



Aşırı ilerlemiş otosklerozda koklear implantasyon: Dört olguluk seri

Cochlear implantation in far advanced otosclerosis: series of four cases

Dr. İsmail Yılmaz,¹ Dr. M. Volkan Akdoğan,¹ Dr. Fulya Özer,¹ Dr. Haluk Yavuz,¹
Uzm. Odyolog, Cabbar Çadircı,² Dr. Levent N. Özlüoğlu¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Oticon Medical Türkiye, Adana, Türkiye

ÖZ

Bu yazıda aşırı ilerlemiş otoskleroz nedeniyle koklear implantasyon uygulanan dört hasta sunuldu. Ameliyat öncesi değerlendirmeler, ameliyat sırasındaki bulgular, komplikasyonlar ve ameliyat sonrası faydalar incelendi. Koklear implantasyon aşırı ilerlemiş otosklerozlu hastaların rehabilitasyonunda mükemmel işitsel sonuçlar sunan bir tedavi seçeneğidir. Fakat koklear implantasyon sonrası fasiyal sinir uyarımı otosklerozlu hastalarda daha sık görülmektedir. Ayrıca, otosklerozlu hastalarda koklear ossifikasyon ve istikrarsız sonuçlar açısından da dikkatli olunmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Koklear implant; fasiyal sinir uyarımı; ossifikasyon; otoskleroz.

ABSTRACT

In this article, we present four patients who underwent cochlear implantation due to far advanced otosclerosis. Preoperative evaluations, intraoperative findings, complications, and postoperative benefits were analyzed. Cochlear implantation is a treatment option providing excellent audiological results for rehabilitation of patients with far advanced otosclerosis. However, facial nerve stimulation after cochlear implantation is observed more frequently in patients with otosclerosis. Also, caution should be paid in patients with otosclerosis in terms of cochlear ossification and inconsistent results.

Keywords: Cochlear implant; facial nerve stimulation; ossification; otosclerosis.

Otoskleroz erişkinlerde ilerleyici iletim tipi işitme kaybının en yaygın nedenidir. Koklear otoskleroz sensörinöral işitme kaybı ile ortaya çıkabilir. Tüm kokleanın otosklerozla çevrelenmesi tam sağlıkla sonuçlanır. House Ear Institute'de yapılan ilk 57 koklear implant olgusunun 20'si otoskleroz nedeni ile sağır olan olgulardır. İlerlemiş otosklerozda işitme kaybının artması ve işitme cihazına rağmen konuşmayı

anlamanın bozulması durumunda koklear implantasyon iyi bir tedavi seçeneğidir.^[1]

Otosklerozda koklear implant cerrahisinin kokleada ossifikasyon olasılığı, fasiyal sinir uyarımı ve sonuçların istikrarsız olması gibi sorunları olabilir.^[2] Bazen implantın çıkarılmasını gerektirebilen implantasyon sonrası fasiyal sinir uyarımının %75'lere kadar görülebildiği



bildirilmiştir.^[2-4] Bu oran tüm koklear implant olgularında %2 ile %14.6 arasında değişmektedir.^[5]

Bu yazıda aşırı ilerlemiş otoskleroz nedeniyle koklear implantasyon uygulanan dört erişkin olgu literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi'nde Ocak 2014 - Aralık 2015 tarihleri arasında aşırı ilerlemiş otoskleroz nedeniyle koklear implantasyon yapılan üçü erkek, biri kadın dört olgu sunuldu (Tablo 1). Olgular yapılacak işlem hakkında bilgilendirildi ve bilgilendirilmiş yazılı onamları alındı.

Olgular Rotteveel ve ark.nın^[6] çalışmalarında belirttiği gibi bilgisayarlı tomografideki otik kapsül tutulumlarına göre sınıflandırıldı. Buna göre yalnızca fenestral tutulum varsa tip 1; retrofenestral tutulum varsa tip 2 (fenestra tutulumu dahil olabilir, ayrıca üç alt grubu vardır; tip 2a çift kontur görünümü, tip 2b daralmış bazal kıvrım, tip 2c=2a+2b); ileri derecede retrofenest-

ral tutulum nedeniyle tanınmayan otik kapsül durumunda ise tip 3 olarak adlandırıldı. Buna göre olgularımızdan biri tip 2a, biri tip 2c, ikisi de tip 3 olarak değerlendirildi.

Temporal kemik BT'lerde tip 3 olan iki olguda kokleayı tanınmaz hale getiren litik alanlar gözlemlendi (Şekil 1 ve 2); tip 2 olan diğer iki olguda her iki koklea konturlarında düzensizlik ve Valvassori'nin 4. halkası olarak da bilinen perikoklear hipodens çift kontur görünümü (Şekil 3a, b ve 4a, b) dikkati çekmekteydi. Tüm bu bulgular radyolojik olarak aşırı ilerlemiş otosklerozu gösteriyordu.

İmplantasyon tüm olguların sağ kulaklarına yapıldı. Tüm olgularda yuvarlak pencere etrafında ossifikasyon varlığı gözlemlendi. Üç olguda skala timpaniye yuvarlak pencereden ulaşılrken, bir olguda yuvarlak pencerenin yoğun ossifikasyonu nedeniyle nişin ön-üstünden yapılan kokleostomi ile ulaşıldı. Yuvarlak pencere yaklaşımının kullanıldığı bir olguda pencerenin yeri pik elevatörle muayene sırasında gevşek kemik dokuların elevasyonu

Tablo 1. Koklear implant yapılan aşırı ilerlemiş otosklerozlu dört olgunun bulguları

Hastanın adı/soyadı	Olgu 1	Olgu 2	Olgu 3	Olgu 4
Yaş (yıl)/cinsiyet	60/K	55/E	51/E	54/E
Koklear implantlı kulak yönü	Sağ	Sağ	Sağ	Sağ
Radyolojik evreleme†	Tip 3	Tip 2c	Tip 3	Tip 2a
Ameliyat tarihi (gün/ay/yıl)	31/05/2014	14/11/2014	11/09/2015	02/10/2015
Koklear implant kullanma zamanı (ay)	23	18	8	7
Koklear implant modeli (Oticon Medical Neurelec)	Digisonic® SP EVO	Digisonic® SP	Digisonic® SP EVO	Digisonic® SP EVO
Ameliyat öncesi SSO (0.5-1-2-4 kHz ortalaması): Sağ/sol (dB)	120/106	120/120	115/115	116/120
Ameliyat öncesi konuşmayı ayırt etme skoru (%)	NA	NA	NA	NA
Kokleaya giriş yolu	YP	Kokleostomi	YP	YP
Ameliyat sırasında stapes refleksi	Alınamadı	Alınamadı	Alındı	Alınamadı
Ameliyatta özellikli bulgu	†	&	-	*
Koklear implant eşikleri ortalaması (0.5-1-2-4 kHz) (dB)	51	58	53	54
Koklear implant ile konuşmayı alma eşiği-ayırt etme skoru	40 dB-%68	45 dB-%76	50 dB-%56	55 dB-%64
Aktif elektrot sayısı (n)	20	20	20	20

† Rotteveel ve ark.na göre; SSO: Saf ses ortalaması; NA: Netice alınmadı; YP: Yuvarlak pencere; † YP'nin yeri pik elevatör ile bulundu; & Yuvarlak pencere kapalı idi; * Fasiyal kanal mastoid segmentte 3 mm açıldı.



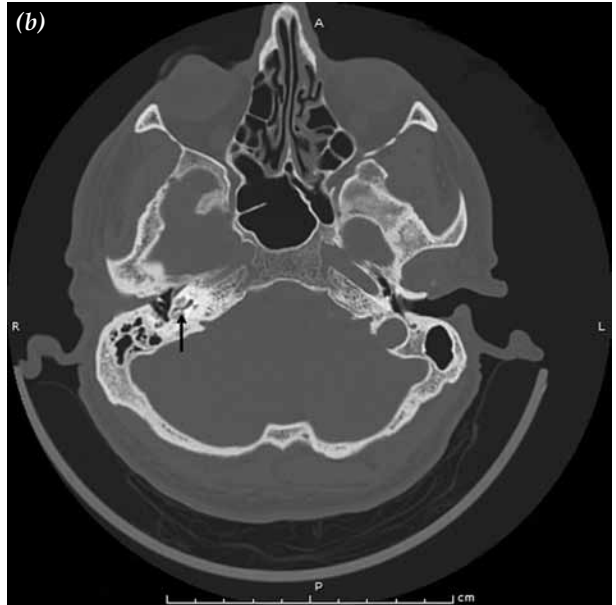
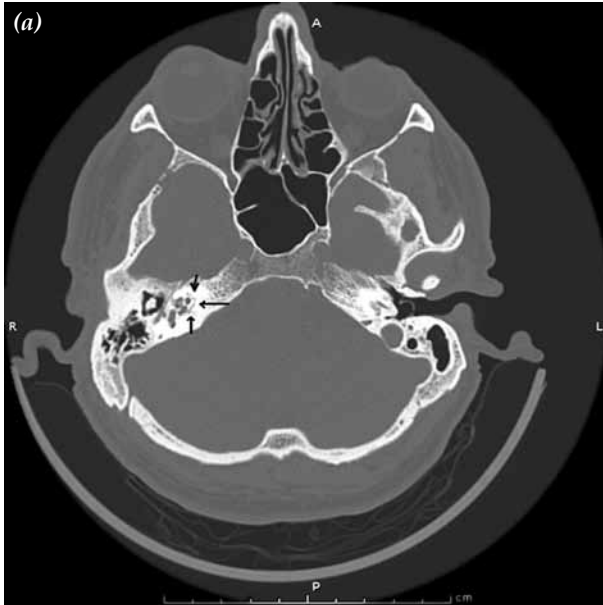
Şekil 1. Sağda kokleayı tanınmaz hale getiren litik alan (ok).



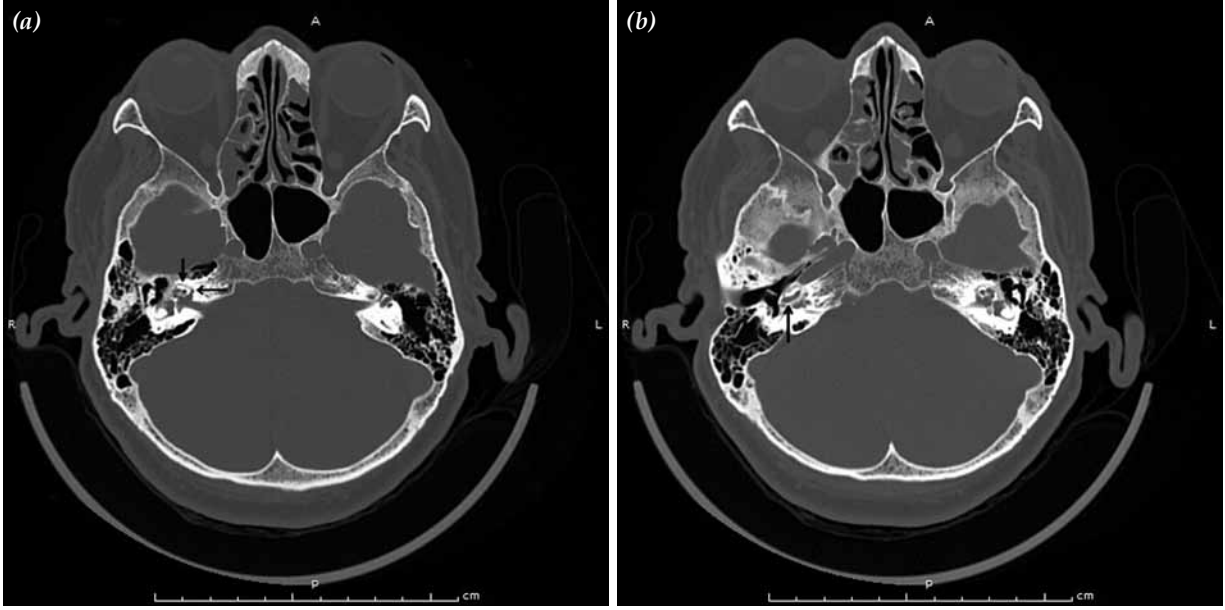
Şekil 2. Her iki koklea duvarında erozyona neden olmuş ve kokleayı tanınmaz hale getiren lobüle konturlu yumuşak doku yoğunluğu, solda yaklaşık 9x5 mm boyutunda ölçülmüş.

sonucu bulunurken, diğerlerinde nişin turlanması gerekti. Yuvarlak pencere ve bazal kıvrım civarındaki ossifiye alan aşıldıktan sonra hiçbir olguda koklea içinde darlığa yol açan ossifikasyonla karşılaşılmadı. Tüm olgularda elektrotlar zorlanmadan ve tam olarak; pencerenin ön-alt kadrından yerleştirildi. Elektrotun stabilizasyonu ve fasiyal sinirden uzaklaşmasını sağladığı düşünülerek pencerenin arka ve üst kadrantları temporal kastan alınan kas parçası ile tıkandı, üzerine fibrin zıncı uygulandı. Olguların üçünde stapes refleksi alınamadı.

Olguların ameliyat öncesi saf ses ortalamaları 118 dB idi. Ortalama 14 aylık izlemde elde edilen koklear implant eşikleri ortalaması 54 dB, koklear implant ile konuşmayı alma eşiği/ayırt etme skorları ortalaması sırasıyla 48 dB/%66 olarak saptandı. İzlemde olguların tüm elektrotlarının aktif olarak çalıştığı görüldü. Olguların hiçbirinde fasiyal sinir uyarılması ile karşılaşılmadı. Kullanılan implantların üçü Digisonic®, SP, EVO/Saphyr®, biri Digisonic®



Şekil 3. (a) Sağ koklea çevresinde çift kontur görünümü (oklar). (b) Sağda bazal kıvrımda daralma (ok).



Şekil 4. (a) Sağ koklea çevresinde çift kontur görünümü (oklar). (b) Sağda açık bazal kıvrım (ok).

SP/Saphyr® (OticonMedicalNeurelec, Vallauris, Fransa) idi.

TARTIŞMA

Kokleanın elektrik akımı koklear anatomi, uyarım parametreleri, elektrodun pozisyon ve geometrisi ve yerel impedans gibi çeşitli parametrelere bağlıdır. Otosklerozlu kemiğin yumuşaması ve direncinin düşmesi ile akımın yönünün modiolustan fasiyal sinire doğru değişebileceği öne sürülmüştür.^[2,4] Koklea ve fasiyal sinir arasındaki kemiğin kalınlığının bu ilişkide rolü olabileceği düşünülmüştür. Dolayısıyla aşırı ilerlemiş otosklerozlu olgularda fasiyal sinirin uyarılması, değişen akım yönüne bağlanmıştır.^[2,4] Bazı durumlarda otosklerozun yol açtığı dejenerasyonun işitsel yapıların uyarılması için gereken uyarıda artış gerektirmesi, çeşitli ayarlama (fitting) stratejilerinin gelişmesine neden olmuştur. Elektrik şarjındaki bu artışın istenmeyen bir sonucu ise fasiyal sinirin uyarımıdır.^[7]

Bigelow ve ark.^[3] üç farklı implantı kullandıkları 58 hastada fasiyal sinir uyarımını %14 oranında (n=8) bildirirken, otoskleroz ve otosifilizi predispozan faktör olarak sunmuşlardır. Araştırmacılar fasiyal sinir labirintin segmentine yakın olması nedeni ile kokleanın orta bölümündeki elektrotların bu uyarımdan sorumlu olduklarını düşünmüşlerdir. Bu nedenle labirin-

tin segmentle koklea arasındaki kemiğin BT'de önceden değerlendirilmesi ile olası fasiyal sinir sorunları hakkında kanıt sağlanabileceği öne sürülmüştür.^[3] Mosnier ve ark.^[8] ise otosklerozlu 16 hastada bu oranı %6.3 olarak (n=1) bildirmişlerdir. Quaranta ve ark.^[2] ise dokuzu otosklerozlu, diğer dokuzu otosklerozlu olmayan iki grubu karşılaştırdıkları çalışmalarında otosklerozlu grupta %33.3 oranında (n=3) karşılaştıkları fasiyal sinir uyarımının kullanılan implantla (Nucleus 22) ilişkili olduğunu bildirmişlerdir. Benzer şekilde Rayner ve ark.^[5] da Nucleus 22 kullandıkları dokuz hastanın yedisinde (%78) fasiyal sinir uyarımı ile karşılaşmışlardır. Aynı çalışmada Clarion kullanılan hastalardan birinde fasiyal sinir uyarımı olduğu, o hastanın da otosklerozlu olduğu (%100), CHF (clarion high focus) kullanılan dört otosklerozlu hastadan yalnızca birinde (%25) fasiyal sinir uyarımı ile karşılaştıkları da bildirilmiştir. Polak ve ark.^[4] Nucleus 22 uyguladıkları ve dirençli fasiyal sinir uyarımı ile karşılaştıkları iki hastada implantları daha fazla program seçeneği olan Nucleus 24 ile değiştirmişler ve yeni cihazla değiştirmenin otosklerozlu hastalardaki önemini vurgulamışlardır. Rotteveel ve ark.^[6] 53 otosklerozlu hastanın 20'sinde (%38) karşılaştıkları fasiyal sinir uyarımının daha çok distal elektrotlardan kaynaklandığını belirtmişler ve bu yüksek oranın ameliyat öncesinde hasta ile tartışılması gerektiğini bildirmişlerdir. Sainz ve ark.,^[7] koklear

implant uyguladıkları otosklerozlu 15 hastada %13.3 oranında fasiyal sinir uyarımı bildirmelerine rağmen konuşmayı ayırt etmedeki artış nedeniyle otosklerozlu hastalarda koklear implant kullanımının desteklenmesini önermişlerdir. Koklear otosklerozda koklear implantasyonu tartıştıkları yazılarında Marshall ve ark.^[9] radyolojik olarak evre 3 (Rotteveel tip 3 ile aynı) olan hastalarda fasiyal sinir uyarımı açısından anlamlı risk olduğunu ortaya koymuşlardır. Yazarlar çalışmalarında %17 oranında (n=5) ve bir ya da daha fazla elektrotun kapatılmasını gerektiren fasiyal sinir uyarımı ile karşılaşmışlardır. İmplant olarak Digisonic® SP ve SP EVO kullandığımız ve radyolojik olarak ikisi tip 3, ikisi tip 2 olan dört olguda fasiyal sinir uyarımı ile henüz karşılaşmadı. Ayrıca olgularımızda takip süreleri boyunca ekstra koklear uyarım nedeniyle eşleştirmede (mapping) değişiklik yapma gereği de doğmadı.

Otosklerozda işitme kaybının patofizyolojik özelliği nedeniyle önce lateral duvar etkilenir, bunu spiral ligament ve stria vaskularisin dejenerasyonu izler. Korti organının tutulumu bu süreçten sonra gelişir. Bu nedenle implantasyon sonrası performansın iyi olduğu öne sürülmüştür.^[10] Benzer sonuçlar Quaranta ve ark.nın^[2] çalışmasında da vardır. Onlara göre hastalık lateralde olduğu için spiral gangliyon hücreleri çok az etkilenmektedir. İlerlemiş otosklerozda bile spiral gangliyon hücreleri neredeyse normal ya da çok hafif etkilenmiştir. Bu nedenle otosklerozlu hastalarda mükemmel konuşmayı alma eşikleri ve konuşma performansları olduğunu belirtmişlerdir.^[2] Bizim olgularımızın ortalama konuşmayı alma eşikleri 48 dB ve ortalama kelime ayırt etme skorları %66 olarak elde edildi ve başarılı bulundu.

Kokleanın otoskleroz olgularında yüksek çözünürlüklü BT ile görüntülenmesi hem koklear ossifikasyonu saptamada hem de fasiyal sinir ile koklea arasındaki mesafenin ölçümünde önemlidir. Yüksek çözünürlükte BT ile %78'e varan duyarlılıkla koklear ossifikasyon saptanabilmektedir.^[11] Otosklerozlu olgularda koklear ossifikasyon varlığı hem temporal kemik çalışmalarında hem de ameliyat sırasında gösterilmiştir. Ancak bu ossifikasyon kısmidir, daha çok bazal kıvrım ve yuvarlak pencere etrafındadır. Otoskleroz nedeniyle koklear implantasyon uygulayan birçok çalışmada bu ossifikasyon nedeniyle kısmi elektrot yerleşiminden bahse-

dilmemiştir.^[2-10] Kısmi elektrot yerleşimi daha çok ossifikasyonun diğer ve önemli nedeni olan menenjit olgularında bildirilmiştir.^[12] Quaranta ve ark.nın^[2] bahsettiği yuvarlak pencere civarındaki ossifikasyon, bizim de tüm olgularımızda gözlemlendi. Hatta bir olguda ossifikasyonun çok yoğun olması nedeniyle kokleaya kokleostomi yoluyla girilmek zorunda kalındı. Dört olguda da koklea içine girdikten sonra herhangi bir engelle karşılaşmadan tam yerleştirme yapıldı. Ossifikasyonun yalnızca kokleaya girişte sorun çıkarabileceği, sonrasında elektrotun ilerlemesine engel bir durum teşkil etmediği sonucuna varıldı.

Ameliyat sırasında stapes refleksi olguların üçünde alınmadı, birinde alındı. Alınmayan stapes reflekslerinin uzun süreli otosklerozla bağlı stapedial kas atrofisinden kaynaklandığı düşünüldü. Bu konuda elektrodun fasiyal sinirden uzakta yerleşmesini sağlayan modiolusu saran elektrotların kullanılması da mümkündür. Marshall ve ark.nın serisindeki fasiyal sinir uyarımı olan beş hastanın hepsinde modiolusu sarmayan elektrot kullanıldığı dikkati çekmekle birlikte, modiolusu saran elektrotlarla da bu uyarımın olabileceği bildirilmiştir.^[6,9] Ancak modiolusu saran elektrotların olası bir sorunda geri çıkarılmasında güçlükler olduğu da unutulmamalıdır.

İlerlemiş otosklerozda koklear ossifikasyon, fasiyal sinir uyarımı gibi sorunları göz ardı etmeksizin, ameliyat öncesi yüksek çözünürlüklü BT ile ayrıntılı değerlendirme yapıldıktan sonra koklear implantasyon yapılması önerilen yoldur. Eğer düz elektrot kullanılacak ise her ne kadar deneysel olarak kanıtlanmamış olsa da kolay uygulanabilir olması bakımından elektrodu fasiyal sinirden olabildiğince uzaklaştırmak için, elektrodun yuvarlak pencerenin ön-alt kadranından ilerletilmesi ve arka-üst kadranında kas parçası ile tıkanması denenebilir. İlerlemiş otosklerozlu olguların da otosklerozlu olmayan olgular gibi koklear implantasyondan fayda görebileceği akılda tutulmalıdır.

Çıkar çakışması beyanı

Yazarlar bu yazının hazırlanması ve yayınlanması aşamalarında herhangi bir çıkar çakışması olmadığını beyan etmişlerdir.

Finansman

Yazarlar bu yazının araştırma ve yazarlık sürecinde herhangi bir finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

KAYNAKLAR

1. House JW, Cunningham CD. Otosclerosis. In: Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, Niparko JK, Richardson MA, Robbins KT, et al. Cummings Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Chapter 144, 5th ed. Philadelphia: MosbyElsevier; 2010. p. 2028-35.
2. Quaranta N, Bartoli R, Lopriore A, Fernandez-Vega S, Giagnotti F, Quaranta A. Cochlear implantation in otosclerosis. *Otol Neurotol* 2005;26:983-7.
3. Bigelow DC, Kay DJ, Rafter KO, Montes M, Knox GW, Yousem DM. Facial nerve stimulation from cochlear implants. *Am J Otol* 1998;19:163-9.
4. Polak M, Ulubil SA, Hodges AV, Balkany TJ. Revision cochlear implantation for facial nerve stimulation in otosclerosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;132:398-404.
5. Rayner MG, King T, Djalilian HR, Smith S, Levine SC. Resolution of facial stimulation in otosclerotic cochlear implants. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;129:475-80.
6. Rotteveel LJ, Proops DW, Ramsden RT, Saeed SR, van Olphen AF, Mylanus EA. Cochlear implantation in 53 patients with otosclerosis: demographics, computed tomographic scanning, surgery, and complications. *Otol Neurotol* 2004;25:943-52.
7. Sainz M, Garcia-Valdecasas J, Ballesteros JM. Complications and pitfalls of cochlear implantation in otosclerosis: a 6-year follow-up cohort study. *Otol Neurotol* 2009;30:1044-8.
8. Mosnier I, Bouccara D, Ambert-Dahan E, Ferrary E, Sterkers O. Cochlear implantation and far-advanced otosclerosis. *Adv Otorhinolaryngol* 2007;65:323-7.
9. Marshall AH, Fanning N, Symons S, Shipp D, Chen JM, Nedzelski JM. Cochlear implantation in cochlear otosclerosis. *Laryngoscope* 2005;115:1728-33.
10. Ruckenstein MJ, Rafter KO, Montes M, Bigelow DC. Management of far advanced otosclerosis in the era of cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2001;22:471-4.
11. Nair SB, Abou-Elhamd KA, Hawthorne M. A retrospective analysis of high resolution computed tomography in the assessment of cochlear implant patients. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2000;25:55-61.
12. Cohen NL, Waltzman SB. Partial insertion of the nucleus multichannel cochlear implant: technique and results. *Am J Otol* 1993;14:357-61.