

# PEDİATRİK BİR LABİRENTİT VAKASINDA KOKLEAR IMPLANT HARİTALAMA VE VESTİBÜLER FONKSİYONUN GELİŞİMİ

Sophie Lipson<sup>1</sup>, Ross O'Shea<sup>1</sup>, Susan Gibbons<sup>1</sup>, Guangwei Zhou<sup>1,2</sup> and Jacob Brodsky<sup>1,2\*</sup>

## ÖZET

**Arka plan:** Baş dönmesi ve vertigo gibi vestibüler semptomların bazı koklear implant hastalarında postoperatif dönemde ortaya çıktığı bilinmektedir; ancak, postoperatif dönemde oluşan implante çocuklarda akut vertigo daha önce iyi tanımlanmamıştır.

**Vaka sunumu:** Bilateral ardışık koklear implantasyon öyküsü olan üç yaşında bir kız çocuğu, en son implant cerrahisinden 2 yıl sonra ani vertigo başlangıcı, denge bozukluğu ve sağ CI fonksiyonunda düşüş ile ilişkili akut labirentit ile başvuru yapmıştır. Hem akut fazda hem de tıbbi tedavi ve iyileşmeyi takiben odyolojik ve vestibüler test sonuçları açıklanmıştır.

**Sonuç:** Koklear implantlı çocuklarda perioperatif dönem dışında ani başlangıçlı vertigo ve / veya dengesizlik ortaya çıktığında akut labirentit akla gelmektedir. Bu tür semptomlar, cihazın uygun şekilde yeniden programlanabilmesi için CI işlevinin erken değerlendirilmesinin sağlanması önemlilik arz etmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Koklear implant, Labirentit, Vestibüler bozukluk, Pediatrik

## EVOLUTION OF COCHLEAR IMPLANT MAPPING AND VESTIBULAR FUNCTION IN A PEDIATRIC CASE OF LABYRINTHITIS

Sophie Lipson<sup>1</sup>, Ross O'Shea<sup>1</sup>, Susan Gibbons<sup>1</sup>, Guangwei Zhou<sup>1,2</sup> and Jacob Brodsky<sup>1,2\*</sup>

### Arka plan

Vestibüler kayıp, sensörinöral işitme kaybı ve koklear implantları (CI) olan çocuklarda yaygın olduğu bilinmektedir [1]. Daha fazla vestibüler fonksiyon bozukluğu ile ilişkili postoperatif vestibüler semptomlar da CI cerrahisinin bilinen riskleri arasında yer almaktadır [2-4]. Bununla birlikte, doğrudan perioperatif pencere dışında vestibüler semptomların başlangıcı iyi tanımlanmamıştır. Bu tür semptomların ayırıcı tanısı, akut labirentit tanısını kapsamaktadır. Bu, rezidüel akustik işitmede bir bozulma veya implant işlevinde bir düşüş içerebilmektedir. CI olan bir çocukta labirentitin erken teşhisi önem arz etmektedir. Çünkü çocuklar CI işlevinde ilişkili bir düşüş bildirmeyebilir. Perioperatif dönemden uzakta akut labirentitli bir çocuk olgusu sunulmaktadır. Hem akut fazda hem de iyileşmeyi takiben vestibüler test ve implant fonksiyon testi yapılmasına izin verecek kadar erken tespit edilmiştir. Bu, önemli varlığa ışık tutmak için ideal bir fırsat sunmaktadır.

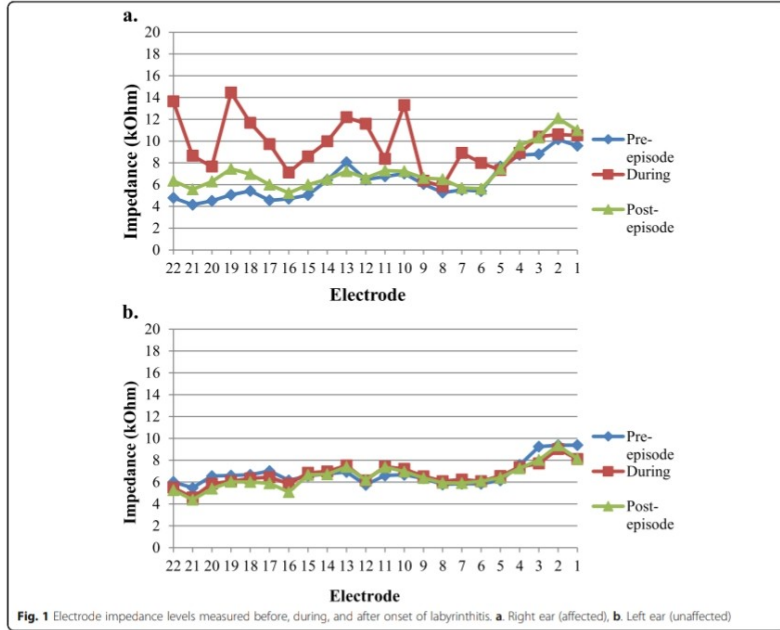
### Vaka Sunumu

Etiyolojisi bilinmeyen BL ileri derecede konjenital sensörinöral işitme kaybı olan üç yaşındaki bir kız çocuğuna 12 aylıkken sağ ve 16 aylıkken sol koklear implantasyon uygulanmıştır. Her iki implant ameliyatı da sorunsuz geçmiştir. Preoperatif MRI, normal koklear ve vestibüler anatomi göstermiştir. Preoperatif c-VEMP testinde normal bulgular elde edilmiştir.

İmplantasyondan iki yıl sonra hastanın, işitme performansında bir değişikliğin eşlik ettiği, ani başlangıçlı etraf dönüyor gibi algılanan vertigo ve dengesizlik yaşadığı ebeveyn tarafından bildirilmiştir. Semptom başlangıcından 4 gün sonra CI programlaması, sağ taraftaki empedanslarda bir artış göstermiş ve bu da 4/22 kanal boyunca uyumsuzluğa neden olmuştur (Şekil 1). Cihaz yanıtları, sağ taraf için tüm kanallarda yeniden programlama ihtiyacını göstermiştir. Timpanometrik sonuçlar BL normal sınırlar içinde ve efüzyon olmaksızın BL kulak muayenesi normal olarak gözlenmiştir. 1 mg / kg başlangıç dozu ile 3 haftalık bir prednizon azaltımı başlatılmıştır. Hastaya semptom başlangıcından 8 gün sonra rotasyonel sandalye, servikal ve oküler VEMP ve video head impuls testi (vHIT) vestibüler testleri uygulanmıştır. Sonuçlarda ağır sağ taraflı periferik vestibüler kayıp gözlenmiştir (Şekil 2). Vestibüler organların

tümünü içeren kombine unilateral koklear ve vestibüler bozukluğun akut başlangıcı, akut labirentit tanısı ile uyumluluk göstermektedir.

Tüm semptomlar başlangıçtan 10 gün sonra tamamen ortadan kalkmıştır. Başlangıçtan 29 gün sonra, CI programlaması, uygun empedans ve stimülasyon seviyelerinin başlangıç noktasına geri döndüğünü gösterdi. Doğrudan CI ile uygulanan odyolojik testler saf ses eşiklerini ve kelimeyi tanıma skorlarını göstermiştir. Semptom başlangıcından 4 hafta sonra klinik muayenede denge eksikliği ortadan kalkmıştır. 1 yıl sonra tekrar yapılan vestibüler testte, o-VEMP yanıtlarının devam eden yokluğu ve periferik vestibüler fonksiyonda bir iyileşme gözlenmiştir.



Vestibular Test	Result
Videonystagmography (VNG)	No nystagmus; Low optokinetic gain
Rotary Chair	Reduced gain with normal phase lead at 0.16 Hz (only frequency tolerated)
Video Head Impulse Testing (VHIT)	Reduced gain in right posterior and right lateral canal planes with overt corrective saccades; Other canal planes normal
Cervical VEMP	Absent on right; Present on left
Ocular VEMP	Absent on right; Present on left

**Fig. 2** Vestibular testing results 8 days after onset of episode of labyrinthitis

## Tartışma

CI ortamında akut labirentit yetişkinlerde sınırlı sayıda vakada tanımlanmıştır. Ancak bu olguda bildirilen ilk pediatrik vakadır. İtayem ve meslektaşları tarafından yetişkinlerde "koklear implantla ilişkili labirentit" olarak adlandırdıkları klinik ve elektrofizyolojik kümelenme ilk kez tanımlanmıştır. [5] Erişkin CI alıcılarında asemptomatik bir postoperatif dönemden sonra ortaya çıkan akut başlangıçlı baş dönmesi, cihaz performans düşüşü ve karakteristik düzensiz elektrot empedans paterni bildirmişlerdir, bu sunumun kesin etiyolojisi bilinmemektedir. Ancak bu vaka süpüratif olmayan bir inflamatuvar nedenini düşündürmektedir. Bu, kortikosteroidlerin hemen başlatılmasının ardından empedans ve stimülasyon seviyelerinin taban çizgisine geri dönmesi ve diğer enfeksiyon belirtilerinin (örn. Ateş, kulak ağrısı, vb.) olmamasıyla birlikte semptomların tamamen çözülmesiyle desteklenmektedir.

Diğer durumlarda, endocochlear inflamasyon, cihaz yazılım arızası vakalarında görülmüştür. Benatti vd. sekiz yaşındaki bir CI alıcısında kademeli performans düşüşü ve akut başlangıçlı fasiyal sinir paralizi vakası bildirmiş ve sonuçta açıklamayı gerektirmiştir [2]. Histolojik analiz, elektrot dizisi etrafında fibrotik dokunun varlığını doğrulamıştır [2]. Kortikosteroidlerle tedavi, bu durumda semptomlarda bir miktar geçici iyileşme sağlamıştır. Hastanın ayrıca paramiksovirus tip 1 için spesifik IgM'ye sahip olduğu ve 1 ay sonra negatif hale geldiği kaydedilmiştir. Bu aynı zamanda bir viral öncül şüphesini de artırmaktadır. Wolfe ve meslektaşları, elektrot empedansının arttığı 75 yaşındaki

bir CI alıcısında cihaz arızası durumlarında inflamasyon teorisini daha da ileriye taşımışlardır [6]. Bunun, elektrot uçlarının ve kontaklarının fiziksel özelliklerindeki hatalardan ziyade koklear sıvıların dinamik elektrokimyasal ve çevredeki dokuların fiziksel özelliklerindeki değişikliklerden kaynaklandığını öne sürmüşlerdir. Cihaz arızasından şüphelenildiği için eksplantasyon gerçekleştirilmiştir; bununla birlikte, replasman implantın aktivasyonu üzerine, düzensiz empedans modelleri ve performans düşüşüyle bir kez daha karşılaşılmıştır. İlginç bir şekilde, hastanın belirli bir süre kullanılmama süresinden sonra empedans modellerinde paradoksal bir düşüşe sahip olduğu, ardından yeniden aktivasyon üzerine düzensiz artmış empedans modellerinin tekrarladığı bulunmuştur. Bu nedenle “elektro-toksik inflamasyon” kavramı önerilmiştir ve elektrot empedansındaki bir değişikliğe ikincil olarak zorluk yaşayan bir alıcı için yeterli ses yüksekliği artışı sağlamak için akım genliğinin arttırılmaması önerilmiştir. Bu hastada sistemik kortikosteroid tedavisine başlanılmıştır, bunu empedanslarda ani ve dramatik iyileşme izlemiştir. Vestibüler sistem bu örneklerin hiçbirinde etkilenmiş gibi görünmese de, bu enflamatuar reaksiyonun uzamasının birleşik bir kokleit / labirentit ile sonuçlanabilmektedir.

Bu vaka, vestibüler ve denge bozukluğunun yaygın olduğu pediatrik CI popülasyonunda preoperatif vestibüler testin faydasını vurgulamaktadır [1, 3, 7]. Pediatrik hastalarda akut vestibüler semptomların ayırıcı tanısı geniştir ve bu da doğru tanıyı zorlaştırabilmektedir [8]. Pediatrik hastalar kendilerini doğru bir şekilde ifade etmek için genellikle gelişmiş dil becerilerine sahip değildir. Bazen elde edilmesi zor olsa da, vestibüler test küçük çocuklarda uygulanabilmekte ve vestibüler semptomları ve denge problemleri olan pediatrik hastaların zamanında teşhis ve tedavisine yardımcı olabilmektedir. Jacot vd. sensörinöral işitme kaybı nedeniyle CI uygulanan 224 hastadan oluşan bir grupta hastaların sadece % 50'sinin ameliyat öncesi normal BL vestibüler fonksiyona sahip olduğu bulunmuştur [3]. Bu nedenle, preoperatif başlangıçtaki vestibüler testler, pediatrik CI hastaları için geç başlangıçlı vestibüler ve denge eksikliklerinin belirlenmesi ve yönetilmesinde yararlı olabilmektedir. Mevcut vakada başlangıçta ve akut labirentit ve iyileşme aşamalarında vestibüler test sonuçlarına erişim, tanıyı desteklemede ve iyileşmeyi izlemede ve aynı zamanda durumdaki patofizyolojik mekanizmalar hakkında fikir edinmede yararlı olmaktadır. Bununla birlikte, bu teşhis muhtemelen vestibüler testin yokluğunda yapılabilirdi ve öncelik, cihazın değerlendirilmesi ve yeniden programlanması olmaktaydı.

## Sonuçlar

Koklear implantları perioperatif dönemden uzakta olan çocuklarda akut başlangıçlı vertigo ortaya çıktığında labirentit düşünülmesi önemlilik arz etmektedir. Cihazın erken yeniden programlanması ve sistemik kortikosteroidlerin uygulanması, iyileşmeyi hızlandırmaya yardımcı olabilecek girişimlerdenidir. Etiyoloji ve optimal yönetim ile ilgili olarak bu sunum hakkındaki bilgiyi genişletmek için daha fazla araştırmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

## Kaynaklar

\* Correspondence: jacob.brodsky@childrens.harvard.edu Presented at the 15th Symposium on Cochlear Implants in Children, San Francisco, CA, U.S.A., July 26 – 29, 2017.

<sup>1</sup>Department of Otolaryngology and Communication Enhancement, Boston Children's Hospital, 300 Longwood Avenue, Boston, MA 02115, USA

<sup>2</sup>Department of Otolaryngology, Harvard Medical School, 25 Shattuck Street, Boston, MA 02115, USA

1. Cushing SL, Papsin BC. Cochlear implants and children with vestibular impairments. *Semin Hear.* 2018;39(3):305–20.
2. Benatti A, Castiglione A, Trevisi P, Bovo R, Rosignoli M, Manara R, Martini A. Endocochlear inflammation in cochlear implant users: case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(6):885–93.
3. Jacot E, Van Den Abbeele T, Debre HR, Wiener-Vacher SR. Vestibular impairments pre- and post-cochlear implant in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2009;73(2):209–17.
4. De Kegel A, Maes L, Baetens T, Dhooge I, Van Waelvelde H. The influence of a vestibular dysfunction on the motor development of hearing-impaired children. *Laryngoscope.* 2012;122(12):2837–43.

5. Itayem DA, Sladen D, Driscoll CL, Neff BA, Beatty CW, Carlson ML. Cochlear Implant Associated Labyrinthitis: A Previously Unrecognized Phenomenon With a Distinct Clinical and Electrophysiological Impedance Pattern. *Otol Neurotol*. 2017;38(10):e445–50.
6. Wolfe J, Baker RS, Wood M. Clinical case study review: steroid-responsive change in electrode impedance. *Otol Neurotol*. 2013;34(2):227–32.
7. Cushing SL, Gordon KA, Rutka JA, James AL, Papsin BC. Vestibular end-organ dysfunction in children with sensorineural hearing loss and cochlear implants: an expanded cohort and etiologic assessment. *Otol Neurotol*. 2013;34(3):422–8.
8. O'Reilly RC, Greywoode J, Morlet T, Miller F, Henley J, Church C, Campbell J, Beaman J, Cox AM, Zwicky E, et al. Comprehensive vestibular and balance testing in the dizzy pediatric population. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011; 144(2):142–8