miyelin kı-



Şekil 5 - İnternal akustik kanal manyetik rezonans görüntülemesinde, solda intrakanaliküler anterior-inferior kesimde 3 mm çaplı koklear sinir kökenli kitle (dikey ok) ve sağda pontoserebellar sisterni dolduran menenjiom ile uyumlu kitle (yatay ok) görülmüyor.

lıfın ve kan desteğinin olmaması bu görüşün dayanak noktasıdır.^[14]

Birçok araştırmacı ani SNİK olan AN'li hastalarda bile işitmenin düzelebileceğini öne sürmüşlerdir. Inoue ve ark.^[12] %16, Berg ve ark.^[15] %25 parsiyel, Nageris ve Popovtzer^[4] ise %17 tam düzelme elde etmişlerdir. Nageris ve Popovtzer'e^[4] göre AN'nin in-düklediği ani SNİK, diğer ani SNİK nedenleri gibi davranabilir ve parsiyel ya da tam olarak düzelebilir. Onlara göre işitmede tam düzelme olması AN varlığını dışlamaz. Bu bulgular ani SNİK'li hastaların tanısız değerlendirme ve ayırıcı tanılarında önemli bir yer tutmalıdır. Bizim hastamızda ani işitme kaybının üçüncü ayında bile, vestibüler nöriti ekarte etmek ve anti-ödem amaçlarıyla verdiğimiz oral steroid tedavisine rağmen işitmede herhangi bir düzelme olmadığı gözlemlendi. Literatürde geçen prognostik faktörlerden tanı anındaki ciddi işitme kaybı, ileri yaş ve düz şekilli odyogram özelliklerinin hastamızdaki olumsuz prognostik faktörler olduğu düşünülür.

Her ne kadar AN tedavisi açısından geç kalınmış olsada, küçük akustik tümörlerin erken saptanması şüphesiz gereklidir. Küçük tümürlü hastalarda ameliyat sonrası fasyal fonksiyonların çok daha iyi, kalan işitme beklentisinin çok daha yüksek ve ameliyat sonrası komplikasyonların daha az olduğu iyi bilinmektedir.^[16] Akustik nörinomların çoğu yavaş büyüme eğilimindedir, az bir bölümü ise hızlı büyüebildiğinden AN'lerin büyüme hızı önceden tahmin edilemez.^[16] Thomsen ve Tos^[17] AN'li hastalarının %14'ünde büyüme tespit etmiş ve bu hastalarda cerrahinin gerekli hale geldiğini bildirmişlerdir. Bu nedenle primer olarak cerrahi planlanmasa bile erken tanı ve MRG ile izlem önemli hale gelmektedir. Bunun yanında Seltzer ve Mark'ın^[18] da belirttiği gibi, yalnızca SN bir soruna işaret eden nonspesifik ENG ve odyogram anormalliklerinde gadopentetate dimeglumine-enhanced MRG kullanılması, AN gibi retrokohlear lezyonlu hastaları labirentteki ya da intraaksiyel bölgedeki anormal durumlardan kolaylıkla ayrılabilir. Bizim hastamızda da cerrahi primer olarak düşünülmemiş ve daha üç milimetrelik iken tanısı konan hasta altı ay aralarla çekilecek MRG ile takibe alınmıştır.

Ani SNİK nedeni olan AN hastalarında tümör boyutu ile ilgili kesin veriler bulunamamıştır. Nageris ve Popovtzer^[4] ani SNİK'li 67 olgunun 24'ün-

de (%36) AN tespit etmiş ve bunların da dördünün (%16.7) küçük boyutlu kanal içi tümör olduğunu bildirmişler ancak tam boyutlarına ait bilgi vermemişlerdir. Inoue ve ark.^[12] 24 hastalık çalışmalarında altı hastanın (%25) tam boyut belirtmeden intrakanaliküler ve diğerlerinin serebellopontin köşede (4 hastanın 5 mm, 5 hastanın 10 mm, 5 hastanın 15 mm, 3 hastanın 20 mm, 1 hastanında 30 mm'lik) tümörü olduğunu ve tümör boyutu ile saf ses ortalamaları arasında ilişki olmadığını, ancak yine de büyük tümürlü hastalarda işitmenin daha zor iyileştiğini belirtmişlerdir. Aarnisalo ve ark.nın^[19] 82 hastalık MRG çalışmasında dört hastada (%5) AN tespit edilmiş, bunların ikisinin kanal içinde ve 1 cm'den küçük çapa, diğer ikisinde serebellopontin köşede ve 1 ile 2 cm arasında çapa sahip olduğu bildirilmiştir. Bu verilerden hareketle bizim olgumuzun 3 mm gibi oldukça küçük boyutlu bir tümöre sahip olduğu ve olasılıkla kanal içindeki yerleşim yerine bağlı olarak ani SNİK'ye neden olduğu söylenebilir.

Hastamızda tespit ettiğimiz ABR^[4,12,20] ve ENG^[20] sonuçlarının literatürle uyumlu olduğu görülmüştür. Haapaniemi ve ark.nın^[20] yazılarında belirttiği büyük ekstrakanaliküler olanlardan çok, küçük intrakanaliküler AN'lerde saccade anormalliklerine rastlanması akılda tutulması gereken bir ayrıntı olarak düşünülmüştür.

Sonuç olarak, ani SNİK, etyolojisindeki çeşitliliği nedeniyle dikkatle incelenmesi gereken bir durumdur. En önemli tanı araçlarından biri kontrastla desteklenmiş MRG'dir. Ani SNİK'nin bizim olgumuzdaki 3 mm gibi çok küçük boyutlu AN'leri dahi ortaya çıkaran bir semptom olabileceği öncelikle akılda tutulmalıdır. Her ne kadar bizim olgumuzda düzelme de, nedenin AN olduğu durumlarda da işitmenin parsiyel ya da tam düzelebileceği unutulmamalıdır. Aynı zamanda tam düzelme elde edilen ani SNİK olgularında AN'nin yokluğu dışlanmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Kanzaki J. Diagnostic criteria for acute profound deafness. Acta Otolaryngol Suppl 1994;514:7-8.
2. Fetterman BL, Saunders JE, Luxford WM. Prognosis and treatment of sudden sensorineural hearing loss. Am J Otol 1996;17:529-36.
3. Stokroos RJ, Albers FW, Van Cauwenberge P. Diagnosis and treatment of idiopathic sudden sen-

- sensorineural hearing loss (ISSHL). A survey in The Netherlands and Flanders. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1996;50:237-45.
4. Nageris BI, Popovtzer A. Acoustic neuroma in patients with completely resolved sudden hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003;112:395-7.
 5. Chandrasekhar SS. Intratympanic dexamethasone for sudden sensorineural hearing loss: clinical and laboratory evaluation. *Otol Neurotol* 2001;22:18-23.
 6. Lorenzi MC, Bittar RS, Pedalini ME, Zerati F, Yoshinari NH, Bento RF, et al. Sudden deafness and Lyme disease. *Laryngoscope* 2003;113:312-5.
 7. Lefebvre PP, Staecker H. Steroid perfusion of the inner ear for sudden sensorineural hearing loss after failure of conventional therapy: a pilot study. *Acta Otolaryngol* 2002;122:698-702.
 8. Byl FM Jr. Sudden hearing loss: eight years' experience and suggested prognostic table. *Laryngoscope* 1984; 94(5 Pt 1):647-61.
 9. Stokroos RJ, Albers FW. Therapy of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. A review of the literature. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1996;50:77-84.
 10. Uri N, Doweck I, Cohen-Kerem R, Greenberg E. Acyclovir in the treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;128:544-9.
 11. Ho HG, Lin HC, Shu MT, Yang CC, Tsai HT. Effectiveness of intratympanic dexamethasone injection in sudden-deafness patients as salvage treatment. *Laryngoscope* 2004;114:1184-9.
 12. Inoue Y, Kanzaki J, Ogawa K. Vestibular schwannoma presenting as sudden deafness. *J Laryngol Otol* 2000; 114:589-92.
 13. Ozluoglu L, Jenkins HA. Intralabyrinthine schwannoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:1404-6.
 14. Berenholz LP, Eriksen C, Hirsh FA. Recovery from repeated sudden hearing loss with corticosteroid use in the presence of an acoustic neuroma. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:827-31.
 15. Berg HM, Cohen NL, Hammerschlag PE, Waltzman SB. Acoustic neuroma presenting as sudden hearing loss with recovery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 94:15-22.
 16. Kaylic DM, Gilbert E, Horgan MA, Delashaw JB, McMenemy SO. Acoustic neuroma surgery outcomes. *Otol Neurotol* 2001;22:686-9.
 17. Thomsen J, Tos M. Acoustic neuroma: clinical aspects, audiovestibular assessment, diagnostic delay, and growth rate. *Am J Otol* 1990;11:12-9.
 18. Seltzer S, Mark AS. Contrast enhancement of the labyrinth on MR scans in patients with sudden hearing loss and vertigo: evidence of labyrinthine disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 1991;12:13-6.
 19. Aarnisalo AA, Suoranta H, Ylikoski J. Magnetic resonance imaging findings in the auditory pathway of patients with sudden deafness. *Otol Neurotol* 2004;25:245-9.
 20. Haapaniemi JJ, Laurikainen ET, Johansson R, Rinne T, Varpula M. Audiovestibular findings and location of an acoustic neuroma. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2000; 257:237-41.