

Asimetik İşitme Kaybı: Geniş Vestibüler Kanal Sendromlu Bir Olgu

Murat ERİNÇ^{ID}, Ayça ÇİPRUT^{ID}

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Odyoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Geniş vestibüler kanal sendromu (GVKS), kemik labirentte vestibüler akuaduktusun normalden geniş olmasına bağlı olarak ortaya çıkar. Genellikle dalgalanma ve progresyon gösteren sensörinöral işitme kaybına yol açan bir hastalıktır. Bu çalışmada, her iki kulağında GVKS olan bir hastanın tanılma süreci ve GVKS şüphesinin oluşmasına neden olan klinik bulgular tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Geniş vestibüler kanal sendromu, iç kulak, işitme kaybı

ABSTRACT

Asymmetrical Hearing Loss: A Case with Large Vestibular Aqueduct Syndrome

Large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) is an inner ear disorder characterized by enlargement of the vestibular aqueduct in the vestibular labyrinth which causes fluctuations and progressive sensorineural hearing loss. In this report, the process of diagnosing a patient with LVAS in both ears and clinical findings that cause suspicion of LVAS were discussed.

Keywords: Large vestibular aqueduct syndrome, inner ear, hearing loss

Cite this article as: Erinc, A., Ciprut, A. (2018). Asimetik İşitme Kaybı: Geniş Vestibüler Kanal Sendromlu Bir Olgu. TJAHR, 1(1):26-29.

GİRİŞ

Geniş vestibüler kanal sendromu (GVKS) ilk olarak 1978 yılında Valvassori ve Clemis tarafından bir grup hasta üzerinde yapılan çalışmalar sonucu vestibüler akudaktusun 1.5 mm'den büyük olması olarak tanımlanmıştır (Valvassori & Clemis, 1978). GVKS, kemik labirentte vestibüler akuaduktusun normalden geniş olmasına bağlı olarak ortaya çıkan genellikle dalgalanma ve progresyon gösteren, sensörinöral, iletim veya mikst tip işitme kaybına yol açan bir hastalıktır. Ani sensorinöral işitme kaybı atakları, progresif işitme kaybı ve odyogramda özellikle alçak frekanslardaki hava kemik aralığı birçok hastada bildirilmektedir, vestibüler semptomlar da bazen eşlik etmektedir. Odyogramdaki hava kemik aralığı orta kulak problemlerini düşündürse de yapılan keşif timpanotomilerinde osiküler zincir ve orta kulak yapılarında normal bulgular elde edilmiştir (Mamikoğlu, Bentz, & Wiet, 2000). Hava kemik aralığının sebebinin abnormal iç kulak yapıları olduğu düşünülmüştür. Perilenfatik veya endolenfatik basıncın artması sonucu stapesin mobilitesinin azalması (Valvassori, 1983) ve geniş vestibüler akuaduktusun üçüncü pencere gibi hareket edip hava yolu eşiklerinin yükselmesine sebep olması hava kemik aralığına sebep olan abnormalitelere yönelik bulgulardır (Merchant & Rosowski, 2008; Satoh, Nonomura, & Takahashi, 1999).

İşitme kaybının oluşmasını önleyecek bir tedavi bulunmamakla birlikte kafa travmalarından korunma önemlidir ve işitme kaybı mevcudiyetinde işitme cihazlarıyla veya koklear implantla rehabilitasyon önem kazanmaktadır.

Bu çalışmada her iki kulağında geniş vestibüler kanal sendromu olan bir hastayı sunmaktayız. Yenidoğan işitme taramasından kalan hasta ilk kez 4 aylıkken test edilmiş, GVKS tanısı alana kadar geçen süreci ve GVKS şüphesinin oluşmasına neden olan klinik bulgular tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Bu çalışmada geçen hasta yenidoğan işitme taramasından kalıp kliniğimize yönlendirildi. Otuz dokuz haftalık normal spontan doğum ile sorunsuz doğan bebeğin hikayesinde belirgin problem gözlenmemektedir.

Kliniğimizdeki ilk odyolojik değerlendirme hasta 4 aylıkken yapıldı. Auditory Brainstem Response (ABR) testinde klik uyana V. dalga sağ kulakta 50 dBnHL ve sol kulakta 70 dBnHL'e kadar her iki kulakta da uzamış olarak gözlemlendi. Uyandırdığı için tonal uyaranlarla ABR testi tamamlanamadı. Akustik İmmütansmetri

Tablo 1. 7 aylıkken yapılan odyolojik değerlendirme

7 aylık ABR	Klik	Timpanogram	TEOAE	ASSR 1000Hz	ASSR 4000Hz
Sağ kulak	20 dBnHL	A	Tüm bantlarda (+)	20 dBnHL	30 dBnHL
Sol kulak	50 dBnHL	A	1.5, 2 kHz (+)	50 dBnHL	50 dBnHL

Tablo 2. 16 aylık ve 2 yaş 3 aylık iken yapılan odyolojik değerlendirme

16 aylık iken yapılan odyolojik değerlendirme						
16 aylık ABR	Klik	500 Hz	1000 Hz	2000 Hz	Timpanogram	
Sağ kulak	20 dBnHL	20 dBnHL	20 dBnHL	20 dBnHL	A	1, 1.5 kHz (+)
Sol Kulak	50 dBnHL	60 dBnHL	50 dBnHL	40 dBnHL	A	Yok

2 yaş 3 aylık iken yapılan odyolojik değerlendirme					
2 yaş 3 aylık ABR	1000 Hz	4000 Hz	Timpanogram	TEOAE	Serbest Saha incelemesi
Sağ kulak	20 dBnHL	30 dBnHL	A	1, 1.5, 2 kHz (+)	Güvenilir değil
Sol kulak	50 dBnHL	50 dBnHL	A	Gözlenmedi	

testinde bilateral Tip B timpanogram elde edildi ve bilateral emisyon elde edilmedi. Olası orta kulak problemi nedeni ile Kulak-Burun-Boğaz Polikliniği'ne yönlendirildi ve kontrol önerildi.

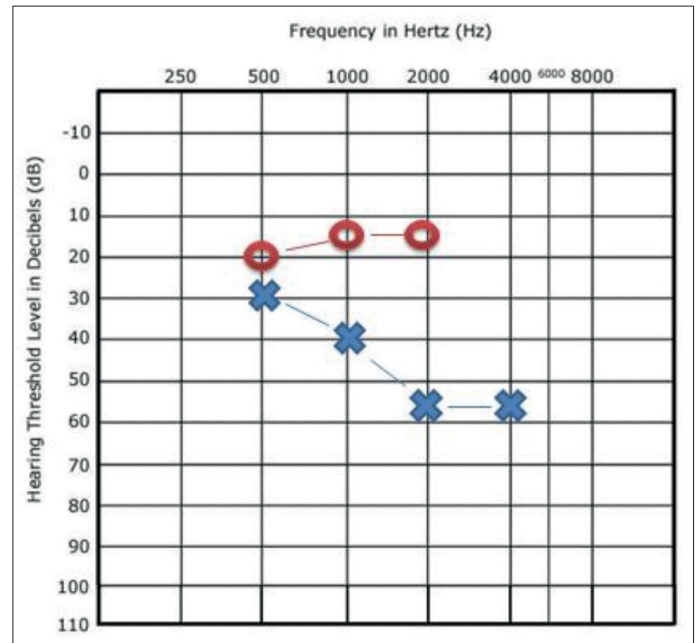
Yedi aylık yapılan kontrol testlerinde bilateral Tip A timpanogram elde edildi. Sağ kulağında tüm bantlarda Transient Evoked Otoacoustic Emission (TEOAE) gözlenirken sol kulağında 1.5 ve 2 kHz frekans bantlarında gözlendi. ABR ve İşitsel Devamlı Durum Yanıtlarında (Auditory Steady State Responses (ASSR)) elde edilen bulgular Tablo 1'de gösterilmiştir. Sol kulağında 2 bantta emisyon gözlenmesi sebebiyle A. Immitansmetri ve TEOAE ile takip planlandı.

Hastamız 3 yaşına dek ABR, Otoacoustic Emission (OAE) ve Akustik Immitansmetri testleriyle takip edildi. On altı aylık ve 2 yaş 3 aylık iken yapılan odyolojik değerlendirme bulguları Tablo 2'de gösterilmiştir. Hastanın sağ kulağında işitmenin normal olması ve konuşma gelişiminin yaşlarına uygun seyretmesi sebebiyle belli aralıklarla kontrol edilmesi planlandı. Asimetrik işitme nedeniyle radyolojik tetkik için yönlendirildi ancak aile radyolojik tetkiki yaptırmadı.

Üç yaş 2 aylık iken kulaklıklarla oyun odyometrisine koopere oldu. Sağ kulakta işitme normal sınırlarda elde edildi, sol kulakta hafif derecede sensörinöral işitme kaybı gözlendi. Odyolojik değerlendirme sonuçları Şekil 1'de gösterilmiştir.

Üç yaş 10 aylık olduğunda yapılan testlerde (Şekil 2) sağ kulağında alçak ve yüksek frekanslardaki düşüş ve artikülasyon problemleri nedeniyle işitme cihazı denemesi planlandı. Hastanın sol kulağına işitme cihazı önerildi.

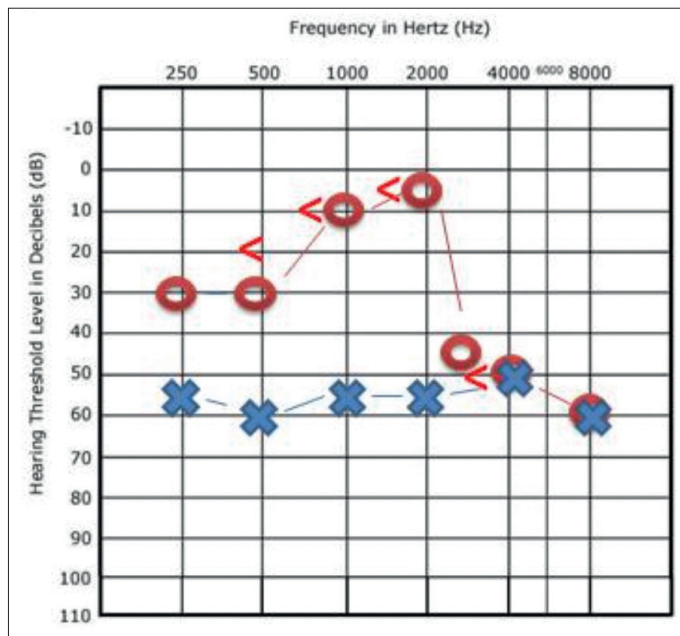
Dört yaş 3 aylıkken yapılan testlerde ise (Şekil 3) cihaz kullanımıyla beraber artikülasyon hatalarında azalma ve ayırt



3 yaş 2 ay	Sağ kulak	Sol kulak
SSO	17 dB	42 dB
KFE	15 dB	35 dB
Timp	A	A
TEOAE	1, 1.5kHz+	Yok

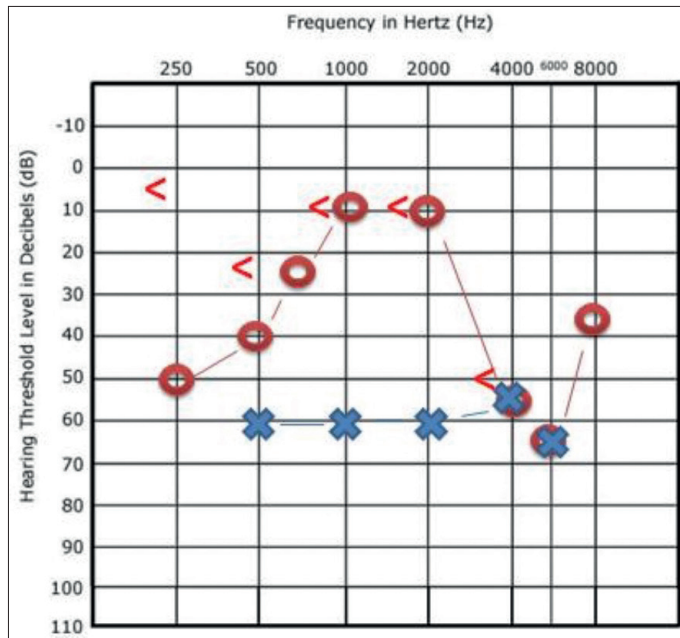
Şekil 1. 3 yaş 2 aylık iken yapılan odyolojik değerlendirme

etme puanlarında yükselme görüldü. Normal timpanogram mevcudiyetine karşın alçak frekanslarda gözlenen hava kemik aralığı ve progresyon gösteren işitme kaybı nedeniyle GVKS 'nun ekarte edilmesi açısından hasta tekrar radyolojik inceleme için yönlendirildi. MRI sonucunda vestibüler akuaduktus sağ kulakta 4 mm, sol kulakta 3.5mm olarak rapor edildi.



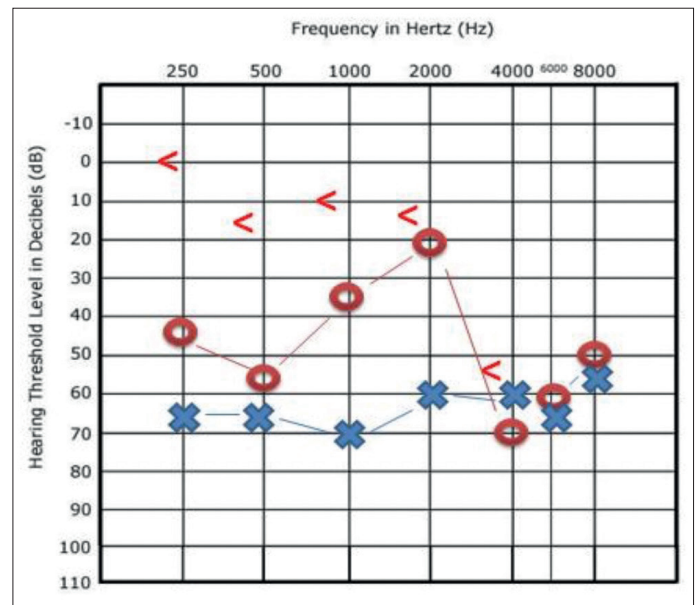
3 yaş 10 ay Oyun odymetrisi + ABR	Sağ kulak	Sol kulak
Timpanogram	A	A
DPOAE	1, 1.5 kHz (+)	Yok
Saf ses ortalaması	15 dB	57 dB
Konuşmayı anlama eşiği	15 dB	55 dB (m)
Konuşmayı anlama testi	%72 (55 dB)	%48 (95 dB)
Klik	30 dBnHL	50 dBnHL
1000 Hz	20 dBnHL	50 dBnHL
4000 Hz	50 dBnHL	50 dBnHL

Şekil 2. 3 yaş 10 aylık iken yapılan odyolojik değerlendirme



4 yaş 3 ay	Sağ kulak	Sol kulak
SSO	20 dB	60 dB
KAE	20 dB	55 dB (m)
KAT	%84 (60dB)	%64 (95 dB)
Timp	A	B
TEOAE	1, 1.5, 2 kHz (+)	

Şekil 3. 4 yaş 3 aylık iken yapılan odyolojik değerlendirme



5 yaş	Sağ kulak	Sol kulak
SSO	37 dB	65 dB
KAE	30 dB	65 dB
KAT	%96 (70dB)	%96 (100dB)
Timp	C	C
DPOAE	Yok	Yok

Şekil 4. 5 yaşında iken yapılan odyolojik değerlendirme

Rutin kontrollerle takibine devam edilen hastanın (Şekil 4) sağ kulağındaki işitme eşiklerinin kötüleşmesi sebebiyle sağ kulağına da işitme cihazı önerildi. İşitmesindeki dalgalanmalara bağlı olarak işitme cihazı ayarları güncellenerek hastanın rutin takibine devam edilmektedir.

TARTIŞMA

Yenidoğan işitme taramalarının yaygınlaşması ve görüntüleme tekniklerinin gelişmesiyle, çok küçük yaşlarda GVKS tanısı konabilmekte ve işitme kaybı saptanan hastalara uygun rehabilitasyon seçenekleri uygulanmaktadır. Bu olgu yenidoğan işitme taramasından kalarak ileri odyolojik incelemeler için kliniğimize yönlendirilmiştir.

Bu olguda ilk yapılan ABR ve odyolojik tetkiklerinde sağ kulakta normal işitme bulguları elde edildi, ilerleyen zaman içinde sağ kulak yüksek ve alçak frekanslarda giderek artan işitme kaybı ve iletim komponenti gözlemlendi. Sol kulaktaki işitme eşikleri zaman içinde değişme göstermedi. Hastanın akut otitis media (AOM) geçirmesi, odyogramda gözlenen iletim komponentinin ilk başta AOM'a bağlı olduğunu düşündürmüştür. İlerleyen işitme kaybı, alçak frekanslarda gözlenen hava kemik aralığı GVKS tanısını akla getirmiştir. Fakat hastanın geçirdiği orta kulak problemlerine ek olarak, zamanla teste olan kooperasyonunun artması da odyogramda elde edilen eşiklerdeki değişim hakkında karıştırıcı faktör olarak düşünülebilir.

GVKS'nda, işitme kaybı genellikle sensorinöral olmakla birlikte iletim komponenti de sıkça rapor edilmektedir (Govaerts et al., 1999; Jackler & De La Cruz, 1989). Odyogramda iletim komponentinin gözlenmesi perilenfatik veya endolenfatik basıncın artması sonucu stapes mobilitesinin azalmasına ve geniş vestibüler akuaduktusun üçüncü pencere gibi hareket etmesine bağlı olarak gelişmektedir. Ses enerjisinin vestibüler akuaduktustan kaçması hava kemik aralığına sebep olmaktadır (Merchant & Rosowski, 2008).

GVKS olan hastalarda asimetrik işitme, işitmede dalgalanma ve progresyon çok sık gözlenmektedir. GVKS tanısı alan hastaların işitmelerinin düzenli olarak kontrol edilmesi ve yakın takibi işitme kaybının ilerlemesinin gözden kaçmaması ve işitme cihazı kullandıkları durumda da işitme cihazı ayarlarının yenilenmesi, güncellenmesi açısından büyük önem taşımaktadır.

SONUÇ

Asimetrik işitme kaybı veya işitmede dalgalanma yakınlarıyla başvuran hastaların geniş vestibüler kanal sendromu açısından incelenmesi ve ileri tetkiklerin yapılması gereklidir.

Etik Komite Onayı: Bu çalışma Helsinki Deklerasyonuna uygun yapılmıştır.

Hasta Onamı: Hastanın vasisinden onam alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış Bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - AÇ; Tasarım - AÇ, ME; Denetleme - AÇ; Kaynaklar - ME; Malzemeler - AÇ, ME; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - AÇ; Analiz ve/veya Yorum - AÇ, ME; Literatür Taraması - ME; Yazıyı Yazan - AÇ, ME; Eleştirel İnceleme - AÇ.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

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

Informed Consent: Informed consent was obtained from the family of the patient.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - AÇ; Design - AÇ, ME; Supervision - AÇ; Resources - ME; Materials - AÇ, ME; Data Collection and/or Processing - AÇ; Analysis and/or Interpretation - AÇ, ME; Literature Search - ME; Writing Manuscript - AÇ, ME; Critical Review - AÇ.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

KAYNAKLAR

- Govaerts, P., Casselman, J., Daemers, K., De Ceulaer, G., Somers, T., & Offeciens, F. (1999). Audiological findings in large vestibular aqueduct syndrome. *International journal of pediatric otorhinolaryngology*, 51(3), 157-164.
- Jackler, R. K., & De La Cruz, A. (1989). The large vestibular aqueduct syndrome. *The Laryngoscope*, 99(12), 1238-1243.
- Mamikoğlu, B., Bentz, B., & Wiet, R. J. (2000). Large vestibular aqueduct syndrome presenting with mixed hearing loss and an intact mobile ossicular chain. *Oto-Rhino-Laryngologia Nova*, 10(5), 204-206.
- Merchant, S. N., & Rosowski, J. J. (2008). Conductive hearing loss caused by third-window lesions of the inner ear. *Otology & neurotology: official publication of the American Otological Society, American Neurotology Society [and] European Academy of Otology and Neurotology*, 29(3), 282.
- Satoh, H., Nonomura, N., & Takahashi, S. (1999). Four cases of familial hearing loss with large vestibular aqueducts. *European archives of oto-rhino-laryngology*, 256(2), 83-86.
- Valvassori, G. (1983). The large vestibular aqueduct and associated anomalies of the inner ear. *Otolaryngol Clin North Am*, 16(1), 95-101.
- Valvassori, G., & Clemis, J. (1978). The large vestibular aqueduct syndrome. *The Laryngoscope*, 88(5), 723-728.