

Odituar Nöropati

T. Erdem, T. Kirazlı

Auditory Neuropathy

"Auditory neuropathy" term describes a disorder in patients with hearing loss confirmed with pure tone audiograms but impaired word discrimination out of portion to the pure tone thresholds, absent or abnormal auditory brain-stem responses, and normal outer hair cell activity demonstrated with preserved cochlear microphonics and otoacoustic emission results. In this study, 3 patients who were identified as auditory neuropathy are reported.

Key Words: Auditory neuropathy, otoacoustic emissions, neural hearing loss, brainstem evoked response audiometry.

Özet

Odituar nöropati terimi; pür ton odyogramlarda ve odituar beyin sapı yanıt odyogramlarında (BERA) kayıp ve kelime diskriminasyonunda bu kayba göre daha fazla bozulmayla beraber, normal dış tüylü hücre fonksiyonu gösteren [koklear mikrofoniklerin ve otoakustik emisyon (OAE) yanıtlarının normal olması] olguları tanımlayan bir bozukluğu tarif etmektedir. Bu terim son zamanlarda tıbbi literatürde gittikçe artan sıklıkta kullanılmaya başlamıştır. Burada odituar nöropati tanısı alan 3 olgumuzu sunacağız.

Anahtar Sözcükler: Odituar nöropati, otoakustik emisyonlar, nöral işitme kaybı, beyin sapı odyometrisi.

Turk Arch Otolaryngol, 2001; 39(4): 292-297

Türk Otolarengoloji Arşivi, 2001; 39(4): 292-297

Giriş

Odituar nöropati terimi tıbbi literatürde gittikçe artan sıklıkla karşımıza çıkmaya başlayan bir klinik antitedir. Bu bozukluk, pediatrik ve genç erişkin hastalarda pür ton odyogram ve beyin sapı yanıt odyogramları (BERA) ile gösterilen işitme kaybı ve diskriminasyon skorlarında düşmeyle beraber, dış tüylü hücre aktivitesinin normal olduğunu gösteren, otoakustik emisyonların (OAE) ve koklear mikrofoniklerin korunması durumudur. Erişkin hastalarda işitme eşiklerine göre uyumsuz olan ve daha fazla bozulmuş bir diskriminasyon skoru vardır. Adından da anlaşılacağı üzere bozukluk, periferik organ olan kokleadaki dış tüylü hücrelerdeki bir patolojiyi değil iç tüylü hücrelerden, 8. kranial sinire kadar uzanan bir bölümdeki problemi tanımlamaktadır.

Bu çalışmanın amacı odituar nöropati saptadığımız 3 olgumuzun 5 kulağına ait bulguları sunmaktır.

Dr. Tamer Erdem

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

Dr. Tayfun Kirazlı

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

Gereç ve Yöntem

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı'nda, işitme problemi şüphesi saptanan tüm pediatrik hastalara, genel kulak burun boğaz ve klinik akustik muayene yapıldıktan sonra, gerek görülen olgulara, BERA ile beraber OAE ölçümü uygulanmaktadır. İki yöntemi de uyguladığımız 107 hastanın sonuçları karşılaştırılmıştır. Olguların otoakustik emisyon ölçümleri ILO88/92 otodinamik analiz cihazı ile yapılmıştır. Distortion Produkt Otoacoustic Emissions (DPOAE) ölçümü için ILO92 1.35 versiyonu kullanılmıştır. DPOAE ölçümlerinde kullanılan her iki stimulus tonunun şiddeti 70 dB SPL'de sabit tutulmaktadır. Ölçüm frekansları sayısı bir oktavın paylarına göre alınmaktadır. Seçilen frekans sayısına göre de ölçüm süresi değişmektedir. Pratik bir kullanım, 1/2 oktav bandında 750, 1000, 1500, 2000, 3000, 4000, 5000, 6000 ve 8000 Hz analiz frekansları ile analizdir. 1 oktav üzerinden yapılan bir analiz tarama amacı ile veya deneme amacı ile yapılabilir, ancak kısa sürmesine karşın daha ampirik bir sonuç vermektedir. 1/4 oktavda yapılan analiz ince yapı hakkında daha iyi bilgi vermesine karşın daha uzun sürmektedir. Tüm olgulara Faraday kafesi sessiz kabin içinde, "Amplaid MK-15" marka otonörolojik donanım ve yazılıma sahip aygıt aracılığı ile BERA uygulandı. Artefakt ve direnci en aza indirmek için kayıtlar altın elektrodlar aracılığı ile gerçekleştirildi. Kayıt için alın orta hatta yerleştirilen pozitif bir elektrod ile aynı taraf ve karşı taraf mastoid bölgeler üzerine yerleştirilen negatif ve toprak elektrodlardan yararlanıldı. Elektrodlar arası direnç farkı 5000 ohm'un altında kalacak şekilde işlem öncesi cilt temizliği yapıldı. Uyarın olarak, faz içinde değişkenlik gösteren 0.1 milisaniyelik klikler, TDH-39 tipi bir kulaklık aracılığı ile saniyede 31 klik gidecek şekilde uygulandı. Analiz süresi 15 milisaniye olarak belirlendi. Kanal filtresi 50-1500 Hz arasında olacak şekilde ayarlandı. Her bir trase ortalama 2000 uyarının avarajlanması ile elde edildi. Güvenilirliği kontrol edebilmek amacıyla benzer yanıtlar birden fazla sayıda üretildi. Ölçüm yapılacak kulağa 90 dB nHL şiddetinde klik uyarın, karşı kulağa ise 50 dB nHL şiddetinde maske uygulanarak kayda başlandı. Şiddet 10 dB azaltılıp V. dalganın izlenildiği en düşük şiddete kadar inilerek eşik tayini yapıldı. 90 dB nHL şiddetinde yanıt alınamayan olgulara 100 dB nHL şiddetinde uyarın verilerek

yanıt elde edilmeye çalışıldı. Eşiğe doğru inilirken her 10 dB'de I., III., V. dalga latans ve amplitüdüleri, intermik latanslar, dalga morfolojileri ve V. dalga şiddet latans grafiği kaydedildi.

Olgular ve Bulgular

İşitme kaybı şüphesi ile kliniğimize başvuran ve yukarıda bahsedilen standart yaklaşım sonrası, BERA ve OAE uygulanan 107 olgumuzdan, BERA ile ileri derecede veya total işitme kaybı saptanmasına rağmen, DPOAE ölçüm sonuçları normal olan 3 olgunun 5 kulağına ait bulgular burada sunulacaktır. Olgulara ait demografik ve odyolojik veriler Tablo 1 ve 2'de topluca gösterilmiştir.

Tablo 1. Olgulara ait demografik veriler.

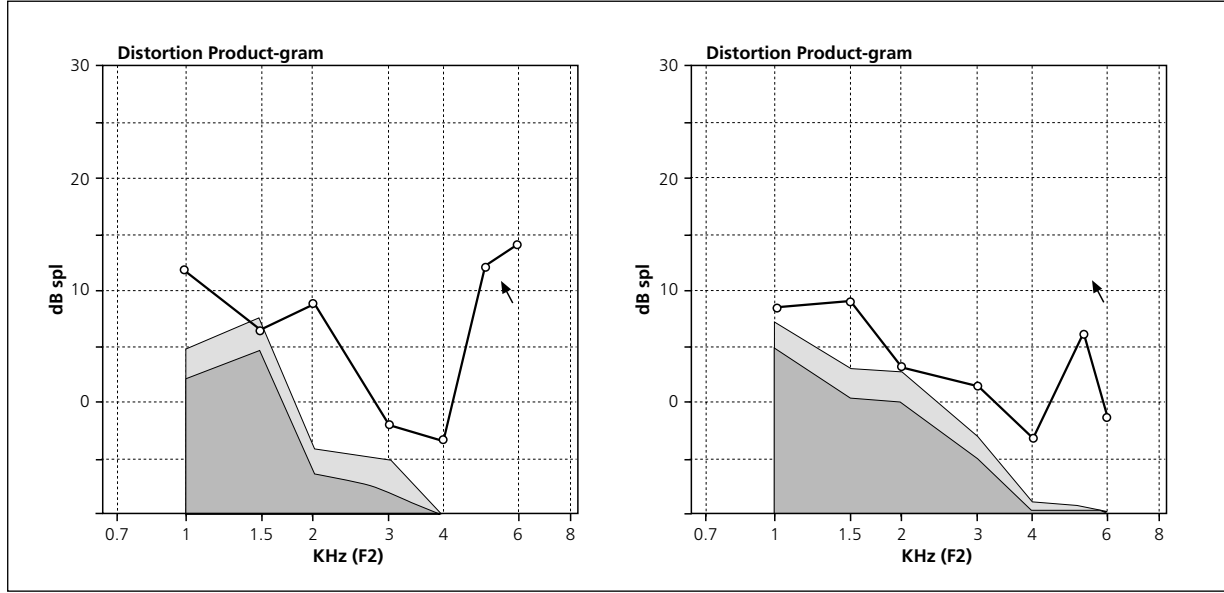
Olgu no	Cinsiyet	Yaş	Başlangıç yaşı	Başka hastalıklar
1 (MD)	E	1 yaş	Doğuştan	Yok
2 (SB)	K	9 ay	Doğuştan	Yok
3 (HG)	E	5 yaş	Bilinmiyor	Yok

Tablo 2. Olgulara ait odyolojik veriler.

Olgu no	BERA (işitme eşiği dB SPL) sağ / sol	DPOAE sağ / sol
1 (MD)	90 dB / 95 dB	normal / normal
2 (SB)	Yok / Yok	normal / normal
3 (HG)	15 dB / 100 dB	normal / normal

Olgularımızdan ilki, 1 yaşında erkek çocuktur; ailesi tarafından işitme azlığı şüphesi ile kliniğimize başvurmuşlardır. Olgunun yapılan rutin kulak burun boğaz bakısında patolojik bulgu ile karşılaşılması. Anamnezinde prenatal, perinatal ve postnatal dönemde, işitme sistemine zarar verebilecek bir risk faktörü taşımadığı belirlendi. Yapılan BERA ölçümlerinde sağ kulakta 90 dB, sol kulakta 95 dB işitme eşiği saptanmasına rağmen, DPOAE ölçümleri normal olarak elde edildi (Şekil 1).

Olgularımızdan ikincisi, 9 aylık kız çocuktur; annesi tarafından seslere tepki göstermeme şikayeti ile kliniğimize başvurmuşlardır. Olgunun yapılan KBB bakısında tüm muayeneler olağan olarak saptandı. Orta kulak ve dış kulak yollarında patolojik



Şekil 1. Olgu 1'e ait Dpgram sonuçları (sağ / sol).

bulguya rastlandı. Olgunun alınan anamnezinde prenatal, perinatal ve postnatal dönemde, işitme sistemine zarar verebilecek problem yaşamadığı belirlendi. Yapılan BERA ölçümlerinde her iki kulakta da işitme eşiği elde edilememesine rağmen, DPO-AE ölçümleri normal olarak saptandı (Şekil 2).

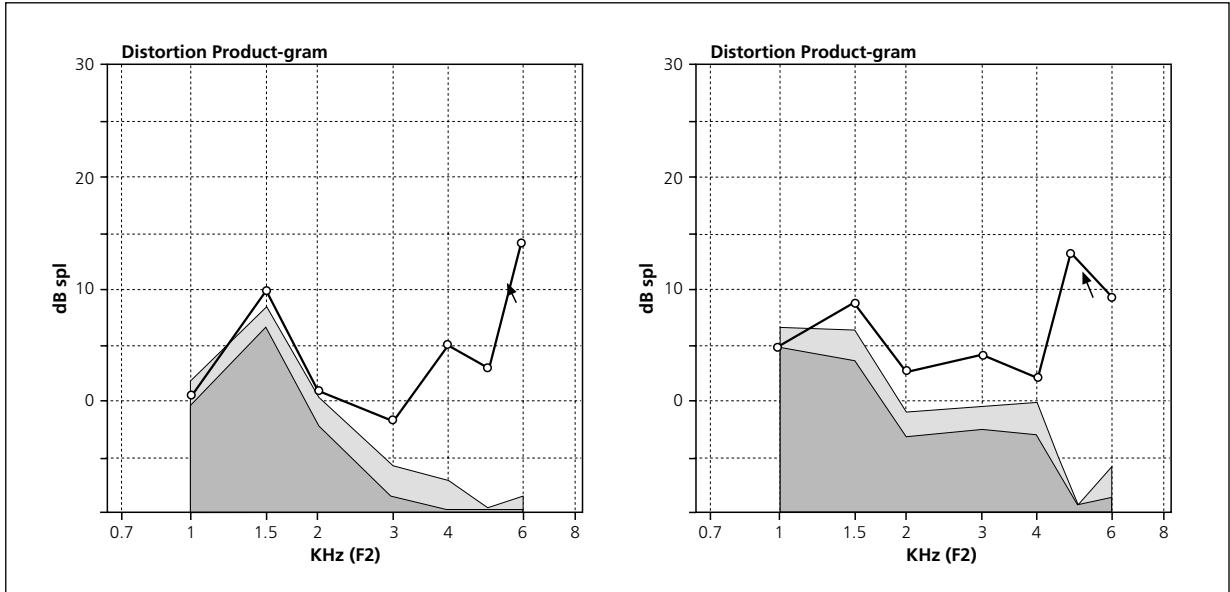
Son olgumuz ise 5 yaşında erkek olguydu. Ailesi tarafından aralıklarla işitme azlığı ve etrafa ilgisizlik şikayetleriyle getirildi. Yapılan rutin kulak burun boğaz bakışının olağan olduğu saptandı. Orta kulak ve dış kulak yollarında patolojik bulguya rastlanmadı. Anamnezinde prenatal, perinatal ve postnatal dönemde, işitme sistemine zarar verebilecek bir risk faktörü taşımadığı belirlendi. Yapılan BERA ölçümlerinde sağ kulakta 15 dB, sol kulakta ise 100 dB işitme eşiği elde edilmesine rağmen, DPOAE ölçümleri her iki kulakta normal olarak saptandı (Şekil 3).

Tartışma

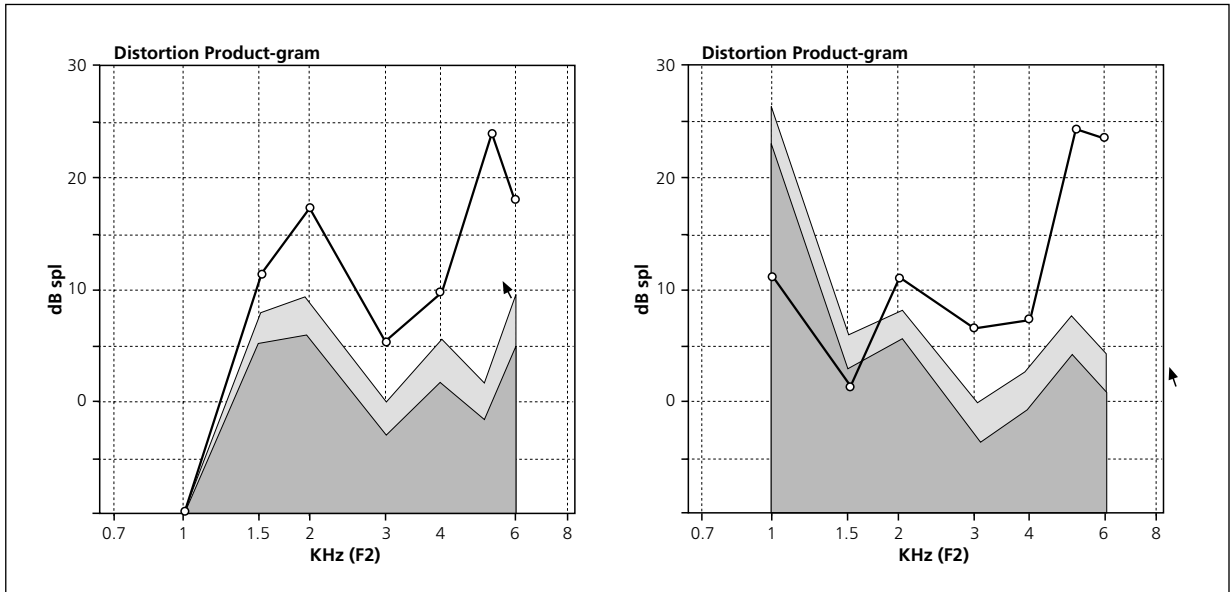
Bu çalışmada 3 olgumuzda belirlediğimiz, BERA ile ileri derecede veya total işitme kaybı saptanan, ancak DPOAE yanıtlarının normal olmasıyla karakterize olan, nadir bir odituar disfonksiyon; odituar nöropati olgusu tartışılmıştır.

Klasik olarak işitme kayıpları iletim tipi ve nörosensöriyel tip olarak ikiye ayrılmaktadır. Nörosensöriyel kayıplar da, koklear ve retrokoklear tip işitme kaybı subgruplarına ayrılmaktadır. Ancak bizim burada sunduğumuz olguların işitme kaybına neden olan lezyonun yeri tam olarak bilinmemektedir. Lezyon iç tüylü hücrelerden, 8. sinir gövdesine kadar bir yerde olmalıdır. Doyle patolojinin yerini "post-dış tüylü hücre" olarak adlandırmıştır.¹

Aslında bu tür olgular literatürde daha önce de tartışılmıştır. Yazarlar BERA ölçümlerinde eşik tayin edememelerine rağmen, ölçülebilir işitmesi olan olgulardan bahsetmişlerdir.²⁻⁷ Davis ve Hirsh bu özel durumu işitme kaybı şüphesi olan popülasyonun %0.5'inde olabileceğini tahmin etmişlerdir.² Soher, tüylü hücre aktivitesinde korunmayla beraber görülen BERA yanıtızlığının neonatal sarılık sonrası görülebileceğini belirtmiştir.⁸ Ancak OAE'ların keşfi ve klinikte sık kullanılmaya başlaması ile, literatürde bu tür yayınlar artmaya başlamıştır.^{1,9-13} Takip eden elektrofizyolojik çalışmalardan birinde Starr, 1991'de "odituar nöral senkronizasyon bozukluğu" terimini kullanmıştır.⁷ "Odituar nöropati" terimi ise ilk kez 1995 yılında Slinger tarafından kullanılmıştır.⁹ Daha sonra Starr da (1996) benzer özellikler gösteren vakalarını aynı terimi kullanarak



Şekil 2. Olgu 2'ye ait Dpgram sonuçları (sağ / sol).



Şekil 3. Olgu 3'e ait Dpgram sonuçları (sağ / sol).

yayınlanmıştır.¹⁴ Starr bozukluğun afferent odituar sistemin herhangi bir yerinde olabileceğini öne sürmüştür. Ona göre iç tüylü hücrelerden itibaren, 8. sinir gövdesine kadar olan tüm seviyelerde patoloji olabilir. Olguların MRI'ları da alınmış ancak elektrofizyolojik testlerde saptanan bozukluğu açıklayacak

bir bulgu elde edilmemiştir.¹⁴ Günümüzde iç tüylü hücre patolojisini, spiral ganglion patolojisinden ayıracak bir elektrofizyolojik test yoktur.¹ Post-mortem histolojik çalışmalar lezyonun yerini göstermek açısından bize yardımcı olabilir. Günümüze değin periferik nöropatilerle ilgili 2 postmortem ça-

lışma yayınlanmıştır.¹⁶ Spoendlin, Friedreich ataksi- li iki olguda korti organını normal, spiral ganglionu hasarlı bulmuştur.¹⁵ Hallpike ise herediter işitme kayıplı bir olguda tüylü hücreleri normal, spiral ganglion ve 8. sinir fibrillerini hasarlı olarak saptamıştır.

Bizim olgularımızda literatürde de genelde olduğu gibi herhangi bir altta yatan neden bulunamamıştır.¹ Ancak bazı çalışmalarda, kern ikterus, üremi, diabet, platin toksisitesi, respiratuar distres sendromu, hyalin membran hastalığı gibi altta yatan başka hastalıklar da bildirilmiştir.^{12,16,17} Yazarlar bu gibi durumların, iç tüylü hücrelerden, diğer nöral elemanlara kadar zararlı etkilerinin olabileceğini ileri sürmüşlerdir. Literatürde, odituvar nöropatili bir hastada mitokondrial enzim eksikliğinin saptandığı belirtilmiştir.¹² Deltenre (1997), neonatal periyodda major bir hastalık geçiren bebeklerin OAE kayıtları ile yetinilmemesi, BERA ölçümlerinin de yapılması gerektiğini savunmuştur.¹² Schöler, odituvar nöropatili 4 hastasını yayınladığı makalesinde, Transitory Evoked Otoacoustic Emissions (TEOAE) ve DPOAE'ların işitme taraması amaçlı kullanımının ciddi bir biçimde sorgulanması gerektiğini vurgulamıştır.¹³

Odituvar nöropatili olgularda terapötik yaklaşımlar da tartışmalıdır. Bu olgular diğer sensörinöral işitme kayıplı hastalardan farklı olarak ele alınmalıdır. Patoloji özellikle prelingual dönemde gelişmişse, olguların konuşmayı anlamaları son derece kötüdür.¹ Aynen retrokoklear işitme kayıplarında olduğu gibi, bu olgularda da işitme cihazları sınırlı oranda yardımcı olmaktadır. Ayrıca iç tüylü hücrelerin intakt olabileceği de göz önüne alınırsa, akustik travma yaratacağından, bazı olgularda kontrendike bile sayılabilir. Bu durumda hasta da, vereceği rahatsızlıklardan dolayı, cihazı kullanmak istemeyecektir. Cihazdan yarar gören olgularda bile diskriminasyon skoru artmamaktadır.¹ Doyle, her ne kadar bu konuda kötümser olsa da hasta aileleri ile görüşmeleri esnasında, onların da görüşleri doğrultusunda işitme yardımını önerebilmektedir.¹ Yazar aynı zamanda hiçbir erişkin hastasının cihazdan faydalanmadığını belirtmektedir. Erişkinler için dudak okuma egzersizlerini, pediatrik hastalar içinse işaret dili, dil ve konuşma terapilerini önermektedir. Çocukların vibrotaktil cihazlardan yarar görebileceğini belirtmiştir. Bu olgularda koklear implant kullanımı tartışmalıdır. Çünkü implant ile oluşan

elektriksel stimulusların, nöral aktiviteyi ne derece senkronize edebileceği bilinmemektedir. Bu bilgiler ışığında olgularımıza hemen işitme cihazı uygulaması önerilmemiştir. Olgulara odyoloji bölümümüzde konuşma terapileri uygulanmaktadır.

Sonuç

Odituvar nöropati insidansı henüz kesin olarak bilinmemekle beraber, sensorinöral işitme kayıplarına göre çok daha nadirdir. Otoakustik emisyonların rutin kullanıma girmesinden sonra bu tanı daha sıklıkla konmaya başlamıştır. Ancak bu tanıya ulaşılabilmesi için OAE'ların diğer odyolojik testlerle birlikte kullanılması gerekmektedir. Biz de bu amaçla olgularımızın işitme durumunu araştırırken, OAE'ları BERA ile beraber kullanmaktayız. Bu iki yöntemin bir diğerini tamamlamakta olduğu görüşünü taşımaktayız. Sadece BERA ile olgular değerlendirildiğinde, odituvar nöropati olgularını, klasik sensörinöral işitme kayıplarından ayırdetmek mümkün olmamaktadır. Sadece OAE kullanılırsa, emisyonlar normal olarak saptanacağından, odituvar nöropatili hastalar yanlışlıkla normal olarak kabul edilebilecektir. Bu nedenle birbirinin tamamlayıcısı olan bu iki tetkikin beraber kullanılması gerektiği sonucuna varılmıştır.

Kaynaklar

1. Doyle KJ, Sininge Y, Starr A. Auditory neuropathy in childhood. *Laryngoscope* 1998; 108(9): 1374-7.
2. Davis H, Hish SK. A slow brain stem response for low-frequency audiometry. *Audiology* 1979; 18(6): 445-61.
3. Chisin R, Perlman M, Sohmer H. Cochlear and brain stem responses in hearing loss following neonatal hyperbilirubinemia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1979; 88(3 Pt 1): 352-7.
4. Worthington DW, Peters JF. Quantifiable hearing and no ABR: paradox or error? *Ear Hear* 1980; 1(5): 281-5.
5. Stockard JE, Stockard JJ. Recording and analysing. Bases of Auditory Brain-stem Evoked Responses'da. Ed. Moore EJ. New York, Grune and Stratton, 1983; 255-86.
6. Kraus N, Özdamar Ö, Stein L ve ark. Absent auditory brain stem response: peripheral hearing loss or brain stem dysfunction? *Laryngoscope* 1984; 94(3): 400-6.
7. Starr A, McPherson D, Patterson J ve ark. Absence of both auditory evoked potentials and auditory percepts dependent on timing cues. *Brain* 1991; 114(Pt 3): 157-80.
8. Sohmer H. Auditory nerve and brainstem responses (ABR): physiological basis and clinical uses. *Neuromonitoring in Surgery'de*. Ed. Desmedt JE. Amsterdam, Elsevier, 1989; 23-47.
9. Sininge YS, Hood IJ, Starr A ve ark. Hearing loss due to auditory neuropathy. *Audiol Today* 1995; 7: 10-3.
10. Berlin CI, Hood IJ, Cecola RP ve ark. Does type I afferent neuron dysfunction reveal itself through lack of efferent suppression? *Hear Res* 1993; 65(1-2): 40-50.

- 11. Katona G, Büki B, Farkas Z, Pytel J, Simon-Nagy E, Hirschberg J.** Transitory evoked otoacoustic emissions (TEOAE) in child with profound hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1993; 26(3): 263-7.
- 12. Deltenre P, Mansbach AL, Bozet C ve ark.** Auditory neuropathy: a report on three cases with early onsets and major neonatal illnesses. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1997; 104(1): 17-22.
- 13. Schöler C, Schönweiler R, Ptok M.** Transitory evoked and distortion products of otoacoustic emissions in absent auditory evoked potentials. *HNO* 1997; 45(12): 1008-15.
- 14. Starr A, Picton TW, Sininger Y, Hood LJ, Berlin CI.** Auditory neuropathy. *Brain* 1996; 119(Pt 3): 741-53.
- 15. Spoendlin H.** Optic and cochleovestibular degenerations in hereditary ataxias. II. Temporal bone pathology in two cases of Friedreich's ataxia with vestibulo-cochlear disorders. *Brain* 1974; 97(1): 41-8.
- 16. Dublin W.** Central auditory pathology. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 95(3 Pt 2): 363-424.
- 17. Takeno S, Harrison RV, Ibrahim D ve ark.** Cochlear function after selective inner hair cell degeneration induced by carboplatin. *Hear Res* 1994; 75(1-2): 93-102.

İletişim Adresi: Dr. Tamer Erdem

İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi

Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı

MALATYA

Tel: (0422) 310 06 60 / 4603

e-posta: terdem71@hotmail.com