

Bölüm 19

OTOSKLEROZ

Nagihan GÜLHAN YAŞAR¹

GİRİŞ

Otoskleroz yalnızca otik kapsüle özgün kemik dokuyu etkileyen, değişken penetrasyon ve ekspresyonuyla otozomal dominant geçiş gösteren, progresif bir hastalıktır. Kemik labirent dışında diğer kraniyal kemikleri etkilemediği gösterilmiştir. Klinik olarak hastada iletim tipi işitme kaybı, mikst tip işitme kaybı ya da yalnızca sensörinöral işitme kaybı görülebilir.(1, 2)

TARİHÇE

Toynbee (1860) ilk defa stapes fiksasyonu ile oluşan işitme kaybını tanımlamıştır.(3) Daha sonra 1893'te Politzer stapes fiksasyonu ile oluşan tabloyu "otoskleroz" olarak adlandırmıştır. Siebenmann yaptığı mikroskobik incelemeler sonrasında bu tabloyu "otospongioz" olarak tanımlamıştır. (1)

1876'da Kessel ile başlayan stapedektomi, 20. yüzyılın ortasına kadar popülerliğini korumuş olup 1956'da Shea'nın Teflon stapes protezi kullanılarak gerçekleştirdiği ilk modern stapedektomi stapes cerrahisinde yeni bir dönemin başlangıcı olmuştur.(4)

EPİDEMİYOLOJİ

Otoskleroz erişkinlerde ilerleyici iletim tipi işitme kaybına en sık yol açan hastalıktır.

Kadınlarda görülme oranı erkeklere oranla 2 kat daha fazladır. Ayrıca gebeliğin de hastalığın

progresyonunda %30-60 oranında etkili olduğunu belirten çalışmalar mevcuttur. (5, 6)

İşitme kaybı vakaların %70-80'inde bilateral olarak ortaya çıkar.(7) İşitme kaybı genellikle ergenlikte veya 20'li yaşların başında başlar, ancak 30'lu veya 40'lı yaşların başına kadar bulgu veremeyebilir. (1)

Toplumda görülme sıklığı ile ilgili değişik oranlar mevcuttur ancak ortalama prevalans %0,3 olarak kabul edilebilir.(8) Kafkas ırkında daha sık gözlenir. Asyalılarda ve siyahılarda klinik otoskleroz oranı çok daha düşüktür.(9)

ETYOLOJİ

Son yüzyılda, otoskleroz etiolojisinde yer alan faktörleri belirlemek için yüzlerce çalışma yapılmıştır. Bu çalışmalar çeşitli etiyolojik faktörleri içerir ve birçok teori öne sürülmesine rağmen, hastalığın gelişim süreci belirsizliğini korur.

Hastalığın belli popülasyonlarda daha sık görülmesi araştırmacıları hastalığın genetik bir hastalık olabileceği hipotezine yönlendirmiştir. Günümüzde otosklerozun kalıtım yolu hakkında bir fikir birliği oluşmuştur. Hastalık otozomal dominant olarak katılır ancak inkomplet penetrasyon gösterir.(10) Epidemiyolojik temelli çalışmalarla penetrasyonun % 40 oranında olduğu tahmin edilmektedir.(7)

Tip I kollajen, COL1A1 ve COL1A2 genlerindeki kusurlar osteogenezis imperfekta ile ilişkilidir. Farklı mutasyonlar, tip I kollajende farklı de-

¹ Uzman Doktor Ankara Şehir Hastanesi KBB Kliniği nagihanguhan@hotmail.com

Tinnitus

Operasyon sonrası yeni başlayan tinnitus sıklıkla seröz labirentit ile ilişkilendirilir ve geçicidir. (1)

Fasiyal paralizi

Operasyon sırasında sinir hasarlanmadıysa sıklıkla lokal anesteziye bağlı geçici parezi şeklinde görülür. Sıklıkla birkaç saat içinde düzelir. Fasiyal sinir travmasına bağlı paralizi oluşması durumunda fasiyal dekompresyon yapılması gerekebilir. (28)

Tat bozukluğu

Operasyon sonrası hastaların %9 unda görülür. Sıklıkla sinirin gerilmesine bağlıdır. Bu semptomun 3-4 ay içinde düzelmesi beklenir.

Perilenf fistülü

Operasyon sonrası baş dönmesi ve dalgalı sensorinöral işitme kaybı görülmesi durumunda akla gelmelidir. Görülme oranları çalışmalar arasında farklılık gösterir. (%3-%10) (31, 32)

Perilenf fistülü stapedektomi operasyonlarında fenestrasyon operasyonlarından daha sık görülür. Revizyon ameliyatta protez dikkatlice çıkarılarak taban üzerinde greft serilir ve protez tekrar yerleştirilir. (1)

İnkus uzun kolunun erimesi

Uzun dönemde görülen bir komplikasyondur. Sıklıkla yerleştirilen protezin inkus uzun kolunu sıkarak beslenmesinin bozulmasına yol açması sonucu oluşur. (28)

SONUÇ

Otosklerozun neden olduğu işitme kaybı, 20'li yaşlarda başlayan progresif iletim tipi işitme kaybıdır. Hastalarda sensorinöral işitme kaybı da görülebilir. Anamnez ve odyolojik değerlendirme tanı koyma sürecinin en önemli kısmını oluşturur. Cerrahi otosklerozda tedavinin esasını oluştursa da medikal tedavi ve işitme cihazları da seçenek olarak akılda tutulmalı ve hastaya sunulmalıdır.

Kaynakça

1. Flint. Cummings Otolaryngology, Sixth Editon: Elsevier; 2015.
2. Wang P-C, Merchant SN, McKenna MJ, Glynn RJ, Nadol JJ. Does otosclerosis occur only in the temporal bone? The American journal of otology. 1999;20(2):162-5.
3. Toynbee J. The diseases of the ear: their nature, diagnosis, and treatment: Blanchard and Lea; 1860.
4. Häusler R. General history of stapedectomy. Otosclerosis and stapes surgery. 65: Karger Publishers; 2007. p. 1-5.
5. Larsson A. Otosclerosis. A genetic and clinical study. Acta oto-laryngologica Supplementum. 1960;154:1-86.
6. Morrison AW. Genetic factors in otosclerosis. Annals of the Royal College of Surgeons of England. 1967;41(2):202.
7. Menger D, Tange R. The aetiology of otosclerosis: a review of the literature. Clinical Otolaryngology & Allied Sciences. 2003;28(2):112-20.
8. Declau F, Van Spaendonck M, Timmermans J, Michaels L, Liang J, Qiu J, et al. Prevalence of otosclerosis in an unselected series of temporal bones. Otolaryngology. 2001;22(5):596-602.
9. Altmann F, Glasgold A, Macduff JP. XXX The Incidence of Otosclerosis as Related to Race and Sex. Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology. 1967;76(2):377-92.
10. Ben SA, Bonaiti-Pellie C, Belkahia A, editors. A genetic study of otosclerosis in a population living in the north of Tunisia. Annales de genetique; 1993.
11. McKenna MJ, Kristiansen AG, Bartley ML, Rogus JJ, Haines JL. Association of COL1A1 and otosclerosis: evidence for a shared genetic etiology with mild osteogenesis imperfecta. The American journal of otology. 1998;19(5):604-10.
12. McKenna MJ, Mills BG. Ultrastructural and immunohistochemical evidence of measles virus in active otosclerosis. Acta Oto-Laryngologica. 1989;108(sup470):130-40.
13. Niedermeyer H, Arnold W. Otosclerosis and measles virus-association or causation? ORL. 2008;70(1):63-70.
14. de Souza C, Goycoolea MV, Sperling NM. Otosclerosis: diagnosis, evaluation, pathology, surgical techniques, and outcomes: Plural Publishing; 2014.
15. Emmett J. Physical examination and clinical evaluation of the patient with otosclerosis. Otolaryngologic clinics of North America. 1993;26(3):353-7.
16. Gristwood RE, Venables WN. Otosclerosis and chronic tinnitus. Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology. 2003;112(5):398-403.
17. Foster MF, Backous DD. Clinical evaluation of the patient with otosclerosis. Otolaryngologic Clinics of North America. 2018;51(2):319-26.
18. Blakley BW, Siddique S. A qualitative explanation of the Weber test. Otolaryngology—Head and Neck Surgery. 1999;120(1):1-4.
19. Chole RA, Cook GB. The Rinne test for conductive deafness: a critical reappraisal. Archives of Otolaryngology—Head & Neck Surgery. 1988;114(4):399-403.
20. Carhart R. Clinical application of bone conduction audiometry. Archives of otolaryngology. 1950;51(6):798-808.

21. Belgin E, Şahlı A. Temel odyoloji. Ankara, Güneş tıp kitapları. 2015.
22. Cruise A, Singh A, Quiney R. Sodium fluoride in otosclerosis treatment. The Journal of Laryngology & Otology. 2010;124(6):583-6.
23. Shambaugh GE, Scott A. Sodium fluoride for arrest of otosclerosis: theoretical considerations. Archives of Otolaryngology. 1964;80(3):263-70.
24. Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD. Head & neck surgery--otolaryngology: Lippincott Williams & Wilkins; 2006.
25. Arnold W, Häusler R. Otosclerosis and stapes surgery: Karger Medical and Scientific Publishers; 2007.
26. Yetişer S. OTOSKLEROZ; Güncel tanı ve tedavi yaklaşımları. yetişer s, editor. istanbul: ege reklam basım sanatları; 2014.
27. Mangham JC. Reducing footplate complications in small fenestra microdrill stapedotomy. The American journal of otology. 1993;14(2):118-21.
28. Özbilen S. otoskleroz. In: Gerçeker M, editor. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları ve Baş Boyun Cerrahisi. Ankara: MN Medikal & Nobel Tıp Kitabevi; 2014. p. 121-49.
29. Wiet R, Harvey S, Bauer G. Complications in stapes surgery. Options for prevention and management. Otolaryngologic Clinics of North America. 1993;26(3):471-90.
30. Sheehy JL, Nelson EA, House HP. Revision stapedectomy: a review of 258 cases. The Laryngoscope. 1981;91(1):43-51.
31. Feldman BA, Schuknecht HF. III. Experiences with revision stapedectomy procedures. The Laryngoscope. 1970;80(8):1281-91.
32. Glasscock III ME, McKennan KX, Levine SC. Revision stapedectomy surgery. Otolaryngology—Head and Neck Surgery. 1987;96(2):141-8.