

PRİMER İŞİTSEL NÖROPATİ: VAKA SUNUMU

Primary Auditory Neuropathy: Case Report

Murat ŞEREFLİCAN¹, Tuğçe ŞİMŞEK¹, Veysel YURTTAŞ¹, Fatih RÜZGAR¹, Mustafa DİLEK², Sevil Bilir GÖKSUGÜR²

ÖZET

İşitsel nöropati, işitsel beyin cevabı alınamamasına karşın dış tüylü hücre fonksiyonlarının korunduğu işitme bozukluğudur. Günümüzdeki mevcut yöntemlerle patolojinin tam olarak hangi seviyede olduğunu saptamak mümkün değildir. İşitsel nöropati hem çocuk hem de erişkin yaş grubunda, çeşitli işitme seviyeleri ile görülebilmektedir. Bu nedenle Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Çocuk Hastalıkları hekimlerinin bu hastalığın klinik özelliklerini akılda tutması ve gözden kaçırmaması önemlidir. Çünkü doğru tanı konulup doğru tedavi yöntemi uygulanmadığında işitmenin daha da kötüleşip hastanın psikososyal gelişiminin de kötü yönde etkilenmesine neden olabilir. Bu çalışmada, 17 yaşında işitsel nöropati tanısı koyduğumuz bir hastayı ve bu hastaya klinik yaklaşımımızı sunduk. Hastaya işitme cihazı uygulamadık, konuşma ve dil gelişimi için rehabilitasyon eğitimine yönlendirdik. Bu olgu ile işitsel nöropatinin klinik ve odyolojik tetkik özelliklerini, fizyopatolojisini ve tedavi yaklaşımını gözden geçirmeyi amaçladık.

Anahtar kelimeler: *İşitsel nöropati, Dış tüylü hücre, İşitme bozukluğu*

ABSTRACT

Auditory neuropathy is a hearing disorder characterized by the preservation of outer hair cell function despite the absence of auditory brainstem evoked responses. The exact site of the pathological lesion in auditory neuropathy hasn't been demonstrated, yet. Auditory neuropathy in both adults and children may be seen with various levels of hearing loss. Therefore, ENT doctors should keep in mind the clinical features of this disease in order not to overlook the disease. Because underdiagnosis and inappropriate treatment of the disease may worsen hearing loss and also may negatively effect the psychosocial development of the patient. In this case, we presented a 17 years old patient with auditory neuropathy. We didn't implement ear aid, but we only suggested auditory rehabilitation. We aimed to review the clinical features, audiometric findings, psychopathologic and treatment approaches to patients with auditory neuropathy.

Keywords: *Auditory neuropathy, Outer hair cell, Hearing disorder*

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi
İzzet Baysal Tıp Fakültesi, Kulak
Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim
Dalı, Bolu

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi
İzzet Baysal Tıp Fakültesi, Çocuk
Sağlıkları ve Hastalıkları Anabilim
Dalı, Bolu

Murat ŞEREFLİCAN, Yrd.Doç.Dr
Tuğçe ŞİMŞEK, Araş. Gör.
Veysel YURTTAŞ, Yrd.Doç.Dr
Fatih RÜZGAR, Odyometrist
Mustafa DİLEK, Yrd. Doç. Dr
Sevil Bilir GÖKSUGÜR, Yrd. Doç. Dr

İletişim:

Yrd. Doç. Dr. Murat ŞEREFLİCAN
Abant İzzet Baysal Üniversitesi
İzzet Baysal Tıp Fakültesi, Kulak
Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim
Dalı, Bolu

Tel: 0374 253 46 56

e-mail:

srflcn@yahoo.com

Geliş tarihi/Received: 27.08.2014

Kabul tarihi/Accepted: 08.09.2014

Bozok Tıp Derg 2015;5(2):69-74
Bozok Med J 2015;5(2):69-74

GİRİŞ

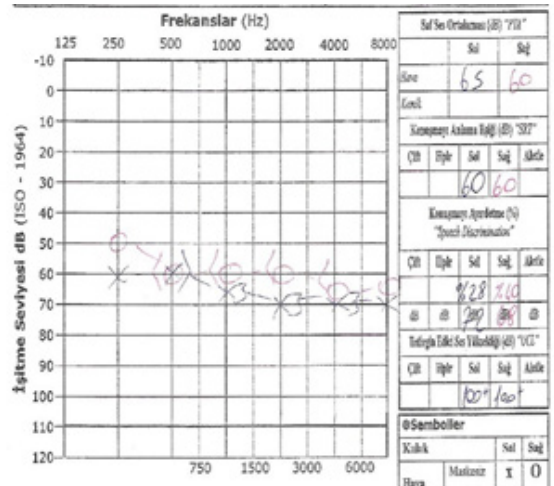
İşitsel nöropati (İN), işitsel beyin sapı cevabı yokluğu veya ciddi derecede azalması, koklear mikrofoni ve otoakustikemiyon cevabı mevcut olan işitme kaybı ile karakterize bir hastalıktır (1). Klinik olarak; farklı derecelerde olabilmekle birlikte genellikle bilateral işitme kaybı, normal dış tüylü hücre varlığı, AuditoryBrainstemResponse (ABR)' de 1.dalga ile başlayan anormal uyarılmış potansiyeller, düşük konuşma algılaması ve 110dB seviyesinde ipsi-contralateral akustik refleks cevabı alınmaması ile ortaya konulmaktadır. İşitsel nöropati ilk olarak 1996 yılında Stark ve ark.(1) tarafından 10 hasta üzerinde tanımlanmış ve son yıllarda tanı konulma oranı giderek artmıştır. İşitsel nöropatide normal dış tüylü hücre fonksiyonu mevcut iken, iç tüylü hücreler, koklear sinir veya bu sinir ile tüylü hücreler arasındaki nöral veya sensöriyel cevapta bozukluk mevcuttur. Fakat santral sinir sisteminde patoloji söz konusu değildir. Günümüzdeki mevcut yöntemlerle patolojinin tam olarak hangi seviyede olduğunu saptamak mümkün değildir (2).

İşitsel nöropati hem çocuk hem de erişkin yaş grubunda ve çeşitli işitme seviyeleri ile görülebildiğinden Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Çocuk Hastalıkları hekimleri bu klinik antiteyi akılda tutması ve gözden kaçırmaması önemlidir. Çünkü doğru tanı konulamadığında ve bunun sonucunda doğru tedavi edilmediğinde işitmenin daha da kötüleşip hastanın psikososyal gelişiminin de kötü yönde etkilenmesine neden olabilir (3). Burada işitsel nöropatili bir olgunun tanı ve tedavi yönetimi açısından yaklaşımımızı sunduk.

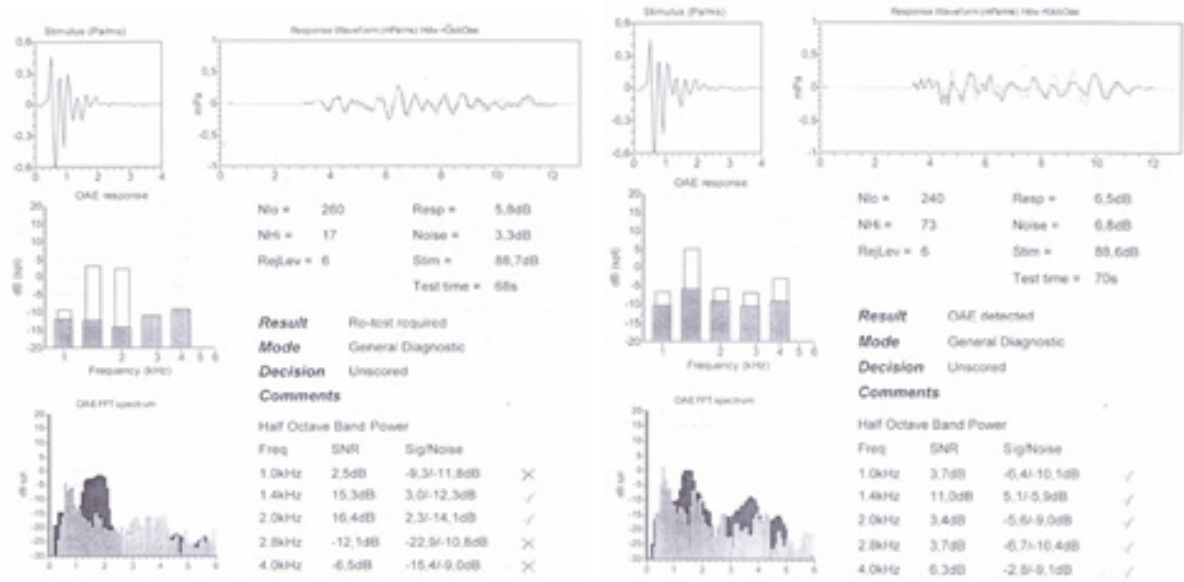
OLGU SUNUMU

Onyediy yaşında kız çocuğu ailesi ile birlikte 2 yıldır fark ettiği işitme kaybı şikayeti nedeni ile kliniğimize başvurdu. Hasta işitmekte ve anlamakta zorluk çektiğini dile getirmekteydi. Hastaya daha önce başka bir klinik tarafından işitme cihazı önerilmiş fakat hasta yaklaşık 6 ay kullanmasına rağmen fayda görmediğini belirtti. Hastanın anemnezinde senkop öyküsü mevcut olup çocuk nörolojisi kliniği tarafından değerlendirildi ve

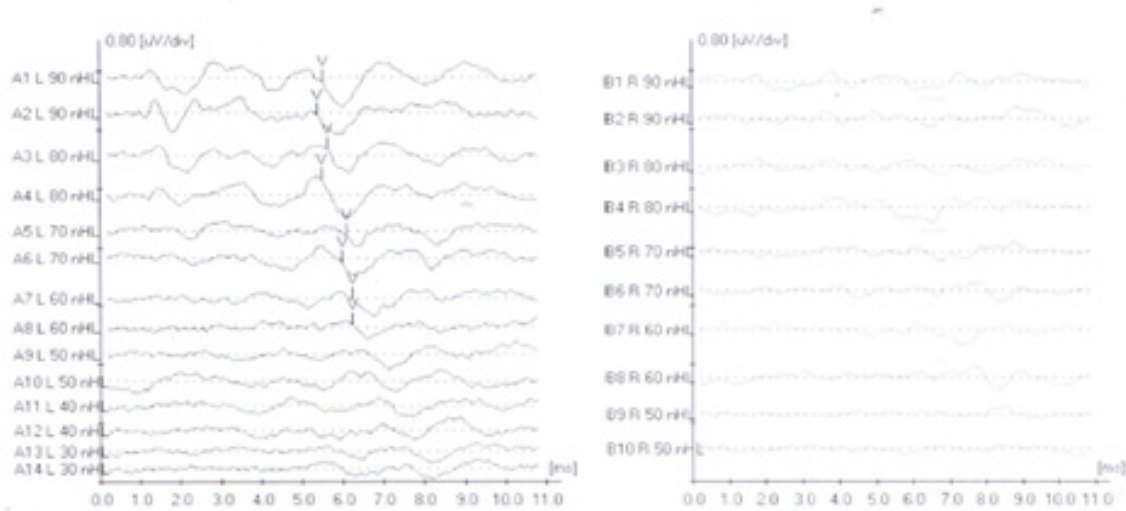
nörolojik patoloji saptanmadı. Hastanın yapılan kulak burun boğaz muayenesinde başka bir özellik yoktu. Hastanın öz geçmişinde ve soy geçmişinde özellik yoktu. Hastaya odyometri (konuşma ve saf ses), timpanometri, akustik refleks, Distortion ProductOtoacousticEmissions (DPOAE), TransientOtoacousticEmissions (TOAE) ve ABR testi yapıldı. Hastanın yapılan odyometri testinde sağ kulakta saf ses ortalaması 70 dB, sol kulakta ise 60dB olarak ölçüldü ve konuşmayı ayırt etme yüzdesi her sol kulak için %44 sağ kulak için %40 olarak saptandı (Resim 1). Hastanın yapılan timpanometri tetkikinde her iki kulak için Tip A eğrisi görülmüş olup bilateral akustik refleksler alınmadı. Hastaya uygulanan DPOAE ve TEOAE testlerine her iki kulakta emisyoncevabı alındı (Resim 2). Yapılan ABR testinde ise senkronize dalgalar görülmedi (Resim 3).Hastanın yapılan temporal ve kranial MRG' ında patolojik bulguya rastlanmadı. Hastaya bu bulgular doğrultusunda işitsel nöropati tanısı konuldu. Hasta işitme cihazından fayda görmemesinden dolayı konuşma ve dil gelişimi için rehabilitasyon eğitimine yönlendirildi.



Resim 1. Odyometri testinde sensörinöral kayıp mevcut.



Resim 2. Sağ ve sol kulak için otoakustikemisyon kaydında emisyon varlığı görülmekte.



Resim 3. ABR kaydında klasik dalga görünümü izlenmemekte.

TARTIŞMA

İşitsel nöropati, normal dış tüylü hücreler, kafa tabanı ve sekizinci sinir seviyelerinde olası anormal aferent ve eferent işitme sinir fonksiyonunun kombinasyonudur. Dış tüylü hücre aktivasyonu, iç kulak tarafından yayılan akustik enerji (OAE) ve kokleadan yayılan elektriksel cevap (CM) ile indirekt olarak belirlenir. Günümüzde

işitsel nöropati, sensörinöral işitme kayıplı çocukların tahminen %2,4 ile %15'ni oluşturmaktadır (2). Neonatal işitme tarama programında ilk basamakta OAE taraması kullanılması sonucu işitsel nöropatili çocukların gözden kaçabileceği belirtilmektedir.

Ancak işitme kayıplı hastalarda başlangıçta OAE saptanabilirken zamanla OAE kaybolabilmektedir. Bu durum işitsel nöropatinin gerçek prevalansının saptanmasını zorlaştırmaktadır (3-5) Görüş birliği olarak, işitsel nöropatili bazı çocuklarda, sensorinöral işitme kaybı yanlış sınıflandırılmaktadır (5).

İşitsel nöropatide lezyonun alanı ve patofizyolojisi hala tam olarak bilinmemektedir. İleri sürülen alan, iç tüylü hücreleri, dış ve/veya iç tüylü hücreler ile işitme sinirinin bipolar nöronları arasındaki sinapsı, spiral ganglion hücrelerini veya beyin sapını içerir. İşitsel nöropatide işitsel nöral senkronizasyon bozukluğu mevcuttur. İletim ve sinirin aktivasyon eşiği, ABR tarafından ölçülür. Koklear işitme kaybında, OAE ve CM alınamaz ve ardından ABR eşikleri yükselir. Bununla beraber, işitsel nöropatide ABR ciddi şekilde bozulmuştur veya alınamaz, halbuki koklear fonksiyonun olduğunu gösteren, OAE ve CM normaldir(6,7). Bizim hastamızda da TOAE ve DPOAE'lar normal olarak alınırken ABR dalgalarında senkronizasyon mevcut değildi. İşitsel nöropatide ABR, koklear işitme kaybında beklenilenden daha kötüdür, çünkü büyük bir olasılıkla işitsel beyin sapı nöral aktivitesi için uyarı yetersizdir. Hastalar konuşmanın anlaşılmasındaki ve kelimelerin farkına varılabilmesindeki zorlukların, odyometrik bulgulardan orantısız bir şekilde beklenilenden daha kötü olmasından da şikayetçilerdir ve bu durum retrokoklear patolojilere benzemektedir(5-7). Bizim hastamızda da konuşmayı ayırt etme skoru beklenenden daha düşük olduğu için bu durum hastamızda işitsel nöral senkronizasyon bozukluğu olduğunu düşündürmektedir.

İşitsel nöropati için etyolojik nedenler arasında; genetik, toksik, metabolik faktörler, anoksi, hiperbilurubinemi, mitokondriyal hastalıklar, immün bozukluklar, ototoksikite, infeksiyöz nedenler gösterilebilir. Hastaların en az yarısında neden bulunamaz ve idiyopatik olarak adlandırılırlar (6). Yapılan çalışmaların bazılarında en sık görülen neden olarak hiperbilurubinemi tanımlanmış ve %10-50 arasında görülmüştür (6,8). Prematurite, düşük doğum ağırlığı, anoksi, dehidratasyon ve infeksiyon, infantlarda bilurubin ensefalopatisi için

predispozan faktörler arasında gösterilmektedir (6). Yılmaz ve ark. (9) ise işitsel nöropatinin çok yüksek bilurubin seviyeleri(28 mg/dL) ile ortaya çıktığını bildirmişler. Madden ve ark.(10) hiperbilurubinemiye sekonder işitme kaybı olan çocukların % 50'sinin 11 ile 25 aylık yaş aralığında stabil işitme seviyesine sahip olduğunu ve hastaların bir kısmında 12 aylıktan itibaren spontan iyileşme gözlendiğini belirtmişlerdir. İyileşmenin, nöral dokunun olgunlaşması ile olabileceğini ileri sürmüşler ve bu vaka serisinde hastaların çoğuna 18 ay sonra koklear implant uygulanmıştır.

İşitsel nöropati, diğer sendrom veya nörolojik patolojiler ile ilişkili olabilir. Bunlara örnek olarak; Harding hastalığı, Leber herediter optik nöropati ve işitsel nöropati bulguları ile karakterize 11778 mtDNA mutasyonunun sebep olduğu Multipl Skleroz benzeri hastalıklar verilebilir (11). İşitsel nöropati, FriedreichAtaxia, HerediterNörodejeneratif Hastalık ve Wardenburg Sendromunda da tanımlanmıştır. Starr ve arkadaşları, işitsel nöropatili hastalarda derin tendon reflexlerinin hasarlanabileceğini bulmuşlardır. Bu bazı periferalnöral hastalık formlarını desteklemektedir (1,6). Bizim hastamızda herhangi bir etyolojik faktör saptanamamıştır.

İşitsel nöropatili hastalarda klinik değişken seyirli olabilir. Yapılan çalışmalarda 6 klinik seyir saptanmış; herhangi bir şikayeti olmaksızın işitme taramaları esnasında tesadüfen tanı konulanlar, Charcot-Marie-Tooth hastalığı gibi diğer periferik nöropati ile birlikte olanlar, derin işitme kaybı olmasına rağmen sensitivitesinde değişiklik olmayanlar, derin işitme kaybı mevcut olup işitme sensitivitesi değişken olanlar, ABR'de dalga alınmamasına rağmen işitmesi normale yakın fakat gürültülü ortamda konuşmayı ayırt etme bozukluğu olanlar, işitme kaybı dalgalanma gösterenler olarak gruplara ayrılır (12). Bizim hastamız, derin işitme kaybı mevcut olup işitme sensitivitesi değişken gruba girmektedir. İşitsel nöropatili hastalarda tedavi hala tartışmalıdır. İşitme cihazı kullanımı, koklea implant uygulanması, rehabilitasyon programları, spontan iyileşmeye bırakma gibi çeşitli yöntemler bulunmaktadır.

Bazı araştırmacılar işitme cihazı kullanımı sonucu sesin artması sonucu dış tüylü hücrelerde harabiyet meydana gelebileceğinden işitme cihazını önermemektedirler (13). Öte yandan yapılan başka çalışmalar işitme cihazının faydalı olabileceğini göstermiştir (14). Özellikle infantil ve erken çocukluk döneminde uygulanan rehabilitasyonun etkili olabileceğini savunan yayınlar da mevcuttur (3). Hastamıza daha önce işitme cihazı kullanımı önerilmiş fakat hasta bu tedavi yaklaşımından fayda görmemesi üzerine biz rehabilitasyon programına yönlendirdik.

Koklear implant, işitme sinirine elektriksel stimülasyon oluşturur ve nöral aktivite senkronizasyonunu düzeltmede katkı sağlayabilir. Yapılan bazı çalışmalarda, od-yolojik değerlerde yükselme sağlamış ve iyi uygulanmış bir implantın artmış beyin sapı cevabı sağladığı raporlanmıştır (15). Ancak hala işitsel nöropatide koklear implant kullanımı tartışmalıdır (13,16). İşitsel nöropatide tekrarlayan ölçümlerde yaşamın ilk yılında hiçbir iyileşme göstermeyen hastalarda koklear implant düşünülebileceğini belirten çalışmalar da vardır. Bu yüzden, işitsel nöropatili çocuklarda, rehabilitasyonun başarısızlığı sonrası koklear implanta ilişkin kararda hastanın bir yaşına ulaşması beklenmeli ve bunun öncesinde implant planlanmamalıdır. Benzer yaklaşım, hiperbillirubinemiye sekonder işitme kaybı olan koklear implant adayları için de söylenebilir (13).

Çalışmamızda bir vaka takdimi yaparak işitsel nöropati tanısına dikkat çekmek istedik. İşitsel nöropatili hastalarda doğru tanıyı koyup uygun tedaviyi uygulamak çok önemlidir. Doğru tanıyı koyabilmek için hastanın detaylı anamnezinin alınması ve uygun od-yolojik testlerin yapılması gerekmektedir. Böylece yanlış veya gereksiz müdahalelerin yapılması ve mevcut işitme kaybının daha da artmasının önüne geçilmiş olunur.

KAYNAKLAR

1. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI. Auditory neuropathy. Brain. 1996 Jun;119 (Pt 3):741-53.
2. Tang TP, McPherson B, Yuen KC, Wong LL, Lee JS. Auditory

neuropathy/auditorydys-synchrony in school children with hearing loss: frequency of occurrence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2004;68(2):175-83.

3. Baylan M.Y, Gün R, Yorgancılar E, Topçu İ. Primer İşitsel Nöropati: Olgu Sunumu. KBB ve BBC Dergisi. 2011;19(2): 84-8.

4. Rodríguez-Ballesteros M, del Castillo FJ, Martín Y, Moreno-Pelayo MA, Morera C, Prieto F, Marco J, Morant A, Gallo-Terán J, Morales-Angulo C, Navas C, Trinidad G, Tapia MC, Moreno F, del Castillo I. Auditory neuropathy in patients carrying mutations in the otoferlin gene (OTOF). Hum Mutat. 2003;22(6):451-6.

5. Korver AM, vanZanten GA, Meuwese-Jongejeugd A, van Straaten HL, Oudesluys-urphy AM. Auditory neuropathy in a low-risk population: a review of the literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2012;76(12):1708-11.

6. Raveh E, Buller N, Badrana O, Attias J. Auditory neuropathy: clinical characteristics and the rapapeutic approach. Am J Otolaryngol. 2007;28(5):302-8.

7. Rance G, McKay C, Grayden D. Perceptual characterization of children with auditory neuropathy. EarHear. 2004;25(1):34-46.

8. Shapiro SM. Bilirubin toxicity in the developing nervoussystem. Pediatr Neurol. 2003;29(5):410-21.

9. Yılmaz Y, Değirmenci S, Akdaş F, Külekçi S, Ciprut A, Yüksel S, Yıldız F, Karadeniz L, Say A. Prognostic value of auditory brain stem response for neurologicoutcome in patients with neonatal indirect hyperbilirubinemia. J ChildNeurol. 2001;16(10):772-5.

10. Madden C, Rutter M, Hilbert L, Greinwald JH Jr, Choo DI. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. Arch Otolaryngol HeadNeck Surg. 2002; 128(9): 1026-30.

11. Ceranić B, Luxon LM. Progressive auditoryneuropathy in patientswith Leber's hereditary opticneuropathy. J Neuro lNeurosurg Psychiatry. 2004;75(4):626-30.

12. Berlin CI, Hood L, Morlet T, Rose K, Brashears S. Auditory neuropathy/dys-synchrony: diagnosis and management. Ment. Retard Dev Disabil Res Rev. 2003;9(4):225-31.

13. Starr A, Sininger Y, Winter M, Derebery MJ, Oba S, Michalewski HJ. Transient deafness due to temperature-sensitive auditory neuropathy. EarHear.1998;19(3):169-79.

14. Kumar UA, Jayaram MM. Prevalence and audiological characteristics in individuals with auditory neuropathy/ auditorydys-synchrony. Int J Audiol. 2006;45(6):360-6.

15. Sawada S, Mori N, Mount RJ, Harrison RV. Differential vulnerability of inner and outer haircell systems to chronic mild hypoxia and glutamate toxicity: insights into the cause of auditory neuropathy. *J Otolaryngol.* 2001;30(2):106-14.
16. Lin CY, Chen YJ, Wu JL. Cochlear implantation in a Mandarin Chinese-speaking child with auditory neuropathy. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005;262(2):139-41.