



DERLEME

GECİKMİŞ ENDOLENFATİK HİDROPSUN ETYOLOJİ, TANI VE TEDAVİSİ: DERLEME

Dr. Hayriye KARABULUT¹, Dr. Baran ACAR¹, Dr. Mehmet Ali BABADEMEZ¹, Dr. Emre GÜNBEY¹,
Dr. Muharrem DAĞLI², Dr. Rıza Murat KARAŞEN¹

¹Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz, Ankara, Türkiye ²Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz, Ankara, Türkiye

ÖZET

Giriş: Gecikmiş endolenfatik hidrops (GEH) daha önce tek taraflı ileri derecede veya total işitme kaybı olan hastalarda latent bir periyodu takiben ortaya çıkan ve bu özellikleriyle Meniere hastalığından ayırt edilebilen bir klinik durumdur. Semptomlar işitme kaybından 1 ile 74 yıl arasında değişen bir latent periyodu takiben ortaya çıkmaktadır. Sebepleri çocukluk döneminde idiyopatik sensörinöral işitme kaybı, viral labirentitler, fiziksel ve akustik travmalardır. İpsilateral, kontralateral ve bilateral olmak üzere 3 klinik tipi tanımlanmıştır. Medikal tedaviye yanıt vermeyen GEH hastalarında değişik cerrahi tedaviler kullanılmaktadır.

Hastalar ve Yöntem: Literatürde GEH ile ilgili yayınlanan klinik çalışmalar ve derlemeler sistematik olarak değerlendirildi ve yayınlanan toplam 308 GEH olgusu ile ilgili epidemiyolojik, etyolojik veriler, klinik özellikler, odyovestibüler bulgular, uygulanan tedavi yöntemleri ve başarı oranlarının analizi yapılarak derlendi.

Sonuçlar: Derlenen 308 GEH olgusunun 157'si ipsilateral, 133'ü kontralateral, 18'i ise bilateral GEH olarak tespit edilmiştir. Etiyolojide en sık çocukluk döneminde nedeni bilinmeyen işitme kaybı, bakteriyel enfeksiyonlar, ani işitme kaybı, kabakulak ve kafa travması mevcuttu. Elektronistagmografi (ENG) ve kalorik testlerinin sonuçları; 92 olgunun %69'unda anormal ENG bulguları, %76'sında anormal kalorik yanıt vardı. Medikal tedavide tuzsuz diyet ve diüretikler etkili bulunmuştur. İpsilateral olgularda labirentektomi, kontralateral olgularda endolenfatik kese cerrahisi en sık uygulanan ve en etkili bulunan yöntemlerdir.

Anahtar Sözcükler: Delayed endolenfatik hidrops, vertigo, işitme kaybı

ETIOLOGY, DIAGNOSIS AND TREATMENT OF DELAYED ENDOLYMPHATIC HYDROPS: A REVIEW

SUMMARY

Introduction: Delayed endolymphatic hydrops (DEH) is a clinical entity that is observed in patients with previously established unilateral profound hearing loss after a latency period and it differs from Meniere's disease with these features. The latency period can range from 1 to 74 years. Three types of DEH defined: ipsilateral, contralateral and bilateral types. When medical therapy fails, surgical treatment is indicated.

Patients and Methods: The literature is searched for clinical trials and review articles about DEH and they evaluated systematically. Epidemiologic and etiologic data, clinical features, audiovestibular findings and treatment methods of published 308 cases of DEH are grouped in packages and analysed.

Results: One hundred and fifty seven of 308 DEH cases were ipsilateral, 133 were contralateral and 18 were bilateral cases. The most common causes were unknown events during childhood, bacterial infections, sudden hearing loss, mumps and head trauma. In 92 cases, in which vestibular findings were published, %69 ENG abnormalities and %76 anormal caloric test were existed. Low salty diet and diuretics found to be effective in medical therapy. Labyrinthectomy is the most performed and effective method in the ipsilateral DEH cases, still endolymphatic sac surgery is the only and most effective method in the contralateral DEH cases.

Keywords: Delayed endolymphatic hydrops, vertigo, hearing loss

GİRİŞ

Gecikmiş endolenfatik hidrops (GEH) klinik olarak sağırılık veya ileri derecede işitme kaybı varlığında aynı veya karşı kulakta meydana gelen endolenfatik hidrops (EH) semptomlarıdır.

İletişim kurulacak yazar: Dr. Hayriye Karabulut Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz, Ankara, Türkiye, E-mail: drhayriye@hotmail.com

Gönderilme tarihi: 17 Nisan 2009, revizyonun gönderildiği tarih: 28 Temmuz 2009, yayın için kabul edilme tarihi: 28 Temmuz 2009

Meniere Hastalığı (MH) ise daha önce normal işitme ve vestibüler fonksiyonu olan bir veya her iki kulakta meydana gelmektedir¹. Bu klinik durum ilk olarak 1971 yılında Kamei tarafından tanımlanmış olup klinik özellikleri sonraki çalışmalarda ayrıntılı olarak tarif edilmiştir²⁻⁶.

Schuknecht tarafından GEH'nin ipsilateral, kontralateral ve bilateral olmak üzere 3 formu tarif edilmiştir¹. İpsilateral GEH bir kulakta erken başlangıçlı ileri derecede veya total işitme kaybı ve



bir latent periyodu takiben aynı kulakta gelişen MH tipi vertigo atakları, tinnitus, basınç veya dolgunluk hissi ile karakterizedir. İpsilateral GEH'ye çoğunlukla bulantı ve kusma da eşlik etmektedir. Kontralateral GEH'de işitme kaybının olduğu kulağın karşı tarafında latent bir periyodu takiben fluktuan veya progresif işitme kaybı bulunur. Bilateral olgularda ise daha önceden her iki kulakta işitme kaybı ve yıllar sonra başlayan semptomatik EH görülür⁴. Semptomların başlangıç yaşı genellikle geç çocukluk ve adolesan dönemde, ortalama 20- 40 yaş arası ve 1 ile 74 yıl arası değişebilen bir latent periyodu takiben meydana gelmektedir. Hastalığın juvenil tek taraflı sağırılığı bulunan hastalardaki insidansı %30, genel popülasyondaki prevalansı ise MH'ye yakın olup %0.05 gibi yüksek bir rakamdır^{5,7}.

GEH'nin endolenf üretimini düzenleyen yapıların hasar görmesi sonucu oluştuğu düşünülmektedir^{2,8}. Schuknecht, kontralateral GEH'li iki hastanın temporal kemiğinin histopatolojik analizini yapmış, işitme kaybı bulunan kulaklarda viral labirentitle uyumlu, işitmesi iyi olan kulaklarda ise MH'ye benzer bulgular saptamıştır¹.

En sık belirlenen sebepler inflamasyon, viral veya bakteriyel labirentitler, kabakulak, kızamık, mastoidit, influenza, menenjit, kafa travması, akustik travma ve konjenital sitomegalovirus, rubella enfeksiyonları ve çocukluk döneminde iç kulak hasarına yol açan diğer nedenlerdir. Olguların önemli bir kısmında ise çocukluk döneminde oluşan işitme kaybının nedeni bilinmemektedir^{9,10}.

GEH olgularına yaklaşım, bu olguların takibi ve tedaviye yanıtın izlenmesi; dengesizlik ve baş dönmesi ile başvuran tüm hastalarda olduğu gibi dikkatli anamnez, otolaringolojik değerlendirme, tam kan sayımı, rutin biyokimya, odyolojik değerlendirme, kalorik test, ENG, radyolojik incelemeler ve gerek görülen olgularda dehidrasyon testini içeren ayrıntılı bir değerlendirme yapılmıştır¹¹.

GEH tedavisinde ilk seçenek medikal tedavidir. Ancak hastaların yarısından daha azı vazodilatör, labirentin sedatifler, diüretikler,

hiperbarik oksijen tedavisi, tuzsuz diyet ve psikolojik destekten oluşan konservatif tedavilere cevap vermektedir. Medikal tedaviye dirençli olgularda cerrahi endikasyonu vardır. Cerrahinin tipi ise GEH'nin ipsilateral veya kontralateral olmasına göre değişir¹¹. İpsilateral GEH'li hastalarda labirentektomi küratif olarak kabul edilirken diğer yöntemler endolenfatik kese cerrahisi (EKC), kokleosak-külotomi, vestibüler nörektomi ve aminoglizozitlerin değişik yöntemlerle perfüzyonudur. Hicks ve Wright kontralateral hidropslu hastalarda EKC'nin göreceli olarak güvenli olduğunu ve vertigoyu elimine etmek veya kontrol altına almak ve işitmeyi elde etmek veya geliştirmek için imkan sağladığını, işitme kaybı açısından düşük risk taşıdığını belirtmişlerdir^{4,12}.

GEH'nin klinik bir antite olarak ilk tanımlandığı ve bu hastalığın temel karakteristiklerini ortaya koyan çalışmalardan günümüze kadar yapılan değişik çalışmalar GEH'in etyolojisi, odyovestibüler ve histopatolojik bulguları, klinik formları, MH ile ilişkisi, değişik tedavi modaliteleri ve bu tedavilere klinik yanıtın belirlenmesi gibi alanlarda çok değerli bilgiler sunmuştur. Bu çalışmada, literatürde GEH ile ilgili klinik çalışmalar taranmış ve derleme yapılmıştır. Yayınlanan çalışmalardaki toplam 308 GEH olgusu ile ilgili epidemiyolojik, etyolojik veriler, klinik özellikler, odyovestibüler bulgular, uygulanan tedavi yöntemleri ve başarı oranlarının analizi yapılmıştır. Değerlendirilen çalışmalar ve elde edilen veriler Tablo-1'de gösterilmiştir.

HASTALAR VE YÖNTEM

Çeşitli merkezlerde 1961- 2007 yılları arasında yayınlanan işitme kaybı ve/veya baş dönmesi, dengesizlik, kulakta basınç, dolgunluk hissi gibi değişik hidrops semptomlarıyla başvurmış, odyovestibüler testleri ve ayrıntılı değerlendirmeleri yapılmış, tedavileri takip edilmiş olan 308 GEH olgusu incelenmiş ve etyoloji, tanı, tedavi yöntem ve sonuçları derlenmiştir. İncelenen olguların 157'si (%50.9) ipsilateral, 133'si (%43.1) kontralateral, 18'i (%6) ise bilateral GEH olgusu idi.



Tablo-1: Değerlendirilen klinik çalışma ve derlemelerden elde edilen veriler

	Etyolojik Veriler	Odyolojik testler (SSO)	Vestibüler testler (Kalorik, ENG)	Uygulanan Cerrahi Tipi ve Başarısı
Hicks GW, 1988, Derleme	+	-	-	+
Schuknecht HF, 1990, Derleme	+	-	+	+
Harris ve ark. , 1994 , Klinik çalışma	+	+		
Huang TS, 2001, Klinik Çalışma ve Derleme	+	-	-	+
Pollak L, 2004, Klinik Çalışma	+	+	+	+
Kamei T, 2004, Derleme	+	+	-	-
Suzuki ve ark. , 2006 Klinik çalışma	+	+		
Fujino, 2007, Klinik Çalışma	+	+	-	+
Dodson, 2007, Klinik Çalışma	+	-	-	+

BULGULAR

İncelenen 308 hastanın başvuru esnasındaki yaş ortalaması 41.1 (6- 74 yaş) olup işitme kaybının başlangıç yaşı ortalama 11.9 iken bu yaş ortalaması ipsilateral olgularda 12.8, kontralateral olgularda 11.1 ve bilateral olgularda ise 11 olarak tespit edilmiştir. Hastalarda hidrops semptomlarının başlama yaşının ortalama 35.2 olduğu bulunmuş olup işitme kaybının başlama yaşı ile hidrops semptomları arasında geçen latent süre ortalama 23.7 yıl olarak bildirilmiştir. Bu süre ipsilateral olgularda ortalama 22.2 yıl, kontralateral olgularda 25,6 yıl ve bilateral olgularda 20.4 yıl şeklinde rapor edilmiştir. Hastaların bu dağılımları ile ilgili veriler Tablo-2'de sunulmuştur. Bu hastalardan yalnızca 53'ünün cinsiyet bilgilerine ulaşılmış, bunlardan 39'u kadın (%73.5), 14'ü erkek (%26.5) olarak rapor edilmiştir. İpsilateral ve kontralateral olgular arasında ise cinsiyet bakımından önemli bir fark olmadığı gözlenmiştir.

Bu hastalarda geçmişte meydana gelen işitme kaybı etyolojilerine bakıldığında en sık nedenlerin viral labirentitler, kabakulak, çocukluk döneminde geçirilen ateşli hastalıklar, menenjit, akustik travma, kafa travması, ani işitme kaybı olarak sayılabilir. Etiyolojiyle ilgili dağılım Tablo-3'te gösterilmektedir.

Olguların saf ses odyogram (SSO) örneklerinde ipsilateral formda etkilenen kulakta total veya çok ileri derecede, daha nadir olarak orta ve ileri derecede sensörinöral işitme kaybı izlenirken, karşı kulakların normal olduğu görülmektedir. Kontralateral formda ise bir kulakta total veya ileri derecede işitme kaybı mevcutken karşı kulakta

çoğunlukla düşük frekansların daha az sıklıkla ise orta veya yüksek frekansların etkilendiği görülmüştür.

Hastaların yalnızca 92'sinde vestibüler testlerin sonuçları yayınlanmıştır. Bunlardan 63 hastada (%69) anormal ENG bulguları elde edilmiştir. Bu bulgular spontan nistagmus, azalmış vestibüler yanıt ve yön üstünlüğünü içermekte olup hastaların 70'inde (%76) anormal kalorik test; 54'ünde (%59) kanal parezisi tespit edilmiştir. Kalorik test sonuçları mevcut olan 62 ipsilateral olgunun 44'ünde (%71) azalmış kalorik yanıt alınırken, 8 olguda (%13) buzlu suyla yanıt alınmadığı bildirilmiştir. Otuz kontralateral hastada hidropik kulakların 12'sinde (%40) kalorik testlerde yanıt alınmazken, bunlardan 8'inde (%27) bilateral yanıt alınamamıştır. Kontralateral GEH hastalarının 11'inde (%37) azalmış yanıt alınırken 7 (%23) hastada ise normal yanıt alınmıştır (Tablo 4). Kanal parezisi saptanan hastaların % 82'sinde kanal parezisi ipsilateral veya kontralateral hidropik kulakta saptanmış olup 36 olguda (%39) ise komplet kanal parezisi, 35 hastada (%38) yön üstünlüğü rapor edilmiştir. Ayrıca olguların 16'sında (% 17) Romberg testi anormal olarak saptanmıştır. Olguların 56'sının SSO'ları yayınlanmıştır. Fujino, 6 ipsilateral GEH olgusunun SSO ortalamasını 69 dB, 22 kontralateral olguda hidropslu kulakların SSO ortalamasını 32dB olarak bildirmiştir.

Medikal tedavide en sık diüretikler, vestibüler sedatifler ve vazodilatatör ajanlar kullanılmış, diüretikler içerisinde de en sık isosorbid, asetazolamid ve furosemid tercih edilmiştir¹⁵.



İpsilateral olguların 65'inde (%41) medikal tedavi yeterli olurken, 94'ünde (%59) bir veya daha fazla cerrahi prosedüre ihtiyaç duyulmuştur. Ayrıca medikal tedaviye yanıt vermeyen altı hastaya hiperbarik oksijen tedavisi uygulanmış ve bu hastaların dördünde bu tedaviyle semptomların kontrolü ve işitmede iyileşme kaydedilirken iki hastanın işitmeleri kötüleşmiştir. Cerrahi uygulanan 94 hastanın 78'ine transmastoid labirentektomi, 7 hastaya EKC, 5 hastaya kokleosakkülotomi, 3

hastaya streptomisin perfüzyonu ve 1 hastaya vestibüler nörektomi uygulanmıştır. Yüz on sekiz kontralateral GEH hastasından 99'u (%84) medikal tedavi ile izlenirken, 18 hastaya (%16) EKC, bu yöntemin başarısız olduğu bir hastaya da labirentektomi uygulanmıştır. Tedaviye yanıtın değerlendirilmesinde yine odyolojik ve vestibüler testlerden faydalanılmıştır^{1,11,12,15}. Uygulanan cerrahi prosedürler ve başarı oranları Tablo 5'te sunulmuştur.

Tablo-2: Hastaların Klinik Formlarına Göre İşitme Kaybı ve Semptomların Ortalama Başlangıç Yaşları ve Latent Süreler

	Hasta Sayısı	Başvuru Esnasında Yaş	İşitme Kaybının Başlangıç Yaşı	Hidrops Semptomlarının Başlangıç Yaşı	Latent Süre
İpsilateral GEH	157	41.4	12.8	35	22.2
Kontralateral GEH	133	41	11.1	36.1	25
Bilateral GEH	18	40.3	11	31.4	20.4
Toplam	308	41.1	11.9	35.2	23.7

Tablo 3: Hastaların Klinik Formlarına Göre Etiyoloji Dağılımı

	İpsilateral GEH	Kontralateral GEH	Bilateral GEH	Toplam
Çocukluk Döneminde Nedeni Bilinmeyen İşitme Kaybı	55	55	-	109
Erişkinlik Döneminde Nedeni Bilinmeyen İşitme Kaybı	8	6	-	14
Otitis Media ve Mastoidit	24	16	-	35
Ani İşitme Kaybı	18	15	-	31
Kafa Travması	15	6	3	24
Kabakulak	13	7	-	20
Kızamık	1	4	-	3
Viral Labirentit	3	2	5	10
Yüksek Ateş	4	7	-	11
Akustik Travma	6	4	3	13
Mastoidektomi	1	1	-	1
Menenjit	1	5	2	8
İnfluenza	1	-	-	1
İlaç İntoksikasyonu	2	-	-	2
Anaflaktik Şok	1	-	-	1
Konjenital İşitme Kaybı	3	5	5	9
Temporal Kemik Kırığı	1	-	-	1
Toplam	157	133	18	308



Tablo 4: İpsilateral ve Kontralateral 92 Olgunun Kalorik Test Yanıtları

	İpsilateral GEH	Kontralateral GEH
Kalorik Yanıt Yok (Buzlu Suyla)	8 (%13)	12 (%40)
Azalmış Kalorik Yanıt	44 (%71)	11 (%37)
Normal Kalorik Yanıt	10 (%16)	7 (%23)

Tablo 5: Cerrahi Prosedürler ve Başarı Oranları

	İpsilateral GEH	Başarı oranı	Kontralateral GEH	Başarı oranı
Labirentektomi	78	%82	1	%100
Endolenfatik Kese Cerrahisi	7	%57	18	%89
Kokleosakkülotomi	5	%80	-	-
Streptomisin Perfüzyonu	3	%100	-	-
Vestibüler Nörektomi	1	%100	-	-

TARTIŞMA

GEH ilk olarak Kamei tarafından 1971'de tanımlanmış, kısa bir süre sonra eşzamanlı olarak Nadol ve ark. 12 GEH olgusu, Wolfson ve Leiberman ise 5 GEH olgusu bildirmişlerdir^{2,3,6}. Kamei, juvenil unilateral total işitme işitme kaybı olan 89 hastayı 14 yıl boyunca takip etmiş ve hastaların 27'sinde (%30) episodik vertigo geliştiğini ayrıca bu hastaların 3'ünde karşı normal işiten kulakta fluktuan işitme kaybı geliştiğini tespit etmiştir⁶. Paparella ve Mancini ise akustik travma veya kafa travması sonrası MH benzeri semptomları olan 37 hasta bildirmişlerdir. Bu semptomlar hastaların birçoğunda travmadan birkaç yıl sonra başlamıştı¹³. Ylikoski tamamı ateşli silah gürültüsüne maruz kalan asker üzerinde yaptığı çalışmada 18 olguda GEH tespit etmiştir. Karmody konjenital, bilateral, şiddetli, sensörinöral işitme kaybı ile başvuran 4 hastada daha sonra EH'yi düşündüren vertigo ataklarının ortaya çıktığını bildirmiştir^{8,14}.

GEH, MH'den işitme kaybı öyküsü olan hastalarda belli bir latent periyodu takiben ortaya çıkması ve ipsilateral, kontralateral veya bilateral formlarının bulunması ile ayrılır. Bugüne kadar yapılan çalışmalar ipsilateral GEH formunun daha sık görüldüğünü ortaya koymuştur⁵. Mevcut derlemeye dahil edilen çalışmalarda da ipsilateral form GEH olgularının % 53.5'ini oluşturmuştur. Bu çalışmalardan yalnız Fujino, 26 GEH olgusundan 22'sinin kontralateral formda GEH olgusu olduğunu bildirmiştir¹⁵.

GEH semptomları genellikle 20- 40 yaş arası 1 ile 74 yıl gibi geniş aralıkta değişen latent bir dönem sonrası ortaya çıkmaktadır. Yapılan çalışmalarda cinsiyetle ilgili bir vurgu yapılmadığı ve

birçok çalışmada hastaların cinsiyet dağılımının bildirilmediği gözlenmiştir. Ancak cinsiyet dağılımının verildiği çalışmalardaki oranlar MH'dekine benzer şekilde kadın oranının daha yüksek olduğunu (%65 K, %35 E) ortaya koymuştur⁵.

Schuknecht ve Gulya, GEH ile MH'nin birbiri ile ilişkili olduğunu, GEH'nin bilinmeyen bir nedene bağlı sağırılığı olan hastalarda otolojik hasarlar sonucu ortaya çıkan klinik tablo olarak tanımlamıştır¹⁶. Unilateral veya bilateral konjenital işitme kayıpları ve koklear implantasyon uygulanan olgularda da yaşamlarının ilerleyen yıllarında GEH gelişebildiği bildirilmiş ancak bu durumlarla GEH'nin ilişkisi tam olarak aydınlatılamamıştır^{17,18}. GEH'de ailesel geçiş ise Dodson ve ark. tarafından 2 hastada bildirilmiştir. Konjenital CMV enfeksiyonunun da GEH ile ilişkili olduğu öne sürülmüştür¹⁹. Koga ve Westmore çocuklukta tek taraflı işitme kaybında en sık sebebin subklinik kabakulak olduğunu bildirmişlerdir^{20,21}. Schuknecht kontralateral GEH'de karşı kulak sağır olduğu dönemde işiten kulağın da bir viral atağa maruz kalabileceğini öne sürmüştür¹. Harris ve ark. ve Suzuki ve ark. kontralateral GEH bulunan olgularda Western blot analizi ile kontralateral GEH olgularında otoimmunitenin rolünü bildirmişlerdir. Harris ve ark. 7 kontralateral GEH olgusunun tamamında, Suzuki ve ark. ise 8 olgunun 6'sında Western blot analizinde en az bir reaktif bant tespit etmişlerdir^{22,23}.

GEH olgularının tanı ve takibinde SSO ve ENG kullanılmaktadır. Standart ENG test bataryası santral vestibüler ve oküler motor sistemini değerlendiren bakış testi, sakkadik göz hareketleri, oküler pursuit göz hareketleri ve optokinetik test ile



pozisyonel test ve kalorik testleri içermektedir. GEH hastalarında vertigo esnasında görülen spontan nistagmus genellikle horizontal veya horizontorotatuar tiptedir. Vertigo atakları arasında genellikle vestibüler semptomlar görülmemektedir⁵.

Whitaker²⁴, 20 GEH hastasının %20'sinde, Ylikoski⁸ ise 18 hastanın %6'sında pozisyonel nistagmus saptamıştır. Pollak GEH olgularında ilk defa vestibüler uyarılmış myojenik potansiyeller ve 'rotatory chair' içeren komple nöro-otolojik test bataryasını uygulamış ve hastaların %27'sinde spontan nistagmus ve %48'inde vestibulo-oküler refleks anormalliği tespit etmiştir²⁵. Aynı çalışmada, GEH'de anormal ENG sonuçları ile işitme kaybının şiddeti arasındaki ilişki olduğu bildirilmiştir. İncelenen odyovestibüler anormalliklerin sıklığı MH'de bildirilen oranlarla benzerlik göstermektedir. GEH'de endolenf rezorpsiyonu ile ilgili yapılarda hasara yol açan primer olayın hidrops semptomlarının başlangıcına kadar kompanze edildiği söylenebilir. Ayrıca günümüzde vestibüler uyarılmış myojenik potansiyeller (VEMP) kullanılarak uygulanan gliserol testi hem ipsilateral hem de kontralateral olgularda endolenfatik hidropsu saptamak için yararlı bulunmuştur⁵. Yapılan bir çalışmada odyogram tipleri yönünden MH ve kontralateral GEH hastalarının hidropik kulaklarında önemli farklılık olmadığı bildirilmiştir²⁵.

GEH'de medikal tedavinin temelini düşük tuzlu diyet ve diüretikler oluşturmaktadır¹⁹. Fujino diüretiklerle yaptığı bir çalışmada kontralateral GEH olgularında diüretik kullanılan dönemlerde işitmede iyileşme, diüretik kullanılmayan dönemlerde ise kötüleşme olduğunu bildirmiştir. İpsilateral GEH'de ise bu iki dönem arasında anlamlı bir fark tespit edilmemiştir¹⁵. Bu bilgiler ışığında kontralateral olguların diüretiklere daha iyi yanıt verdikleri söylenebilir. İpsilateral GEH'nin diüretiklere daha zayıf yanıt vermesinin nedeni açıklanamamıştır. Aynı çalışmada 6 hastaya hiperbarik oksijen tedavisi uygulanmış, bu hastalardan dördünde işitmede iyileşme ve semptomlarda düzelme gözlenirken 2 hastanın işitme düzeyleri kötüleşmiştir. Hiperbarik oksijen tedavisinin etki mekanizması iç kulakta tüylü hücrelerdeki hipoksik ortamı ortadan kaldırarak metabolizmayı normale çevirmesi ve daralmış veya tıkanmış endolenfatik yolda basınç etkisiyle iletimi yeniden sağlamasıdır. Hiperbarik oksijen tedavisinin GEH'deki etkinliğinin anlaşılabilmesi için daha yüksek hasta sayıları ile çalışmalara ihtiyaç duyulduğu açıktır¹⁵.

İpsilateral GEH'nin cerrahi tedavisinde labirentektomi en etkili yöntem olarak kabul edilmektedir. Değişik çalışmalarda %80 ile %100

arasında başarılı bulunurken bizim derlememizde bu oran %82 bulunmuştur. İşitmenin korunmaması yanı sıra fasiyal paralizi, BOS fistülü ve uzun süreli santral kompanzasyonun görülebilmesi ise labirentektominin dezavantajlarıdır.

EKC işitmenin korunduğu, güvenli bir cerrahi yöntemdir¹². EKC'nin başarı oranları değişik çalışmalarda vertigo kontrolünde yaklaşık olarak %70-95 arasında değişmektedir. EKC'de cerrahiye bağlı işitme kaybı oranı ise %2'nin altındadır. Çalışmamızda derlenen olgularda EKC'nin başarı oranı %57 bulunmuştur. İpsilateral GEH hastalarında semptomların kontrol altına alınması için EKC, kokleosakkülotomi ve streptomisin uygulaması tercihe bağlı olmakla beraber primer veya ardışık uygulamalar şeklinde labirentektomiye alternatif olarak uygulanabilir. Çalışmalar bu konservatif prosedürlerin vertigo kontrolü ve iç kulak yapılarını koruma yönünden birbirlerine eşit etkinliğe sahip prosedürler olduğunu göstermiştir¹¹.

Endolenfin kanaldan drene edildiği yöntem, keseden drene edilen EKC yöntemine göre daha yüksek işitme kaybı riskine sahiptir. Endolenfatik kese balon cerrahisi ilk olarak Huang tarafından tarif edilmiştir. Bu teknikte endolenfatik kese açılarak lümen içerisine kıvrılmış bir silastik şerit ile kese dışarıya açılarak çıkarılmaktadır. EKC kontralateral GEH hastalarının tek işiten veya iyi işiten kulaklarında en iyi cerrahi seçenektir¹². Eğer semptomlar nüks ederse revizyon EKC de primer EKC kadar etkilidir. Paparella ve Sajjadi revizyon kese cerrahisinin vertigoyu elimine ettiğini aynı zamanda bazı hastalarda işitmede de büyük iyileşmeler görüldüğünü belirtmişler, ayrıca revizyon cerrahisinin başarısızlık oranlarının da primer operasyona benzer olduğunu göstermişlerdir²⁶. Kontralateral GEH'de ise cerrahi tedavi daha zordur ve konservatif yöntemler başarısız olduğunda gündeme gelir. Bu hastalarda en önemli yöntem EKC'dir. Derlememizdeki kontralateral GEH olgularında uygulanan düşük cerrahi oran (19/118) özellikle geçmiş yıllarda bu formda cerrahinin başarısızlığına inanılması ve ipsilateral GEH olgularına göre medikal tedavi süresinin daha uzun tutulmasına bağlıdır. Gelecekte dirençli kontralateral GEH hastalarında EKC oranları artacaktır⁵.

Aminoglikozit grubu antibiyotikler iç kulağa topikal uygulandığında seçici olarak vestibüler sterosilyalar ve sensöriyel hücrelerde hasara yol açarken birinci nöronları intakt bırakır ve kokleada minimal zedelenmeye yol açar. Shea tekniğinde lateral semisirküler kanalın perilenfatik aralığına 25 µg/ml'lik streptomisin solüsyonundan 0.1 ml yavaş enjeksiyon yapılır. Teorik olarak perilenfatik



trabeküler ağ ve membrana limitans, streptomisin kokleaya dağılımını engellemekte veya etkisini azaltmaktadır, dolayısıyla bu yapılar koklear fonksiyonların olumsuz etkilenmesini engellemektedir. Shea 176 streptomisin uygulaması yapmış ve tüm vakalarda vertigoyu kontrol altına almıştır^{27,28}. Derlememizde streptomisin uygulaması yapılan 3 hastada vertigoda komplet düzelme görülmüş, her bir vakada opere olan kulakta vestibüler fonksiyonların hasarlanmasına bağlı olarak postoperatif kalorik teste yanıt alınamamıştır. Günümüzde total ve ileri derecedeki bilateral işitme kayıplarında koklear implantasyonun standart prosedür haline gelmesiyle işitme kaybı olan kulaklarda bile iç kulak yapılarını korumak giderek daha önem kazanmaktadır. Bununla birlikte işitmenin korunmasının çok önemli olduğu kontralateral veya bilateal GEH hastalarında topikal streptomisin uygulaması önerilmemektedir. Çünkü uygun streptomisin dozunu sağlamak problemlidir. Ayrıca enjeksiyonun hızı, basıncı ve streptomisin miktarının kokleaya vereceği zarar tam olarak anlaşılammamaktadır¹¹.

Vestibüler sinirin kesilmesi uzun dönemde vertigoyu kontrol altına almak için EKC cerrahisinden daha etkili bir yöntemdir ancak vestibüler sinirin kesilmesi teknik olarak zor, morbiditesi yüksek ve iç kulak fonksiyonları için yüksek risk taşıyan bir yöntemdir. Bununla birlikte Silverstein vakalarının hiçbirinde total işitme kaybı meydana gelmediğini belirtmiştir²⁹.

GEH'de uygulanan bir başka prosedürde ise yuvarlak pencere mikro-cath adı verilen perfüzyon aleti, bir mikropompa ile tasarlanmış ve gentamisin kontrollü dozlarda dağılımını sağlamaktadır. Gentamisin yuvarlak pencere membranından iç kulağa geçişi bu şekilde arttırılmaktadır. Bu teknik, koklear fonksiyonları koruyarak vestibüler reseptörlere uygun gentamisin toksisitesini sağlama imkanı vermektedir. Streptomisin, gentamisin gibi ototoksik ajanlarla hidrops semptomlarının devamlı kontrol altına alınabilmesi total implante edilebilen mikrodozaj sistemleri uygulanmaya başladığında mümkün olabilecektir³⁰.

SONUÇ

GEH konjenital veya edinilmiş işitme kaybı bulunan olgularda bir latent peryodu takiben ortaya çıkan endolenfatik hidrops semptomlarıdır. Hastalığın ipsilateral, kontralateral ve bilateral olmak üzere üç formu bulunur. Etiyolojide viral labirentitler başta olmak üzere birçok neden bulunmasına karşın olguların önemli bir kısmında endolenf rezorbsiyonundaki gecikmiş fonksiyon bozukluğunun

nedeni bilinmemektedir. GEH'de MH'ye benzer vestibüler bulgular mevcuttur. Medikal tedavide düşük tuzlu diyet ve diüretikler etkili bulunmuştur. İpsilateral GEH'de primer tedavi olarak konservatif yöntemlerden EKC, kokleosakkülotomi ve aminoglikozit perfüzyonu, yanıt alınamayan olgularda en etkili destrüktif yöntem olan labirentektominin uygulanması en uygun yaklaşım olarak görülmektedir. Kontralateral GEH'de ise günümüzde en önemli cerrahi seçenek EKC'dir. Ülkemizde yaygınlaştırılan yenidoğan işitme taramalarıyla tespit edilen tek taraflı işitme kayıplarının uzun dönem takipleriyle yapılacak kohort çalışmaları GEH'nin ülkemizdeki sıklığı hakkında önemli bilgiler sağlayacaktır.

KAYNAKLAR

1. Schuknecht HF, Suzuka Y, Zimmermann C. Delayed endolymphatic hydrops and its relationship to Meniere's disease. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1990 Nov;99(11):843-53.Review
2. Nadol JB Jr, Weiss AD, Parker SW. Vertigo of delayed onset after sudden deafness. Ann Otol Rhinol Laryngol 1975; 84:841-6
3. Wolfson RJ, Leiberman A. Unilateral deafness with subsequent vertigo. Laryngoscope 1975; 85:1762-6
4. Schuknecht HF. Delayed endolymphatic hydrops. Ann Otol Rhinol Laryngol 1978;87:743-8
5. Kamei T. Delayed endolymphatic hyrops as a clinical entity. Int Tinnitus J.2004;10(2):137-43 Review
6. Kamei T. Delayed vertigo. In:Hood JD, ed. Vestibular mechanisms in health and disease. London, England: Academic Pres, 1978:369-80
7. Lambert PRi Delayed vertigo and profound sensorineural hearing loss. Laryngoscope 1985;95: 1541-1544
8. Ylikoski J: Delayed endolymphatic hyrops syndrome after heavy exposure to impulse noise. Am J Otol 9:282-285, 1988
9. LeLiever, W. C and Barber, H. O. : Delayed endolymphatic hyrops. J. Otolaryngol. , 9(5): 375-379, 1980
10. Huygen PL, Admiraal RJ. Audiovestibuler sequelae of congenital cytomegalovirus infection in 3 children presumably representing 3 symptomatically different types of delayed endolymphatic hyrops. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 35:143-154, 1996
11. Huang TS, Lin CC. Delayed endolymphatic hyrops: study and review of clinical implications and surgical treatment. Ear Nose Throat J. 2001 Feb; 80(2): 76-8, 81-2, 84 passim.
12. Hicks GW, Wright JW III. Delayed endolymphatic hyrops: A review of 15 cases. Laryngoscope 1988; 98: 840-5
13. Paparella MM, Mancini F. Trauma and Meniere's syndrome. Laryngoscope 1983; 93: 1004-12
14. Karmody CS. Congenital deafness and episodic vertigo. Otolaryngol Head Neck Surg 1982; 90:602-5



15. Fujino K, Naito Y, Endo T, Kanemaru S, Hiraumi H, Tsuji J, Ito J. Clinical characteristics of delayed endolymphatic hyrops: long-term results of hearing and efficacy of hyperbaric oxygenation therapy. *Acta Otolaryngol Suppl.* 2007 Feb; (557): 22-5
16. Schuknecht HF, Gulya AJ. 1983. Endolymphatic hyrops. An overview and classification. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 106: 1-20
17. Fina M, Skinner M, Goebel JA, Piccirillo JF, Neely JG, Black O. 2003. Vestibular dysfunction after cochlear implantation. *Otol Neurotol* 24: 234-242
18. Kubo T, Yamamoto K, Iwaki T, Doi K, Tamura M. 2001. Different forms of dizziness occurring after cochlear implant. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 258: 9-12
19. Dodson KM, Kamei T, Sismanis A, Nance WE. Familial unilateral deafness and delayed endolymphatic hyrops. *Am J Med Genet A.* 2007 Jul. 15; 143A (14): 1661-5
20. Koga K, Kawashiro N, Nakayama T, Makino S. Immunological study on association between mumps and infantile unilateral deafness. *Acta Otolaryngol Suppl* 1988; 456: 55-60
21. Westmore GA, Pickard BH, Stern H. Isolation of mumps virus from the inner ear after sudden deafness. *Br Med J* 1979; 1: 14-5
22. Haris J.P, Aframian D. Role of autoimmunity in contralateral delayed endolymphatic hydrops. *The Am J Otology* 1994;15(6): 710-17
23. Suzuki M, Hanamitsu M, Kitanishi T, Kohzaki H, Kitano H. Autoantibodies against inner ear proteins in patients with delayed endolymphatic hydrops and unilateral juvenile deafness. *Acta Otolaryngol.* 2006;126(2):117-21
24. Whitaker SR, Charbonneau RP, Laue PJ, et al: Delayed endolymphatic hyrops following cochlear trauma, in Filipino R, Barbara M (eds): *Meniere's Disease-Perspectives in the '90s.* Kugler Publication, 1994, pp51-57
25. Pollak L. Audiovestibular findings in patients with delayed and idiopathic endolymphatic hyrops: a comparative study. *Am J Otolaryngol.* 2004 May-Jun; 25(3): 151-6
26. Paparella MM, Sajjadi H. Endolymphatic sac revision for recurrent Meniere's disease. *Am J Otol* 1988; 9: 441-7
27. Meza G, López I, Paredes MA, Peñaloza Y, Poblano A. Cellular target of streptomycin in the internal ear. *Acta Otolaryngol* 1989; 107: 406-11
28. Shea JJ, Norris CH. Streptomycin perfusion of the labyrinth. *Acta Otolaryngol Suppl* 1991; 485: 123-30
29. Silverstein H, Norrell H, Haberkamp T. A comparison of retrosigmoid IAC, retrolabyrinthine and middle fossa vestibular neurectomy for treatment of vertigo. *Laryngoscope* 1987;97:165-73
30. Schrab B, Lenarz T, Heerman R. Use of the round window microcath to inner ear therapy- results of a placebo-controlled, prospective study on chronic tinnitus. *Laryngorhinotol* 2004 Mar; 83(3): 164-72]