

Ani İşitme Kayıpları

*Dr. Mehmet İMAMOĞLU**

*Dr. Ali ÇİFTÇİ**

Ani İşitme kaybının (AİK) tanımı şu parametrelere bağlıdır: İşitme kaybının başlangıç hızı, işitme kaybının ciddiyeti ve işitme derecesi. Bu parametreler göz önüne alındığında; ani veya birkaç saat içinde oluşan, farklı frekanslarda orta veya ileri derecede işitme kaybına sebep olan; gdererek kötüleşen veya tam iyileşen işitme kayıpları (AİK) denir (8).

EPİDEMİYOLOJİ

AİK otolojik hastalıkların %2.8'ini oluştururlar. Ortalama insidans yılda 100.000'den 5-20 arasındadır. Gerçek insidans muhtemelen daha fazladır. Çünkü birçok hasta kayıtlara geçmeden iyileşmektedir (21). Her iki cinste görülme sıklığı eşittir. En sık görülme yaşı 45 yaş civarındadır (19). Her iki kulakta aynı oranda görülür; yalnız perilenfalik fistülce bağlı olanlar sol kulakta iki kat daha fazla görülmektedir. Bilateral görülme insidansı ortalama %4'dür ve bunların yansı aynı anda olabilmektedir (32).

ETYOLOJİ

AİK bir hastalık değil, başka bir hastalığın semptomudur. AİK yapan hastalıklar çok çeşitlidir.

Konjenital

Anormal patent endolenfatik veya perilenfatik kanal dar veya stenotik iç kulak kanalı, anormal yuvarlak veya oval pencere, AİK'm predispoze ederler (8). Konjenital anomaliler ayrıca labirent membran rüptürü ihtimalini de artırır (11).

Enflamatuar (Viral, bakteriyel, otoimmün)

Gerçek tip viral enfeksiyonlarla AİK arasındaki ilişki çok eskiden beri bilinmektedir. Bun-

lara örnek kabakulak virusu, influenza, rubella, rubeola, herpes simplex, herpes zoster ve sitomegalovirustur. Ayrıca enfeksiyöz mononükleoz ve AIDS'da da AİK olduğu rapor edilmiştir (8,17,18,25,29)

Mastoidit veya menenjitte sekonder pürülan labirentit ile AİK arasında da direkt ilişki vardır. Ayrıca sifilizin erken ve geç dönemlerinde de perilenfte spiroket izole edilerek sifiliz ile AİK arasındaki ilişki gösterilmiştir. Erken devredeki işitme kaybı spiroket inflamasyonuna, geç devredeki kayıp ise otoimmün cevaba bağlıdır (1).

Allerjik labirentit, Cogan sendromu ve sistemik lupus eritematosus gibi otoimmün hastalıklarda da AİK bulunmuştur (8).

Vasküler (Hemoraji, emboli ve diğerleri)

Labirent arterin oklüzyonunda koklcada dejeneratif değişiklikler ve total ossifikasyon gösterilmiştir (2). Bu nedenle perilenfte hemoraji, yağ embolisi, hiperkoagülasyon, makroglobulinemi, Buerger hastalığı, orak hücreli anemi krizleri ve intrakranial anevrizma gibi vasküler hastalıklar da AİK görülür (8).

Neoplazm

Hem primer hem de metastatik neoplazmlar AİK yapabilirler. Örneğin akustik nöromada %1-15 oranında erken semptom olarak AİK görülebilir (8).

Metabolik (Hormonal, kimyasal, ilaç)

Diabetes mellitus ve gebelikte AİK rapor edilmiştir (12). Hiperlipoproteinemi, karbon monoksit gibi kimyasal toksinler, aminoglikozid antibiyotikler,

kinin, salisilat, diüretikler, talidomid, dantrium, antitanser ajanlar ve antitoksinler de AİK yaparlar (1,8).

Travma (Direkt, cerrahi, barotravma, gürültü)

Kafa travması, iç kulak cerrahisi, barotravma, temporal kemik kırıkları ve gürültü AİK yapan sebeplerdendir (8):

Konjenital

Anormal patent endolenfatik veya perilenfatik kanal, dar veya stenotik iç kulak kanalı, anormal yuvarlak veya oval pencere, AİK'nı predispoze ederler (8). Konjenital anomaliler ayrıca labirent membran rüptürü ihtimalini de artırır (11).

Fonksiyonel

AİK bazen fonksiyonel olabilir (21). Beyin sapı evoked response odyometri ve stapes refleksi testleri ayırıcı tanıda yardımcıdır.

Membran Rüptürü

İç kulak membran rüptürleri, eval veya yuvarlak pencere rüptürleri de AİK yaparlar (8).

İdiopatik Etyoloji

Spesifik bir sebep bulunamazsa etyoloji idiyopatik kabul edilir. En popüler teoriler viral, vasküler ve membran rüptürleridir (28).

PATOLOJİ

Bütün örnekler postmortem çalışabildiği için patolojik bulgular çok değişiktir.

Koklea

Schuknecht ve arkadaşları AİK'da esas patolojiyi kokleada bulmuşlardır. Tektorial membranda atrofi ve displasman; Corli organında ve stria vaskulariste atrofi, fibröz doku invazyonu ve ossifikasyon tespit etmişlerdir (31).

Ganglia

Koklear sinir hücrelerinde tama yakın kayıp gösterilmiştir (15).

Diffüz

Temporal kemiğin vasküler akımı kesildiğinde bütün end organ ve gangliada zamanla proliferasyon ve kalsifikasyon olacağı deneysel olarak gösterilmiştir (2,12).

Membran Rüptürü

Koklear membran rüptüründe spiral ganglion hücrelerinde kayıp ve koklear labirent değişiklikleri görülür (8).

KLİNİK

AİK olan hastaların çoğu işitme kaybının başlangıç anını çok iyi hatırlar. İşitme kaybı ile birlikte ağrı veya basınç hissi olabilir fakat belirgin değildir ve işitme kaybı ile bağlantı kurmak zordur. Başlangıçta %80 tinnitus vardır. Vertigo da işitme kaybına eşlik eden önemli bir yakınmadır.

TEŞHİS YÖNTEMLERİ

AİK olan hastalarda etyolojik faktörlerin çokluğu göz önüne alınarak laboratuvar çalışmaları geniş tutulmalıdır. Teşhis yöntemleri şöyle sıralanabilir:

1. Anamnez
2. Otolojikve nörootolojik muayane
3. Hematoloji
 - I lb, tam kan sayımı, sedimentasyon hızı, protrombin zamanı
 - Paul Bunell testi
 - Sickle-cell testi (tıb elektroferezis)
 - Serum lipit tayini
 - Glukoz tolerans testi
4. Elektrokardiogram
5. Radyoloji
 - AC grafisi
 - Mastoid grafisi
 - internal akustik kanal grafileri
 - CT
 - Myodil sisternagrafi
6. Odyometri
 - Saf ses odyometri
 - Tone decay
 - Speech odyometri
 - Akustik impedans ve stapes refleksi
 - Elektrokokleografi
7. Lomber ponksiyon: Rutin BOS muayenesi, serolojikve Immunglobulin tayini

TEDAVİ

AİK'nın tedavisi tartışmalıdır ve etkili bir tedavi rejimi kesin olarak gösterilememiştir. Birçok seride tedavi rejimleri birbirleriyle uyumsuzdur. Saunders Avrupa ve Amerika'da 130 otolaringolojiste AİK'nın tedavisi ile ilgili mektup gönderdiğini, bunların 1/3'ünün hiç bir tedavi teklif etmediğini veya tedavinin etkisiz olduğuna inandığını söylediklerini

belirtmektedir (30). Tedavide kullanılan ilaçlar çok çeşitlidir. Siegel AİK tedavisinde kullanılan 51 farklı ilaç listesi vermiştir (33).

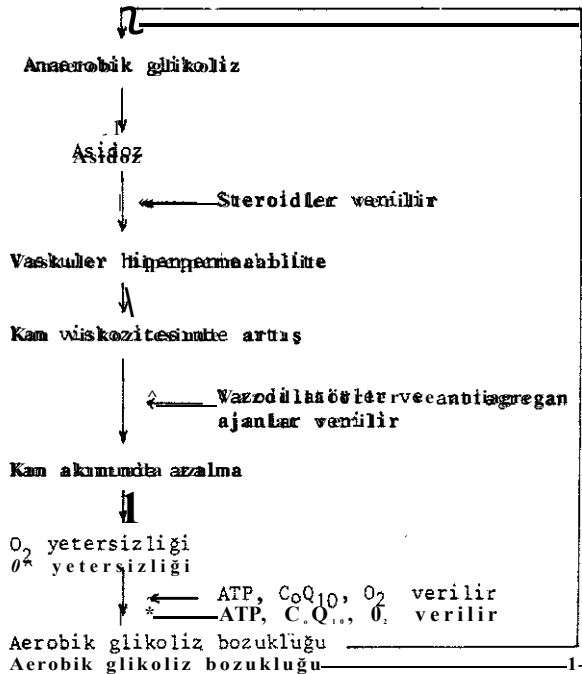
Özellikle alçak frekansları tutan AİK'da kendiliğinden iyileşme olabilir. İşitme fonksiyonunu kontrol eden hücrelerde irreversible değişiklikler başlamadan tedaviye başlanmalıdır. Bu süre on gündür (20).

AİK'da birçok tedavi protokolü kokleaya yeterli O₂ yetersizliği sonucu CO₂ artar ve anaerobik glikoliz aerobik glikolizi baskılar. Bu durumda enerji üretimi normalin 1/10'ine düşer. Buna ek olarak laktik asit ve anaerobik glikolizin son ürünleri asidoza ve kan damarlarının permeabilitesinde artışa sebep olur. Kan viskozitesinin artması ve kan akımının azalması ile bir kısır döngü oluşur. Tedavide amaç bu kısır döngüyü bir noktada kırmaktır (20).

Bu kısır döngüyü kırmak amacıyla son yıllarda en çok kullanılan tedavi metodları karbojen inhalasyonu hiperbarik O₂ tedavisi ve steroidlerdir (28).

Karbojen inhalasyonu: Giger 1979 yılında %95 O₂ ve %5 CO₂ karışımı şeklinde karbojen inhalasyonunun insan perilenfinde PO₂'yi %200 artırdığını göstermiştir (10). Fisch de 46 hastada uyguladığı tedavi ile bir yıl sonra iyi sonuçlar elde ettiğini belirtmiştir (7).

Hiperbarik O₂ Tedavisi: Dokulara yeterli O₂ gitmesini sağlar. Hastanelerde hava-basınç sistemi ayarlanmış odalarda aynı anda birden fazla hastaya uygulanabilir. Diğer tedavi metodları ile kombine edildiğinde iyi sonuç verdiği belirtilmektedir (20).



Steroidler: Steroid preparatlarının etkinliği genel olarak kabul edilmiş fakat etki mekanizması tam olarak açıklanmamıştır (20). Wilson ve arkadaşları uyguladıkları çift-kör çalışma ile Steroid kullananlarda %78 iyileşme tesbit etmişlerdir (37). Don Moskowitz ve arkadaşları ise 36 ani işitme kaybı olan hasta üzerinde yaptıkları çalışmada Steroid tedavisi ile hastaların %89'unda %50 iyileşme bulmuşlardır (22). Kanzaki ve arkadaşlarının AİK olan 183 hastada yaptıkları çift-kör çalışmada ise steroid tedavisi alanlarla, almayanlar arasında işitmenin iyileşmesi açısından belirgin fark bulunmamıştır (16). Araştırmacılar arasındaki bu uyumsuzluk işitmenin değerlendirilmesinde kullanılan metod farklılıklarından olabilir. Kortikosteroidlerin faydalı etkilerinin yanında, immün sistemi inhibe ederek viral enfeksiyonları ağız edebileceği ve membran rüptüründe iyileşmeyi geciktireceği akıld tutulmalıdır (8).

Vazodilatörler: AİK tedavisinde vazodilatör kullanımını destekleyecek kontrollü çalışmalar yeterli değildir. Vazodilatörlerin koklear kan akımına çok az etkili olduğu deneysel olarak gösterilmiştir (8). Haug ve arkadaşları stellat ganglion blokajı ile oluşturdukları vazodilatasyon sonucu %75 iyi sonuçlar, aldıklarını belirtmişlerdir (14).

Diüretikler: AİK'nın endolenfatik hidrops ile yakın ilişkisi gösterildiğinden beri tedavide diüretiklerden yararlanılmaktadır. Ancak diüretiklerin ototoksik olduğu da unutulmamalıdır (8).

Antikoagülanlar: İç kulak hastalıklarında antikoagülanlar ilk defa 1957 yılında kullanılmaya başlanmıştır (8). Donaldson tek taraflı AİK olan 23 hastada uyguladıkları i.v. heparin tedavisi ile %69.6 oranında iyileşme bulduklarını belirtmişlerdir (4). Ancak bu oran spontan iyileşme oranına yakındır.

Plazma Genişleticiler: Mikrosirkülasyonun düzeltilmesi amacıyla dextran kullanılabilir. Diğer taraftan dextran'ın allerjen olduğu ve AİK'da tedavi amacıyla kullanılmayacağı belirtilmektedir (23).

Diatrizoate Meglumin (Hypaque): Hypaque tıpkı renal tubullerdeki gibi Stria vasküleriste de filtre edilir. Labirent membran rüptüründe hypaque uygun moleküler yapısı ile rütüre alanları kapatarak sodyum pompasını aktive eder ve istirahat potansiyel enerjisini normale getirir. Hypaque ayrıca hücresel seviyede etki göstererek histamin ve

serotonin salgılanmasına ve sonuçta vazodilasyona sebep olur (5). Bu etkilerinden dolayı özellikle idiyomatik AİK tedavisinde hypaque'nin etkili olduğu söylenmektedir. Vazodilatasyon tedavisi ile karşılaştırılmalı yapılan bir çalışmada hypaque tedavisinin %80 başarılı olduğu gösterilmiştir (24).

Prostoglandin E1: Bir vazodilatör ve trombosit agregasyonu inhibitörü olan prostoglandin E1 vücudun değişik bölgelerinde vasküler hastalıkların tedavisinde etkilidir. Ancak AİK tedavisinde plasebo ile bir farkı olmadığı gösterilmiştir (24).

Defibrinogenasyonu: Mikrosirkülasyonu düzenlemek gayesiyle uygulanan bu tedaviyle de iyi sonuçlar alındığı bildirilmektedir. Bu amaçla kullanılan batroxobin fibrinojeni librinopeptide çevirir ve böbrekten atılımını sağlar. Böylece serum fibrinojeninde azalmayla birlikte kan viskozitesi de azalır (36).

Vitaminler: Koklear hücrelerin metabolik aktivasyonunu düzenlemek amacıyla Vit B, ATP ve Koenzim O1opreparalları diğer tedavilerle kombine verilebilir (20).

Kombine Tedavi: Yukarıda anlatılan tedavilerin hepsi veya birkaçı kombine uygulanabilir. Dexlran, histamin, hypaque, diüretik, steroid, vazodilatör ajan' ve karbojen inhalasyonu 109 hasta üzerinde denenmiş; tedavide hepsinin veya birkaç tanesinin uygulanması arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır (35).

Cerrahi Tedavi: İdiyomatik AİK'nın bir kısmında sebep perilenf fistülüdür. Patent veya semipatent koklear kanal veya modiolus perilenfalik hipertansiyona ve sonuçta perilenfalik fistüle sebep olur (26). Kafa travması, orta kulakta veya BOS'da ani basınç değişiklikleri de yuvarlak pencere membranında rüptüre sebep olur (13,27).

Yuvarlak pencere membran rüplürünün ani işitme kaybına sebep olduğu hayvan deneylerin de gösterilmiştir (6). İdiyomatik AİK olan hastalarda yapılan yuvarlak pencere eksplorasyonunda perilenf fistülü gözlenmiştir (9,27). Rüptür ya oval, ya yuvarlak pencerede veyahula intrakoklear membranda olabilir (34). Membran rüptürüne bağlı AİK'ında tinnitus ve vertigo birlikte bulunabilir.

AİK'ında cerrahi kontrol endikasyonları şunlardır (27):

1. Bir kulakta tekrarlayan AİK
2. Etkili vazoklif tedaviye rağmen işitmede ani düşmeden sonra işitme kaybının sebat etmesi
3. Vertigo ile birlikte olan AİK
4. İşitme kaybı ile birlikte olsun veya olmasın vestibuler bozukluğu scptomlarıyla birlikte olan dizziness.
5. Menier hastalığı
6. Kafa travması veya barotravmadan sonra sağırılık veya vertigo

PROGNOZ

Prognoz çeşitli faktörlere bağlıdır.

— Başlangıçta işitme kaybı 90 db. üzerinde olan hastalarda prognoz kötüdür (28).

— Odyogramında orta frekanslarda çökme olan hastalarda prognoz kötüdür (8).

— 15 yaş altında ve 60 yaş üzerindeki hastalarda prognoz kötüdür (8).

— Sedimentasyon hızı yüksek ise prognoz kötüdür (8).

— Vertigo olan hastalarda prognoz kötüdür (8).

— Bilateral AİK olan hastalarda prognoz kötüdür (8).

— Tinnitus bazılarında göre prognozun iyi olduğunu gösterir, bazılarında göre de çok az prognostik değeri vardır (3,8).

KAYNAKLAR

1. Balzan AP, Ramsden RT: Sudden bilateral sensorineural hearing loss during treatment with dantrolene sodium (dantrium). *Uryngol Otol* 1988,102:57-8.
2. Belal A: Pathology of Vascular Sensorineural hearing impairment. *laryngoscope* 1980, 90:1831-9.
3. Danio J, Joachims IIZ, Eliaehar I, et al: Tinnitus as a prognostic factor in sudden deafness. *Am J Otolaryngol* 1984, 5:394-6.
4. Donaldson J.A: Heparin therapy for sudden sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol* 1979. 105:351-2.
5. Emmett JR, Shea J.I: Diatrizoate meglumine (Ilypaque) treatment for sudden hearing loss. *Laryngoscope* 1979, 89:1229-38.
6. Eric MO, Shelton C, Lusted IIS: Role of perilymphatic fistula in sudden hearing loss: an animal model. *Ann Otol Rhinol laryngol* 1989,98:491-5.
7. Eisch U: Manaagement og sudden deafness. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1983, 9:3-8.

8. Frederick MB: Sudden hearing loss: Light years experience and suggested prognostic table. *Laryngoscope* 1984, 94:647-61.
9. Fukaya T, Nomura Y: Audiological aspects of idiopathic perilymphatic fistula. *Acta Otolaryngol* 1988, 456:(suppl.)68-73.
10. Giger III.: 1loriur/1herapie mit oxcarbon-inhaluuiion. *UNO* 1979, 27:107-9,
11. Goodhill V: "The idiopathic" and "labyrinthine membrane rupture group" Approaches to sudden sensorineural hearing loss. In: *Controversy in Otolaryngology*. JB. Snow Jr(Ed.). WB Saunders Co Philadelphia 1980. pp. 12-22.
12. Gussen R: Sudden deafness vascular origin: A human temporal bone study. *Ann Otol Rhino Laryngol* 1976, 85:94-100.
13. Gussen R: Sudden hearing loss associated with cochlear membrane rupture. Two human temporal bone reports. *Arch Otolaryngol* 1981, 107:598-600.
14. Ilaug O, Draper WL and Ilaug. SA: Stellate ganglion block for idiopathic sensorineural hearing loss: A review of 76 cases. *Arch Otolaryngol* 1976. 102: 5-S.
15. Ishii T, Toriyama M: Sudden deafness wall severe loss of cochlear neurons. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1977, 86:541-7.
16. Kanzaki J, Tarji II, Ogawa K: Lvaluation of hearing recovery and efficacy of steroid treatment in sudden deafness. *Ada Otolaryngol* 1988, 456:(Suppl) 31-36.
17. Keijiro K, Nobuko K, Tetsuo N: Immunological study on association between mumps and infantile unilateral deafness. *Ada Otolaryngol* 1988, 456: (Suppl) 55-60.
18. Koide I, Yanagila N. Houdo R and Kurala. T: Serological and clinical study of herpes simplex virus infection in patients with sudden deafness. *Acta Otolaryngol* 1988, 456: (Supple) 21-6.
19. Mattox. DL and Simmons. FB: Natural history of sudden sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Ijryngol* 1977. 86:463-80.
20. Miyake, II, Yanagita. N: Thcraphy of sudden deafness. *Acta Otolaryngol* 1988. 456:(Suppl) 2730.
21. Morrison AW. Booth WL: Sudden deafness. An oiological emergency. *Br J llosp Med* 1970. 4:287-98.
22. Moskowitz D at al: Steroid use in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *laryngoscope* 1984. 94:664-6.
23. Nadol JB, Wilson WR: Treatment of sudden hearing loss is illogical in: *Controversy in Otolaryngology*. JB Snow Jr (ed) WB Saunders Co Philadelphia 1980, pp.23-32.
24. Nakashima T, Kayao K, Noriyuki Y: Evaluation of prostoglandin Ei thcraphy for sudden deafness. *Laryngoscope* 1989. 99:542-6.
25. Nomura Y, Ilarada T, Sakala II, Sugiura A: Sudden deafness and asymptomatic mumps. *Acta Otolaryngol* 1988, 456: (Suppl)9-U.
26. Paparella NM, Schachern PA, Goycoolea MV: Perilymphatic hypertension. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988, 99:408-13.
27. Plath P: Surgery of the round window. *Am J Otol* 1988, 9:142-3.
28. Randolph RC, Jahrsdocrfer RA: Sudden hearing loss: An uptade. *Am J Otol* 1988, 9:211-5.
29. Real R. Thomas M, Gerwin JM: Sudden hearing loss and acquired immunodeficiency syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987. 97:409-12.
30. Saunders WII: Sudden deafness and its several treatments. *Laryngoscope* 1972. 82:1206-13.
31. Schuknecht IIF. Kimura RS, Naufal PM: The pathology of sudden deafness. *Acta Otolaryngol* 1973, 76:75-97.
32. Sharia IT, Sheeny JL: Sudden sensori-neural hearing impairment. A report of 1220 cases. *laryngoscope* 1977, 87:817-25.
33. Siegel LG: The treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 1975, 8:467-73.
34. Simmons FB: The double-membrane break syndrome in sudden hearing loss, *laryngoscope* 1979. 89:59-66.
35. Stanley AW, Douglas EM, Alan, L: Evaluation of a "Shotgun" regimen for sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 198 7, 97:474-80.
36. Takeshi K, Tohru M, Ihideyo A et al: Efficiency of defibrinogenation and steroid therapies on sudden deafness. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1988.114:649-52.
37. Wilson WR. ByI, FM, Laird N: The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss. A double-blind clinical study. *Arch Otolaryngol* 1980, 106:772-6.