

Olgu sunumu-Case report

Ani işitme kaybı ile karışan Wernicke afazisi: Bir olgu sunumu

Wernicke aphasia mimicking sudden hearing loss: a case report

Hanifi Kurtaran , Gültekin Kızılbulut, K. Şerife Uğur, Nebil Ark

Kulak-Burun-Boğaz Anabilim Dalı (Yard. Doç. H. Kurtaran, Arş. Gör. G. Kızılbulut, Yard. Doç. K. Ş. Uğur, Yrd. Doç. N. Ark) Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi TR- 06560 Ankara.

Özet

Wernicke (sensöriyel) ya da reseptif afazi Wernicke alanındaki bir patoloji sonrası gelişen, hastanın işittiği halde söylenenleri anlamama ve alakasız konuşma şeklinde kendini gösteren bir durumdur. Wernicke afazisinde konuşma korunur ancak konuşulan dilin içeriği doğru değildir. Ani işitme kaybı; 3 gün içinde gelişen, birbirini takip eden en az 3 frekansta en az 30 dB veya daha fazla sensörinöral işitme kaybı olmasıdır. Ani işitme kaybı acil tanı ve tedavi gerektiren bir durumdur. İnsidansı her 100 bin kişide 5–20 arasındadır. Biz iki gündür işitmede azalma şikâyeti nedeniyle yakınları tarafından kliniğimize getirilen, ani işitme kaybı tanısı konulup tedavisine başlanan, ancak takibinde izole Wernicke afazisi olduğu anlaşılan 58 yaşındaki bir erkek hasta olgusunu sunmak ve ayrıcı tanısını tartışmak istiyoruz.

Anahtar sözcükler: Ani işitme kaybı, konuşma bozukluğu, izole Wernicke afazisi

Abstract

Wernicke (sensorineural) or receptive aphasia usually results from lesions at Wernicke's area with the inability to comprehend language. Individuals with Wernicke's aphasia usually have great difficulty understanding the speech of both themselves and others with a normal hearing. Their speech is preserved, but language content is incorrect. Sudden sensorineural hearing loss is 30 dB or greater sensorineural hearing loss over at least three contiguous audiometric frequencies occurring within 3 days or less. Emergency diagnosis and treatment is required in sudden sensorineural hearing loss. The incidence of sudden sensorineural hearing loss is 5-20 in every 100 thousand patient. We want to report a 58 year old male patient who presented to our clinic by his family members with hearing impairment and treated as sudden sensorineural hearing loss which was then diagnosed as isolated Wernicke aphasia. We also want to discuss the differential diagnosis.

Key words: Sudden hearing loss, speech impairment, isolated Wernicke aphasia

Geliş tarihi/Received: 23 Kasım 2009; **Kabul tarihi/Accepted:** 19 Nisan 2010

İletişim Adresi:

Dr. Hanifi Kurtaran Kulak-Burun-Boğaz Anabilim Dalı Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi TR-06560 Ankara E-mail: hkurtaran@gmail.com

Giriş

Ani işitme kaybı (AİK) üç gün veya daha kısa sürede oluşan ve birbirini izleyen en az üç frekansta ortalama 30 dB veya daha fazla sensörinöral işitme kaybı olarak tanımlanmaktadır [1, 2]. Genellikle 30 - 60 yaş arası kişilerde ve her iki cinsten eşit olarak görülür. AİK bütün sensörinöral işitme kayıplarının % 1 ini oluşturur ve insidans 5-20/100000 dir.[3] Kendiliğinden iyileşme eğilimi gösteren hastaların tıbbi yardım istememeleri nedeni ile gerçek insidansın daha yüksek olduğu düşünülmektedir. AİK ile ilgili birçok etyolojik faktör olmasına rağmen etiopatogenez tartışmalıdır. Yapılan histopatolojik incelemelerde en çok üzerinde durulan nedenler virütik enfeksiyonlar, vasküler olaylar, immünolojik reaksiyonlar, labirentin membran rüptürü ve tümörler olarak bildirilmektedir.[4]

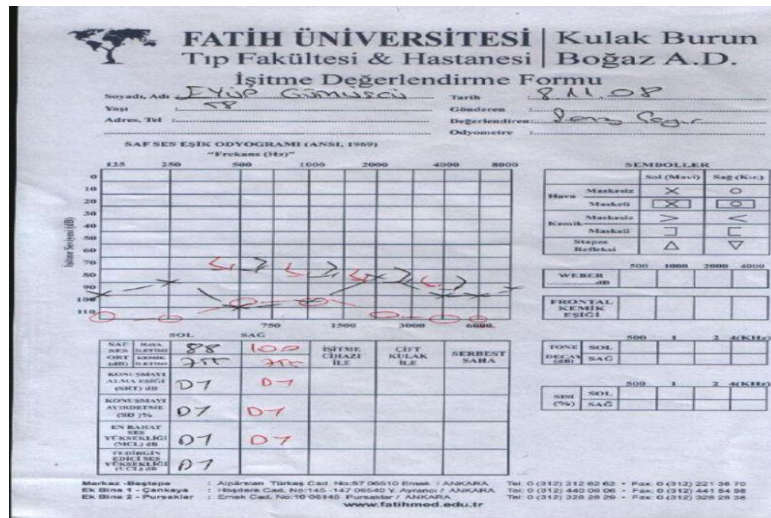
Wernicke (Sensöriyel-Reseptif) afazi ilk olarak 1874 yılında Alman bir nörolog olan Carl Wernicke tarafından tanımlanmıştır. Bu afazi tipinde lezyon Wernicke alanı civarındadır.[5] Wernicke alanında lezyon oluştuğunda görme ve işitme kortekslerine gelen imaj ve kelimeler bu bölgeyi uyaramaz. Bunun için hasta duyduğu konuşmayı ve gördüğü yazıyı anlayamaz. Okuma, yazmasına kıyasla daha ağır zedelenmiştir. İsimlendirme ve tekrarlama becerisi bozuktur. Wernicke alanı, ses paternlerine dönüştürülecek bütün anlamlı asosiyasyonların geçtiği kavşak olduğu için bu alanın zedelenmesinde hasta, kendi söyleyeceği sözleri doğru olarak işleyemez. Bu nedenle kelimeler akıcı fakat anlamdan yoksundur. Hasta bir kelime yerine ilgisiz bir kelime söyler; buna verbal parafazi denir. Hastalar bazen anlamlı bir kelime oluşturmayan sesleri yan yana dizerek konuşurlar; buna "Jargon" ya da "Neolojistik parafazi" denir. Wernicke afazili hastaların konuşmalarında dalgalanmalar da gözlenir. Hasta söylediği kelimeye takılır kalır, başka bir kelime söylemek istediğinde ağzından aynı kelime ya da aynı kökten türemiş farklı bir kelime çıkar. Etiyolojisinde çoğu kez akut serebrovasküler olaylar, ikinci olarak beyin tümörleri suçlanmaktadır.[5] Etkilenen damar yapısı dominant hemisferin (genellikle sol) orta serebral arterinin temporal (alt) kortikal dalıdır. Etkilenen serebral alanlar dominant hemisferin birinci temporal girusu, posteriorinferior parietal alan ve bazen lentiküler nükleus bölgeleridir.

Biz kliniğimize işitme kaybı şikâyeti ile getirilen, AİK tanısı konulan tedavisine başlanan ancak takibinde izole Wernicke afazisi olduğu anlaşılan bir olguyu sunmak ve AİK ile izole Wernicke afazisi arasındaki ayrıcı tanıyı tartışmak istedik.

Olgu sunumu

Elli sekiz yaşındaki bir erkek hasta iki gün önce başlayan işitmede azalma ve konuşulanları anlamama şikâyetleri nedeniyle yakınları tarafından polikliniğimize getirildi. Şikayetleri ani olarak başlamıştı ve 2 gündür bu şikayetlerinde bir artma veya azalma olmamıştı. Hastanın hipertansiyon dışında herhangi bir sistemik hastalığı ve travma öyküsü yoktu.

Hastanın yapılan kulak burun boğaz ve sistemik muayenesi normaldi. Hastaya Rinne ve Weber testleri hasta uyum sağlayamadığı için yapılamadı. Odyolojik incelemede solda 88 dB, sağda 100 dB sensörinöral tip işitme kaybı saptandı (Resim 1). Bu bulgular eşliğinde hastaya AİK tanısı konularak yatışı yapıldı ve medikal tedaviye (250 mg metil prednizolon, pirasetam 1 gr 3x1, valasiklovir 500 mg 3x1) başlandı. Hasta hipertansiyon nedeniyle kandestartan sileksetil+hidroklorotiazid kullanıyordu. Rutin hematolojik ve beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikleri istendi. Kan tahlilleri normal çıkan hastanın 1 gün sonra çekilen MRG sonucunda sol temporal lobda orta serebral arterin suladığı alanda yaygın akut enfarktın olduğu bildirildi (Resim 2). Bunun üzerine hasta nöroloji kliniğine konsülte edildi. Nörolojik muayenede; hastanın konuşmasının akıcı ve parafazik olduğu, isimlendirmenin ve tekrarlamaların bozulduğu, yazı yazma ve okumanın normal olduğu, perseverasyonların gözlenmediği, motor - duyu defisit ve fasial asimetrisinin olmadığı tespit edildi. Hastanın görmesi normaldi. Değerlendirmeler sonucunda hastaya izole Wernicke afazisi tanısı konuldu.



Resim 1: Bilateral ileri derecede sensörinöral tip işitme kaybı testi örneği.



Resim 2: Sol temporal lobda yaygın akut enfarkt alanı.

Tartışma

İzole Wernicke afazisi oldukça ender görülen bir durumdur ve bu hastalarda çoğunlukla ek nörolojik belirtiler olmaksızın hastanın algılamasında bozukluk olmaktadır [6]. Olgumuzda da konuşulanları anlamama, akıcı fakat parafazik konuşma, isimlendirme ve tekrarlama bozukluğu mevcuttu. Olguda ki bu izole algılama bozukluğu, yanlış olarak AİK tanısı konulmasına neden oldu.

AİK olan hastalarda etioloji genellikle saptanamamasına rağmen enfeksiyonlar, vasküler olaylar, otoimmün nedenler, metabolik hastalıklar ve tümörler etiolojide suçlanan faktörlerdir [4]. Etkilenen alan işitme merkezi (kohlea) dir. Wernicke afazisinin etiolojisinde çoğu kez akut serebrovasküler olaylar, ikinci olarak beyin tümörleri suçlanmaktadır [4]. Olgumuzda sol temporal lobda orta serebral arterin suladığı alanda yaygın akut enfarkt mevcuttu ve bu durum hastada izole Wernicke afazisi dışında herhangi bir ek nörolojik bulguya sebep olmamıştı.

Wernicke afazisinde, Wernicke alanında meydana gelen patoloji sonrasında görme ve işitme kortekslerine gelen imaj ve kelimeler bu bölgeyi uyaramaz. Bunun için hasta işittiklerini ve gördüğü yazıyı anlayamaz. Aslında sorun işitme değil algılama bozukluğudur. İsimlendirme ve tekrarlama becerisi bozuktur. Kelimeler akıcı fakat anlamdan yoksun olarak ağızdan dökülür [5, 8] . Wernicke afazili hastaların konuşmalarında dalgalanmalar da gözlenir. Olgu söylediği kelimeye takılır kalır, başka bir kelime söylemek istediğinde ağızdan aynı kelime veya aynı kökten türemiş kelimeler çıkar [7]. AİK olan hasta ise söylenenleri duymaz. Algılama normaldir, konuşma akıcı ve anlamlıdır. Wernicke afazisinde hasta yakınları hastanın duymadığını ifade ederken AİK olan hasta kendisi duymadığını söyler. Olgumuz bize yakınları tarafından işitme kaybı olduğu ve konuşulanları anlamadığı şikâyetleri nedeniyle getirildi. Hastada şuur kaybı, motor ve duysal defisit, fasial asimetri olmaması, hasta ile kooperasyon kurulamaması sorunun işitme kaybından kaynaklandığını düşündürdü ve hastaya AİK tanısı konuldu.

Wernicke afazisinde tanı konuşma bozukluğu, sol orta serebral arter sulama alanındaki infarkta bağlı nörolojik defisit (karşı ekstremitelerde motor zaaf, kontrateral homonim üst kuadrantopsi veya kontrateral homonim hemianopi vb.) ve radyolojik görüntüleme (BT, MRG, MR Anjiyografi) ile konulabilir.[8] Eğer infarkt küçük bir alanda sınırlı kalırsa ve belirgin bir ödeme yol açmazsa kapsula interna tutulumu olmayabilir. Bu durum ilgili karşı taraf ekstremitelerde motor zaaf ortaya çıkarmayabilir. AİK tanısı ise hastanın ani gelişen işitme kaybının olduğunu söylemesi ve bunun radyolojik testle ispatlanmasıyla konulur. AİK tedavisi tartışmalı olmakla birlikte sıklıkla steroid, antiviral ajanlar, vazodilatör ajanlar ve vitamin kompleksleri kullanılmaktadır [1, 4]. Wernicke

afazisinde ise tedavide afazi terapisinin (geleneksel dil ve konuşma terapisi-eksiği yerine koyma terapisi) yanında afazinin akut ve kronik dönemlerinde çeşitli bazı ilaçlarda kullanılmaktadır (dopamin agonistleri, Piracetam, Amfetamin ve Donepezil) [9,10, 12]. Sonuç olarak, AİK şikayeti ile gelen ya da yakınları tarafından getirilen bir hastada ayrıntılı bir anamnez alınmalı ve hiç bir nörolojik bulgu olmasa da altta santral bir patolojiye bağlı izole bir algılama bozukluğunun yanlışlıkla işitme kaybı gibi değerlendirilebileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Wilson WR, Byl FM, Laird N. The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss: a double-blind clinical study. Arch Otolaryngol 1980;106:772-6.
2. Murai K, Tsuki T, Kusano H, Hori A. Sudden deafness: an investigation of hearing loss. Acta Otolaryngol Suppl 1988;456: 12-4.
3. Byl FM Jr. Sudden hearing loss: eight years' experience and suggested prognostic table. Laryngoscope.1984;94: 647-61.
4. Merchant SN, Adams JC, Nadol JB Jr. Pathology and pathophysiology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. Otol Neurotol 2005; 26: 151-60.
5. Mesulam, MM. Principles of Behavioral and Cognitive Neurology. NewYork: Oxford University Press, NY: 2000.
6. Aygün D, Genç S, Yıldırım F, Baydın A, Doğanay Z, Güven H. İzole çapraz Wernicke afazisi. O.M.Ü. Tıp Dergisi 2005;22: 128-30.
7. Öktem Ö, Bahar SZ, Aktin E. Afazi, apraksi, agnozi. Öge E. (ed.), Nöroloji içinde. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi, 2004; 85-92.
8. Billor J, Love BB. İschemic Cerebrovascular Disease. In: Bradley WS, Praff RB Fenickel GM, Jankovic J. Heinemann&Butterworth; Neurology in clinical practice. Boston: 2004; pp 1197-249.
9. Lincoln NB, McGuirk E, Mulley GP, Lendrem W, Jones AC, Mitchell JR. Effectiveness of speech therapy for aphasic stroke patients. A randomised controlled trial. Lancet 1984;1:1197-200.
10. Bakheit AM. Drug treatment of poststroke aphasia. Expert Rev Neurother 2004; 4: 211-7.