

IgA NEFROPATİSİ VE SENSÖRİNÖRAL İŞİTME AZLIĞI BİRLİKTELİĞİ

Dr. Caner Şahin

Şebinkarahisar Devlet Hastanesi KBB Bölümü, Giresun

ÖZET

Kulak ve böbrek hastalıkları arasında iyi tanımlanmış bir ilişki mevcuttur. Alport sendromu, nefrit ve işitme azlığı ile seyreden hastalıklar arasında en bilineni olmakla birlikte, diğer nefropatilerde bu bulgularla seyredebilir. Bu nedenle her nefrit ve işitme azlığı birlikteliği Alport sendromu olarak yorumlanmamalıdır. Vaka takdimimizde sensörinöral işitme azlığına neden

olabilecek olası hastalıklardan IgA nefropatisi ve işitme azlığı olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

IgA nefropatisi, işitme azlığının olası etiyolojik faktörlerinden olup, bu birliktelik ispatı için klinik/ prekli-nik çalışmalar yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: İşitme azlığı, sensörinöral, IgA nefropati Nobel Med 2011; 7(2): 114-116

ASSOCIATION OF SENSORINEURAL HEARING LOSS AND IgA NEPHROPATHY

ABSTRACT

A relation between kidney and inner ear diseases are well established. Alport's syndrome is the most known disorder with familial nephritis and deafness, but other types of nephropathy have been occasionally associated with hereditary hearing loss. Nephritis with deafness should

not be equated with the diagnosis of Alport's syndrome. IgA nephropathy and hearing loss is very rare in the literature. In our case report we present a possible cause of sensorineural hearing loss, IgA nephropathy in the light of the literature. IgA nephropathy is a possible cause of sensorineural hearing loss and there has to be made clinic/ preclinic studies to prove this association.

Key Words: Hearing loss, sensorineural, IgA nephropathy Nobel Med 2011; 7(2): 114-116

GİRİŞ

İşitme azlığı, kulak burun boğaz hekimlerinin günlük pratikte sık karşılaştıkları semptomlardandır. Sensörinöral işitme azlığına neden olabilen birçok hastalık mevcuttur (Tablo). Sensörinöral işitme azlığı yapabilen nedenlerden biri de nefropatilerdir. Kulak ve böbrek tutulumu ile seyreden birkaç hastalık grubu mevcuttur. IgA nefropatisi, rekürren hematüri ve ilerleyen dekatlarda böbrek yetmezliği ile kendini gösteren, kesin tanısı böbrek biopsisi ile konulan bir hastalıktır.¹ IgA nefropati ile işitme azlığı birlikteliği literatürde çok nadir olarak bildirilmiştir.¹⁻⁴

Vaka takdimimizde IgA nefropatisi ve sensörinöral işitme azlığı birlikteliği mevcut bir hasta literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

36 yaşında bir erkek hasta polikliniğimize işitme azlığı ve hematüri şikayetleri ile başvurdu. Hastanın anamnezinde işitme azlığının yaklaşık 10 yıldan beri olduğu ve yıllar içinde ilerlediği, hematürinin yılda 3-4 kez tekrarladığı öğrenildi. Hastanın muayenesinde bilateral aurikula, dış kulak yolu ve kulak zarları doğal olarak izlendi. Hastanın ailesinde işitme azlığı ve oto-lojik hastalık anamnezi mevcut değildi. Hastada akustik travma hikayesi, ototoksik ilaç kullanımı ve sensörinöral işitme azlığına neden olabilen diğer etiyolojik faktörler yoktu. Çekilen saf ses odyogramda bilateral, simetrik sensörinöral işitme azlığı saptandı (Resim 1). Yapılan laboratuvar incelemelerinde üre 30 mg/Dl (7-18), kreatinin 2,4 mg/dL (0,6-1) olarak değerlendirildi. Tam idrar tetkikinde inceleme alanında →

bol eritrosit ve 7-8 adet lökosit saptandı. Tam kan sayımı, sedimentasyon hızı, elektrolitler, tiroid fonksiyon testleri, treponema pallidum hemaglutinasyon testleri de içeren diğer laboratuvar parametreleri normal olarak izlendi. Ebstein-Barr virüs, Sitomegalovirüs, herpes simpleks virüs, hepatit B, hepatit C, HIV virüslerini içeren serolojik testler doğal olarak izlendi. Antinükleer antikor, antinötrofil sitoplazmik antikor, romatoid faktör, anti double-stranded DNA, kompleman (C3, C4) seviyeleri, immünglobulin (IgG, IgM ve IgA) düzeyleri ve diğer immünolojik testler doğal olarak izlendi.

Hasta nefropati açısından dahiliye polikliniğine, olası göz bulguları açısından göz hastalıkları polikliniğine konsülte edildi. Yapılan göz muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Yıllardır mevcut nefropati ayırıcı tanısı amaçlı böbrek biopsisi yapılan hastaya IgA nefropati teşhisi konuldu (Resim 2). Vaka takdimimizde sensörinöral işitme azlığına yol açan hastalıklar ekarte edildikten sonra böbrek biopsisi ile IgA nefropati teşhisi konulan hastanın sensörinöral işitme azlığı ile olan birlikteliği ortaya konmuştur. Hematüri şikayeti remisyona giren, işitme azlığı yönünden takibe alınan hasta işitme azlığı progresyonunu takip etmek amacıyla 6 aydır takip edilmektedir.

TARTIŞMA

Sensörinöral işitme azlığı, sık olarak rastlanan ancak çoğu kez sebebi net olarak ortaya konamayan bir hastalıktır. Bu tip işitme azlığı kohlea ve daha sonraki işitme yolları patolojilerinde meydana gelir. Sensörinöral işitme azlığına neden olabilen birçok hastalık mevcuttur (Tablo). Bu nedenle işitme azlığının karakteristik bulguları ve prognozu tam olarak ortaya konamamıştır, ancak az sayıda vakada işitme azlığı, bilateral, yıllar içinde yavaş olarak ilerleyen, orta dereceli sensörinöral özellikte tarif edilmiştir.²⁻⁴ Bizim hastamızda işitme azlığı yaklaşık 10 yıldır mevcut olan, yavaş ilerleyen sensörinöral karakterde idi. Sensörinöral işitme azlığına neden olan hastalıklar ekarte edilen vakamızda, antijen-IgA antikor kompleks birikimi ile oluşan kohlea hasarının sensörinöral işitme azlığına neden olduğu düşünülmektedir.⁵ Bu hipotezin ispatlanması için postmortem otopsi çalışmaları ile etkilenmiş iç kulak hücrelerinin immunhistokimyasal analizi gerekmektedir.⁵

Nefron yapısı ile iç kulakta stria vaskularis ortak embriyolojik orijin, benzer metabolik süreçler ve kan dolaşımı gibi benzer özellikler mevcut olduğundan konjenital, genetik ve non-genetik faktörlerden birlikte etkilendikleri düşünülmektedir.⁶ Bu nedenle böbrek ve kulak hastalıklarının birlikte izlendiği bir grup hastalık mevcuttur. Alport sendromu, Epstein sendromu, Alström sendromu, Refsum hastalığı, Re-

Tablo: Sensörinöral işitme azlığı nedenleri

Konjenital işitme kayıpları

A) Genetik nedenler; Michel Aplazisi, Mondini Aplazisi, Scheibe Aplazisi, Alexander Aplazisi, Waardenburg Sendromu, Albinizm, Pendred sendromu, Usher Sendromu, Trizomi 13, Trizomi 18, Trizomi 21

B) Genetik olmayan nedenler; Ototoksikite, viral enfeksiyonlar, kretenizm, prematürite, doğum travması, eritroblastozis fetalıs

Akkiz işitme kayıpları

A) Genetik nedenler; Alport sendromu, Hurler ve Hunter sendromu, Fabry hastalığı, Refsum sendromu, Klippel-Feil sendromu, Nörofibromatozis

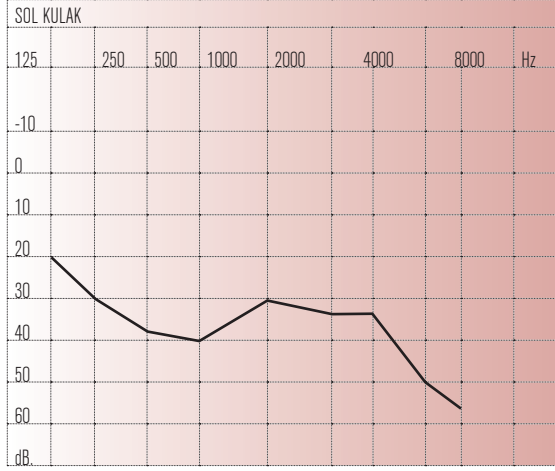
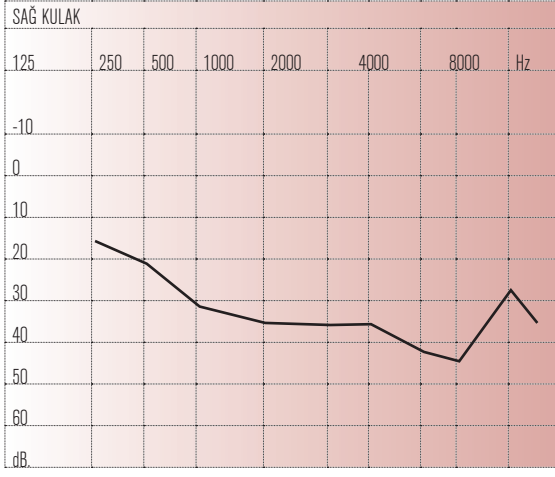
B) Genetik olmayan nedenler; Bakteriye enfeksiyonlar, viral enfeksiyonlar, ototoksikite, sifiliz, akustik tümörler, travma, metabolik hastalıklar, presbiyazis, ani işitme kaybı,

nal tübüler asidoz, Charcot-Marie-Tooth sendromu, hiperürisemi, diyabet, mitokondrial bozukluk hastalıkları, hipoparatiroidizm, hiperparatiroidizm, Wittkott-Aldrich sendromu, May-Hegglin anomalisi, ailesel trombositopeni gibi hastalıklar bu grup hastalıklara örnektir.^{5,6}

Alport sendromunda nefrit, sensörinöral işitme azlığı ve posterior katarakt, kornea distrofisi, lens dislokasyonu, üveit gibi göz bulguları mevcuttur.⁷ Epstein sendromu, Alport sendromu bulguları ile seyrederek farklı olarak hastalar 3-5 dekatta hızla böbrek yetmezliğine ilerler.⁸ Alström sendromu çocukluk çağında retinitis pigmentosa ve sensörinöral işitme azlığı, 2. ve 3. dekatta ise kronik nefrit ve böbrek yetmezliği gelişimi ile karakterizedir.⁹

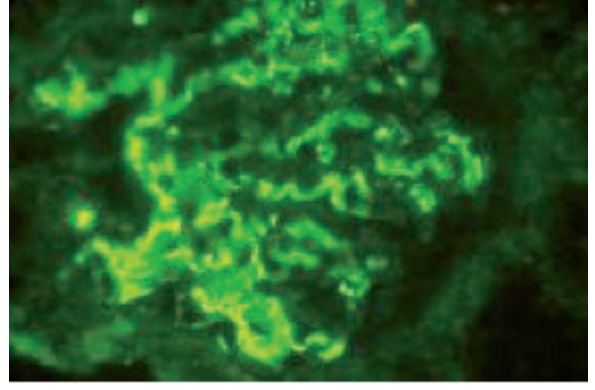
IgA nefropatisi ilk kez 1968 yılında Berger tarafından tarif edilmiştir.¹ IgA nefropatisi dünyadaki en sık primer glomerül hastalığıdır.¹ Hastalık bir immün kompleks glomerülofritidir. Hastalık prevalansı ülkeden ülkeye değişmektedir. Amerika'da %10 civarında rastlanan hastalığa Asya'da %40, Avrupa ülkelerinde %20 oranında rastlanmaktadır.⁵ Hastalık erkeklerde iki kat daha fazla izlenmektedir.¹⁰ En çok ikinci, üçüncü dekatta olmak üzere her yaş grubunda görülebilir.¹⁰ IgA nefropatisine yol açan etiyolojik faktör bilinmemektedir. Glomerüller IgA birikiminin patogenezi aydınlatılamamıştır. Hastalık genellikle sporadik olarak izlenmekte olup ailesel geçiş bildirilen vakalarda mevcuttur.⁴ En sık başvuru şikayeti hematüridir. Hastalar genellikle üst solunum yolu enfeksiyonu, üriner sistem enfeksiyonu, gastroenterit sonrası ortaya çıkan hematüri ile doktora başvururlar. Tonsillektomi sonrası ve travma sonrası hastalarda hematüri meydana gelebilir.^{10,11} Hematüri makroskopik veya mikroskopik olabilir. Proteinüri ve nefrotik sendroma ileri evre olgular haricinde sık rastlanmaz. Hematüri haricinde akut böbrek yetmezliği ve hipertansiyon başvuru şikayeti olabilir. Hastalığın kesin tanısı böbrek biopsisi ile konulur. İmmunofloresan boyama ile IgA birikimlerinin izlenmesi tanıda altın standarttır. Hastalığın ayırıcı tanısı Alport sendromu ve glomerülofritlerle yapılmalıdır. Olgumuzda nefropati ve işitme azlığı mevcut →

**IgA NEFROPATİSİ
VE SENSÖRİNÖRAL
İŞİTME AZLIĞI
BİRLİKTELİĞİ**



Resim 1. Saf ses odyogramda bilateral orta derece sensörinöral işitme azlığı izlenmektedir.

olup, göz bulguları olmaması, aile hikayesi olmaması ve böbrek biopsi bulguları ile Alport sendromundan ayırıcı tanısı yapılmıştır. Hastalığın prognozunda vakaların %20-40 kadarında kronik böbrek yetmezliğine gidış izlenir.⁴ Tedavide kür sağlayıcı bir tedavi yöntemi bulunmamaktadır. Tedavide genel olarak proteini, hematüri, böbrek fonksiyonları ve hipertansiyon



Resim 2. İmmünofloresan boyama ile glomerülerde mezenşimal IgA birikimi izlenmektedir.

açısından takip önemlidir. Sıkı kan basıncı kontrolü tedavinin en önemli yapıtaşdır. Bunun dışında steroidlerin, immunsupresiflerin, mikofenolat kullanımı ve hastaların diyet listesinde balık yağı kullanmaları önerilmektedir.⁵ IgA nefropatide steroidlerin ve vazoaaktif ilaçların işitime azlığına etkisi bilinmemektedir.^{3,4} Vaka takdimimizde sensörinöral işitme azlığına neden olabilecek olası hastalıklardan IgA nefropati olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

IgA nefropatisi en sık rastlanan primer glomerül hastalığı olup henüz ispatlanmamış olsa da işitme azlığı olası etiyolojik faktörlerindedir. Literatürde son zamanlarda bu birlikteliği destekleyen ve araştıran yazılar mevcuttur.^{1,6} Bu birlikteliğin ispatı için prelinik/klinik/otopsi çalışmaları yapılması gerekmektedir. Sensörinöral işitme azlığı ile başvuran hastaların nefrolojik hastalık eşlik edebilmesi açısından uyanık olunmalıdır. Bu konuda Alport sendromu ilk olarak akla gelse de en sık primer glomerül hastalığı olan IgA nefropatisinde işitme azlığına yol açabilme potansiyeli mevcut olup, vaka takdimimizde özellikle bu nokta vurgulanmaktadır. Ancak klinik olarak bu birlikteliğin ispatı için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.^{1,6}

İLETİŞİM İÇİN: Dr. Caner Şahin Şebinkarahisar Devlet Hastanesi KBB Bölümü, GİRESUN drcaner2001@gmail.com
GÖNDERİLDİĞİ TARİH: 16 / 02 / 2009 • **KABUL TARİHİ:** 02 / 04 / 2009

KAYNAKLAR

1. Ayata NL. Sensorineural deafness associated with IgA nephropathy. *J Laryngol Otol* 1989; 103: 412
2. Trachtman H, Gauthier B. Familial IgA nephropathy associated with bilateral sensorineural deafness. *Am J Kidney Dis* 1993; 21: 344
3. De Sergio JL, Chahin J, Gil-Curbelo JA, Perera A, Saavedra JA. Late hereditary degenerative sensorineural hearing loss associated with IgA mesangial glomerulonephritis of probable autosomal dominant heredity. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1993; 44: 447-454
4. Ramirez Ponferrad R, Gallardo Avilla A, Garcia E, et al. Berger's disease and acquired sensorineural hearing loss. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1997; 48: 147-151
5. Tasca RA, Hanif J, Glover GW. Sensorineural hearing loss in linear IgA disease. *Auris Nasus Larynx* 2003; 30: 291-293
6. Richardson D, Shires M, Davison A. Renal diagnosis without renal biopsy. *Nephritis and sensorineural deafness. Nephrology Dialysis Transplantation* 2001; 16: 1291-1294
7. Zehnder A, Adams J, Santi P, et al. Distribution of type 4 collagen in the cochlea in Alport syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 131: 1007-1013
8. Takai K, Sanada M, Hattori A, Koite T, Shibata A. Hereditary nephritis, platelet disorders and deafness-Epstein syndrome. *Am J Hematol* 1986; 21: 111-113
9. Michaud JL, Heon E, Guilbert JP. Natural history of Alström syndrome in early childhood, onset with dilated cardiomyopathy. *J Pediatr* 1996; 128: 225-229
10. Ustundağ S. İmmünglobulin nefropatisi. *Türkiye Klinikleri J Int Med Sci* 2006; 2: 37-48
11. Beriat G, Ezerarstan H, Doğan C, Kocatürk S. Nadir bir tonsillektomi endikasyonu: IgA nefropatisi. *KBB Forum* 2008; 7: 39-42.