

OLGU BİLDİRİMİ

Geniş Vestibüler Akuaduktus Sendromu: 2 Olgu Sunumu

Nusret İNCİ, İbrahim HIZALAN, Özlem Kaya TURGUT, İlker TEZEL,
Selçuk ONART, Levent ERİŞEN, Oğuz BASUT, Hakan COŞKUN

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak-Burun-Boğaz Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

Çocuk ve adolesan yaş grubunda nörosensoriyal işitme kaybının (NSİK) % 1,5’u “Geniş Vestibüler Akuaduktus Sendrom (GVAS)”lu hastalardır. Bu hastalarda NSİK sıklıkla yüksek frekanslarda, bilateral ve progresif tarzda olup, bazen ünilateral ve flüktüan şekilde de olabilir. Son yıllarda GVAS’nin oluşmasında kompleks etiyojinin rol aldığı anlaşılmıştır. GVAS’da işitme kaybının nedeni açık olmasına rağmen, minor baş travmaları ile arttığı bilinmektedir. Tedavide steroid, hiperbarik oksijen gibi ajanlarla tedavi sonrası başarısızlık durumunda koklear implant uygulaması söz konusudur. Kliniğimizde iki yıl önce ani NSİK nedeni ile yatırdığımız yedi ve yirmi yaşlarında iki bayan hastamıza yapılan tetkikleri sonucunda GVAS tanısı konulmuştur. Bu makalede, olgularımızın klinik ve radyolojik bulguları literatür verileri ışığında sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Geniş Vestibüler Akuaduktus Sendromu. Nörosensoriyal işitme kaybı.

Large Vestibular Aquaduct Syndrome: Two Case Report

ABSTRACT

The incidence of “Large Vestibular Aquaduct Syndrome (LVAS)” covers the 1,5% of sensorineural hearing losses (SNHL) in children and adolescent age group. In this patients the usual character of SNHL is being bilateral, progressive and dominating in high frequencies; but sometimes it may be unilateral and may fluctuate. Recently, it has been accepted that the etiology of LVAS is complex. The etiology of hearing loss remains still unclear; but it is known that hearing loss can be aggravated by minor head traumas. Cochlear implantation can be considered in cases of unsuccessful treatment with steroids and hyperbaric oxygen. In our clinic the LVAS was diagnosed in two female patients (seven and twenty years old) who were hospitalized because of sudden hearing loss. In this article, the clinical and radiological findings of these two patients are described and discussed.

Key Words: Large Vestibular Aquaduct Syndrome. Sensorineural hearing loss.

Endolenfatik kese membranöz labirent’in bir bölümü olup; utriküler ve sakküler duktus’ların birleşerek oluşturdukları endolenfatik sinüs’ün vestibüler akuaduktus içinde ilerleyip arka kranial fossa’da sonlanan uzantısıdır. Endolenfatik kesenin bu son kısmı dura mater’in yaprakları arasında yer alır. Vestibüler akuaduktus (VA) ise kemik labirent’in bir bölümüdür. Endolenfatik kesenin uzunca bir kısmını barındırır (Şekil 1). Geniş Vestibüler Akuaduktus Sendrom’u

(GVAS), kemik labirentin bu kısmının anormal anatomisi sonucu oluşur¹.

Membranöz labirent gestasyonun 20. haftasında erişkin boyutuna ulaşır, VA ise embriyolojik yaşam boyunca büyümeye devam eder. Embriyolojik yaşamda VA’un bazı noktalarda geniş çapı 0.88 mm’dir. Mark Pyle² yaptığı embriyolojik çalışmada, Geniş Vestibüler Akuaduktus’un (GVA) VA’ta erken dönemde daralmanın olmaması veya gelişimin durması sonucu oluştuğu fikrinin tersine, gelişimin hatalı sürmesi sonucunda oluştuğu bildirmiştir. Bazı otörler ise GVA’un embriyolojik gelişiminin beşinci haftasında durması sonucu oluştuğunu ileri sürmüşlerdir²⁻⁷. Sonuçta GVA’un oluşmasında, kompleks etiyojinin rol oynadığı anlaşılmıştır².

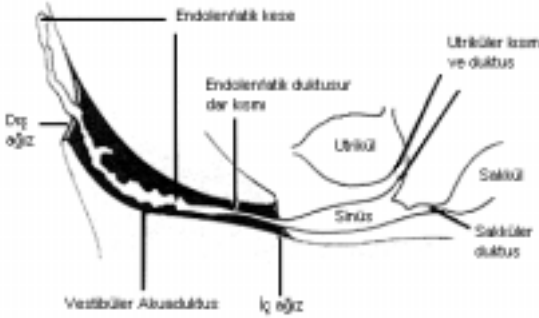
GVAS’da nörosensoriyal işitme kaybı (NSİK) sıklıkla yüksek frekanslarda, bilateral ve progresif tarzda olup bazen ünilateral ve flüktüan şekilde de olabilir^{3,8,9}. İşitme kaybının nedeni açık değildir¹⁰. Zalzal

Geliş Tarihi: 09.02.2004
Kabul Tarihi: 20.05.2004

Dr. Nusret İNCİ
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi
Kulak-Burun-Boğaz Anabilim Dalı
16059 Görükle/BURSA
Tel: 0 224 4428200 / 1171
0 224 4428303
e-mail: ninci@mynet.com.tr

ve ark.⁶ GVAS'lu 15 hasta üzerinde yaptığı çalışmada işitme kaybı şiddetinin VA çapıyla ilgili olmadığını göstermişlerdir. Bu sendromun tedavisinde steroid, prostoglandin, hiperbarik oksijen gibi ajanlarla tedavi sonrası başarısızlık durumunda koklear implant uygulamaları söz konusudur¹¹⁻¹³.

Bu çalışmada kliniğimizde yatırılarak işitme kaybı tedavisi yapılan iki GVAS olgusu sunulmuş ve ilgili literatür bilgileri ışığında hastalığın tanı ve tedavisindeki önemli noktalar vurgulanmıştır.



Şekil 1:

Vestibüler akuaduktus, endolenfatik kese ile utriküler ve sakküler duktusların şematik görünümü.

Olgu Bilgileri

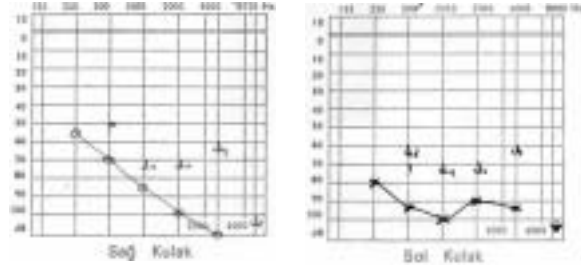
Olgu 1: B.Ç. Yirmi yaşında, bayan hasta;

Üç yaşında nedeni belirlenemeyen bilateral işitme azlığı saptanan hasta, üç yaşından beri sol kulağına işitme protezi kullanmaktaymış. Ağustos 2001'de aniden her iki kulağında işitme kaybında artma, dengeşizlik, kulaklarında dolgunluk, sol kulakta çınlama gelişmiş; işitme protezinden yarar görmemeye başlamış. Acilen gittiği bir hastanede yatırılarak dört gün süreyle verilen geleneksel tedavi sonrası şikayetleri gerilemiş. Ekim 2001'de şikayetleri tekrarlayan hasta başka bir hastaneye başvurması üzerine tekrar on günlük geleneksel tedaviye alınmış ve şikayetleri yine gerilemiş. Taburcu olduktan iki gün sonra tekrar işitme kaybı gelişen hasta bir Kulak-Burun-Boğaz merkezinde değerlendirilerek tarafımıza sevk edilmiş.

Özgeçmişinde; küçüklüğünde sık akut otitis media ve üç yıl önce tiroid ameliyatı hikayesi mevcut.

Fizik muayenesinde her iki kulak zarı doğal olup, Rinne ve Weber testi değerlendirilemedi. Yapılan saf ses eşik odyogramında sağda hava yolu saf ses ortalaması 85 dB olan, köşe işitmesi tarzında işitme artığı (250 Hz'de 55 dB; 4 KHz'de 110 dB); solda hava yolu saf ses ortalaması 95 dB olan flat işitme kaybı (80-100 dB arası değişken) mevcuttu (Şekil 2). Timpanogram her iki kulakta tip A idi. Diskri-

minasyon sağ % 36, sol % 32 idi. Yapılan kalorik testlerde özellik saptanmadı. Vestibüler spontan reaksiyonların incelenmesinde minimal kusur saptandı (hafif sendeleme ve Romberg sola).



a

b

Şekil 2:

a: 1. olgunun sağ kulak saf ses eşik odyogramı.
b: 1. olgunun sol kulak saf ses eşik odyogramı.

Nöroloji ve hematoloji konsültasyonlarında özellik saptanmadı. Hastamızın TSH 14,81 μ IU/ml, FT4 0,75 ng/dl olarak raporlanması üzerine endokrin kliniği tarafından hipotiroidi tanısıyla tiroksin sodyum 1x1/2 tb. başlandı. Diğer rutin ve immünolojik testleri normaldi. Temporal kemik "Yüksek Çözünürlüklü Bilgisayarlı Tomografi" (YÇBT)'de her iki VA'ta genişleme, orta kulak kemikçiklerinde hipoplazi saptandı (Şekil 3).



Şekil 3:

1. olgunun sol aksial temporal kemik YÇBT'si.

Olgu 2: S.Y. Yedi yaşında, bayan hasta;

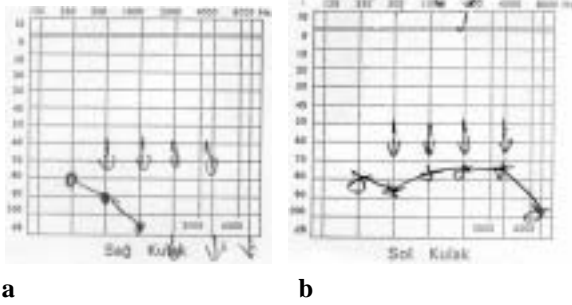
Beş yaşında sağ kulağında işitme azlığı başlayan hastanın aynı kulağına kulak-burun-boğaz uzmanı tarafından, iletim tipi işitme kaybı tanısıyla ventilasyon tüpü uygulanmış. Ventilasyon tüpü üç ay sonra düşmüş. İşitmesinin düzelmemesi üzerine tekrar bir merkezde değerlendirilen hastanın sağ kulağında nörosensoryal işitme kaybı saptanmış. Birbuçuk yıl sonra aniden sol kulağında da işitme

Geniş Vestibüler Akvaduktus Sendromu

kaybı olmuş ve iki günde kendiliğinden düzelmiş. Üç gün sonra tekrar sol kulağında aniden işitme kaybı gelişmesi ve iki defa bulantı-kusması olması nedeniyle polikliniğimize müracaat eden hasta değerlendirilerek kliniğimize yatırıldı.

Özgeçmişinde özellik saptanmadı.

Fizik muayenesinde her iki kulak zarı doğal olup, Rinne ve Weber testi değerlendirilemedi. Yapılan saf ses eşik odyogramında sağda total; solda hava yolu saf ses ortalaması 78 dB olan işitme kaybı mevcuttu (Şekil 4). Timpanogram her iki kulakta tip A idi. Diskriminasyon sağ % 0, sol % 36 idi. Nöroloji ve hematoloji konsültasyonlarında özellik saptanmadı. Rutin testleri normaldi. Temporal kemik YÇBT'sinde VA'un normalden geniş olduğu görüldü.



Şekil 4:

- a: 2. olgunun sağ kulak saf ses eşik odyogramı.
b: 2. olgunun sol kulak saf ses eşik odyogramı.

Tedavi

Her iki hastamıza da beş gün karbojen inhalasyonu (% 95 oksijen + % 5 karbondioksit) ile, Dextran 40 solüsyonu 500 ml/gün ve % 9 NaCl 500 ml/gün infüzyonu, B1 ve B6 vitamini, Mianserin HCl 10 mg tb., Asetilsalisilik asit 80 mg tb., Triamteren 50 mg tb., Hidroklortiazid 25 mg tb. verildi. Birinci hastamıza Prednizolon tb. 4x4 mg/gün'den, ikinci hastamıza 0.6 mg/kg/gün'den başlanıp dozları azaltılarak toplam 12 gün verildi.

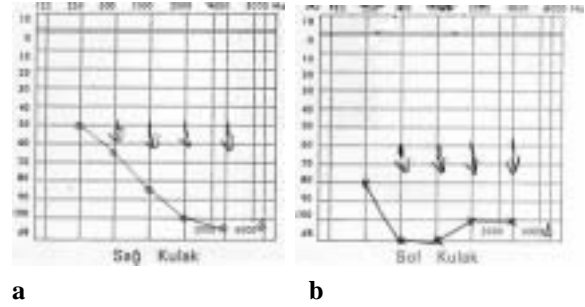
Birinci olgumuzun tedavinin 12. günü yapılan kontrol odyogramında düzelme olmadığı saptandı (Şekil 5). Olgumuza koklear implant önerildi.

İkinci olgumuzun tedavinin 12. günü yapılan kontrol odyogramında düzelme saptandı (Şekil 6). Olgumuza takip önerildi.

Tartışma

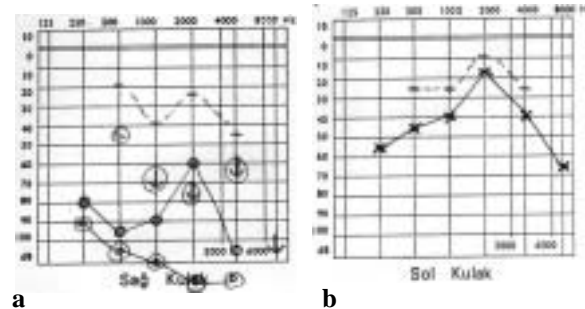
Çocuk ve adolesan yaş grubunda NSİK'nın % 1,5'u GVAS'lu hastalardır², GVAS' lu çocukların da en az % 40'ında derin NSİK gelişebilir¹⁴. Mark Pyle²,

Emnett'in GVAS'lu 26 hasta üzerinde yapmış olduğu çalışmada, hastaların % 81'inde bilateral GVAS bulunduğunu, % 88'inde diğer iç kulak anormallikleriyle birlikte olduğunu, % 87'sinde şiddetli NSİK'nın olduğunu, % 81'inde işitme kaybının stabil olduğunu, % 12'sinde vestibüler semptomların eşlik ettiğini bildirmiştir. Bizim iki olgumuzun da bilateral koklear ve vestibüler semptomları olup, birinci olgumuzun ek olarak kemikçikleri hipoplazikti.



Şekil 5:

- a: 1. olgunun sağ kulak kontrol saf ses eşik odyogramı.
b: 1. olgunun sol kulak kontrol saf ses eşik odyogramı.



Şekil 6:

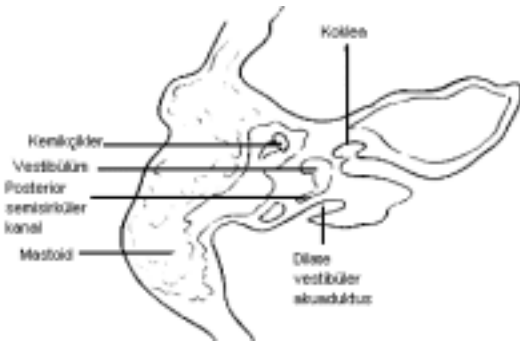
- a: 2. olgunun sağ kulak kontrol saf ses eşik odyogramı.
b: 2. olgunun sol kulak kontrol saf ses eşik odyogramı.

Goh ve ark.¹, GVAS'lu hastalar üzerindeki soyağacı çalışmasında otozomal resesif (OR) ailesel kalıtım olduğunu göstermişlerdir. Ailesel kalıtımda daha net bilgiler için, genetik çalışmaların gelişmesi beklenmektedir. Bizim olgularımızın hikayesinde ailesel özellik saptanmadı.

Masmoudi ve ark.¹⁵, PDS (Pendred Sendrom Gen'i) gen mutasyonunun neden olduğu, OR, konjenital NSİK, guatr ve perklorat testi pozitifliğinin bulunduğu "Pendred Sendromu"nun da GVAS'a eşlik edebileceğini bildirmişlerdir. Kitamura ve ark.¹⁶, guatr olmayan GVAS'lu hastalar üzerinde yaptıkları çalış-

mada, PDS gen mutasyonunun olduğunu göstermişlerdir. Birinci olgumuzun tiroid operasyonu hikayesi olmasına rağmen PDS gen çalışması yapılamadığı için tanı doğrulanamamıştır. Progressif NSİK, koklea hipoplazisi ve GVA Pendred Sendromu'nun ortak özelliklerindedir. GVA varlığında, progressif NSİK Pendred Sendromu'nun şüpheli bir göstergesi olup erken tanıda yol göstericidir¹⁷.

Normal VA çapı olarak kabul edilen değer, kullanılan tekniğe ve ölçüm için seçilen kısma bağlı olarak değişir¹⁸. Normal akuaduktus çapı, normal semisirküler kanala komşu olan bir krusun çapını genellikle geçmeyip, 0,5-1,0 mm'dir. VA'un anormal ölçümü ise lumenin orta noktasının 1,5 mm'den geniş veya 0,5 mm'den dar olmasıdır^{18,19} (Şekil 7). Yüksek çözünürlüklü, ince kesitli Bilgisayarlı Tomografi (BT) tercih edilen klinik çalışma olup temporal kemik anatomik kesitleriyle uyumludur (Şekil 8a). Biz iki olgumuzda da temporal kemik YÇBT ile GVA'yu saptayabildik. GVAS'lu NSİK bulunan bazı hastaların BT'sinde VA genişlemiş görülmeyebilir¹⁰. Bu nedenle yüksek çözünürlüklü üç boyutlu Manyetik Rezonans (MR) görüntüleme BT'nin yerini almıştır. MR kemik dokudan çok akuaduktus ve kesenin gerçek içeriğini göstermekte olup kesin tanı için gereklidir^{10,19} (Şekil 8b). Bizim olgularımızın birisinde de kesin tanı için MR kullanılmıştır.



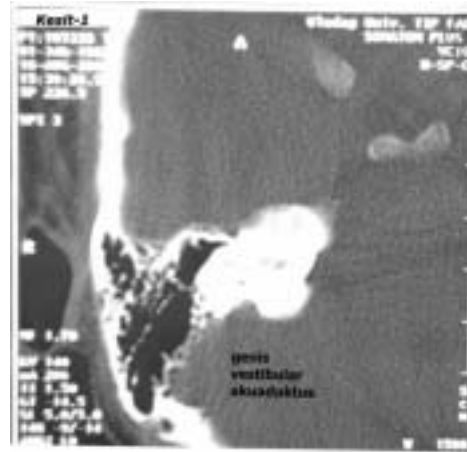
Şekil 7:

Geniş vestibüler akuaduktun sağ aksial temporal kemik YÇBT kesitinde şematik görünümü.

Miyamoto ve ark.¹¹, GVAS'lu 14 erişkin, dokuz çocuk hastaya koklear implant uygulayarak, 46 koklear implantlı kontrol grubuyla karşılaştırmış, sonuçta erişkin, çocuk ve kontrol grubu arasında işitme ve konuşmayı tanıma performansı arasında fark olmadığını bildirmiştir. Koklear implant GVAS'lu hastalarda progressif, şiddetli seviyelerde işitme kaybı olduğunda önerilen ve faydalı olan tedavidir. Bu nedenle, birinci olgumuza geleneksel tedaviye cevap alamadığımız için koklear implant önerilmiştir.

Nakashima ve ark.¹³, dokuz yaşında sol kulağında, 14 yaşında da sağ kulağında aniden şiddetli NSİK başlayan GVAS'lu bir hastada hiperbarik oksijen tedavisini uygulamıştır. Steroid ve prostoglandin tedavisi

verilmesine rağmen, tedaviden üç hafta sonra işitmesinde değişiklik olmayıp odyogramında bilateral 110 dB'den fazla derin işitme kaybı saptanmış ve dört hafta içinde 22 kez hiperbarik oksijen tedavisi verilmiş bu olguda sağ kulaktaki işitmenin kayıptan önceki seviyesine döndüğünü bildirmiştir. Furuhasi ve ark.¹² yapmış oldukları bir çalışmada, GVAS'lu NSİK olan ve intravenöz (İV) tedaviyle cevap alınmayan hastalara hiperbarik oksijen tedavisi uygulamıştır. Tedavi sırasında iki tedavi arasında farklılık olmadığını ve tedavi sonrası İV tedaviye göre hiperbarik oksijen tedavisiyle işitmenin daha çok düzeldiğini bildirmişlerdir. Her iki yazar da NSİK'nda işitme seviyesi geleneksel tedavi ile düzelmediği zaman hiperbarik oksijen tedavisi önermişlerdir. Biz de olgularımıza hiperbarik oksijen tedavisini önerdik. Ancak olgularımız, hiperbarik oksijen tedavisi olanakları birimizde olmadığı için ve başka bir merkeze de sosyal nedenlerle gidemediklerinden dolayı bu tedaviyi alamamışlardır.



a



b

Şekil 8:

*Geniş vestibüler akuaduktus;
a) Sağ aksial temporal kemik YÇBT kesiti. b) Sol aksial kranial MR kesiti.*

Geniş Vestibüler Akvaduktus Sendromu

Literatürlerde GVAS'da NSİK durumunda karbojen kullanımı hakkında bilgi bulanmamıştır. Ancak kliniğimizde tüm ani işitme kayıplı hastalara uygulanan karbojen inhalasyonu tedavisi iki olgumuza da uygulanmıştır.

Jackler ve ark.³, GVAS'unda sıklıkla minor baş travmasının tetiklediği flüktüan işitme kaybı görülebileceğinden bahsetmişlerdir. Walsh ve ark.⁹, GVA' u bulunan bir hastada minör spor yaralanmasını takiben ünilateral işitme kaybı ve dengesizlik geliştiğini bildirmişlerdir. Bu nedenle bu yazarlar GVAS' u olan hastaların intrakranial basıncı arttıran aktivitelerin azaltılmasını önermektedirler^{3,9}. Hastalarımıza da bu önerilerde bulunulmuştur.

Wilson ve ark.²⁰, yaptıkları bir çalışmada, GVAS' lu progresif işitme kaybı bulunan yedi kulağa endolenfatik kese obliterasyonu uygulayarak, ortalama 3.2 yıl takip etmiştir. Yedi kulağın altısında işitmenin stabil kalması üzerine GVAS' lu progresif işitme kaybı olan hastalarda endolenfatik kesenin cerrahi obliterasyonu ile işitmenin stabil hale gelebileceğini bildirmişlerdir. Jackler ve ark.³, yaptıkları bir çalışmada yedi GVAS' lu hastaya işitmenin stabilizasyonu için endolenfatik-subaraknoid şant uygulamışlardır; postoperatif dönemde kulakların dördünde işitmenin azalması üzerine GVAS' lu hastalarda endolenfatik kese cerrahisinin yapılmamasını önermişlerdir. Bu iki çalışmanın birbirinden farklı sonuçları olup kesin fikir birliği yoktur. Bu nedenle hastalarımıza kese cerrahisi uygulanmamıştır.

Sonuçlar

1. NSİK olan çocuklarda GVAS düşünülmelidir.
2. Tanıda ince kesitli 'Temporal kemik YÇBT' tercih edilir. Tanıda şüphede kalındığında MR kullanılmalıdır.
3. Tedavide intravenöz tedavi, steroid, prostoglandin, hiperbarik oksijen kullanılabilir.
4. Geleneksel tedaviyle işitmesi düzelmeyen ileri derece işitme kayıplı hastalara koklear implant önerilmelidir.
5. Hastalara baş travmalarından sakınmaları anlatılmalıdır.

Kaynaklar

1. Goh EK, Shim WY, Roh HJ, Wang SG, Chon KM. Familial enlarged vestibular aqueduct syndrome. Am J Otol 2001; 22(4): 286-90.

2. Mark Pyle G. Embryological development and large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope 2000; 110: 1837-42.
3. Jackler RK, De La Cruz A. The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope 1989; 99: 1238-43.
4. Levenson MJ, Parisier SC, Jacobs M, Edelstein DR. The large vestibular aqueduct syndrome in children. Otolaryngol Head Neck Surg 1989; 115: 54-8.
5. Arcand P, Desrosiers M, Dube J, Abela A. The large vestibular aqueduct syndrome and sensorineural hearing loss in the pediatric population. J Otolaryngol 1991; 20: 247-50.
6. Zalzal GH, Tomaski SM, Vezina LG, Bjornsti P, Grundfast KM. Enlarged vestibular aqueduct and sensorineural hearing loss in childhood. Otolaryngol Head Neck Surg 1995; 121: 23-8.
7. Phelps PD. Dilatation of the vestibular aqueduct: the association with congenital deafness unit. Clin Otolaryngol 1994; 19: 93-4.
8. Palocies E, Valvassori G. Vestibular aqueduct syndrome. http://www.entjournal.com/html/september_1999_imaging.html
9. Walsh RM, Ayshford CA, Chauda SV, Proops DW. Large vestibular aqueduct syndrome. ORL 1999; 61: 41-4.
10. Okamoto K, Ito J, Furusawa T, Sakai K, Horikawa S, Tokiguchi S. MRI of enlarged endolymphatic sacs in the large vestibular aqueduct syndrome. Neuroradiology 1998; 40(3): 167-72.
11. Miyamoto RT, Bichey BG, Wynne MK, Kirk KI. Cochlear implantation with large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope 2002; 112: 1178-82.
12. Furuhashi A, Sato E, Nakashima T, et al. Hyperbaric oxygen therapy for the treatment of large vestibular aqueduct syndrome. Undersea Hyperb. Med. 2001; 28(4): 195-200.
13. Nakashima T, Ueda H, Furuhashi A, et al. Large vestibular aqueduct syndrome treated by hyperbaric oxygen. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1999; 15;51(3): 207-10.
14. Reilly GP, Lalwani AK, Jackler RK. Congenital anomalies of the inner ear. In: Lalwani A, Grundfast K (eds). Pediatric Otolaryngology and Neurotology. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1998. 201-10.
15. Masmoudi S, Charfedine I, Hmani M, et al. Pendred syndrome: phenotypic variability in two families carrying the same PDS missense mutation. Am J Med Genet 2000; 90(1): 38-44.
16. Kitamura K, Takahashi K, Noguchi Y, et al. Mutations of the Pendred syndrome gene (PDS) in patients with large vestibular aqueduct. Acta Otolaryngol 2000; 120(2): 137-41.
17. Cremers CWRJ, Adninal RJC, Huygen PLM, et al. Hearing loss and large vestibular aqueduct in Pendred's syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1998; 45: 113-23.
18. Okumura T, Takahashi H, Honjo I, Takagi A, Mitamura K. Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct. Laryngoscope 1995; 105: 289-93.
19. Valvassori E G, Mafee S M, Carter L B. Anomalies of the inner ear. Imaging of the Head and Neck. Newyork: Thieme Medical Publishers Inc. 2nd edition. 1995.
20. Wilson DF, Hodgson RS, Talbot JM. Endolymphatic sac obliteration for large vestibular aqueduct syndrome. Am J Otol 1997; 18(1): 101-7.