

Sistemik Hastalıkların Otolarengolojik Bulguları

Prof Dr. Tahir Altuğ

İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, KBB Anabilim Dalı

Özet

Kulak Burun Boğaz kliniğinde sistemik hastalıkların bulguları sık görülmeyen fakat gerek tanı, gerekse tedavi açısından KBB hekiminin zorlandığı rahatsızlıklardır. Biz bu makalemizde tüberküloz, sfiliz, lenfoma, HIV vb. KBB bulgularına yol açabilecek sistemik hastalıklarda tanıya ve tedaviye ulaşma yollarını kolaylaştırmaya çalışacağız.

Anahtar kelimeler: Sistemik hastalıklar, KBB

Abstract

At the ear-nose-throat clinic, systemic diseases, which are not seen common, are the illness that ENT physicians could be constrained at diagnosis and treatment by these diseases. In this article, we will try to make easy to come into contact with the diagnosis and treatments of systemic diseases, that may lead to ENT found, such as tuberculosis, syphilis, lymphoma HIV etc..

Keywords: Systemic diseases, Otorhinolaryngology

Kulak Burun Boğaz'ın kendi özel konuları yanında, KBB hekiminin ara sıra karşısına zorlandığı bazı sistemik hastalıklarla ilgili semptomlar çıkar. Bu hastalıkların etiyoloji, fizyopatoloji ve sonunda tedavisi için gerekli olan genel bilgiler onu zorlayabilir. Bu makalede sistemik hastalıkların ne tip KBB bulgularına yol açabileceğini araştırıp tanıya ve tedaviye ulaşma yollarını kolaylaştırmaya çalışacağız.

KBB semptomları gösteren sistemik hastalıkları şu başlıklar altında inceleyeceğiz:

- 1- Baş ve Boyundaki Mikobakteriyel İnfeksiyonlar
- 2- Baş ve Boyundaki Fungal İnfeksiyonlar
- 3- KBB'de Sifilis
- 4- HIV İnfeksiyonlarının KBB Bulguları

5- Lenfomalar

6- İmmün Yetersizliğin KBB Bulguları

7- Sarkoidozun KBB Manifestasyonları

8- Wegener Granülomatozisinin KBB Bulguları

9- Paget Hastalığı ve Fibröz Displazinin KBB Bulguları

10-Sjögren Hastalığı ve KBB Bulguları

11-Plazmasitomlar

I- BAŞ VE BOYUN BÖLGESİNİN MİKOBAKTERİYEL İNFEKSİYONLARI

Mikobakteri hareketsiz, spor oluşturmayan aerobik bir basildir. Hücre duvarı lipidden zen-

gindir, hidrofobik yüzeyi dezenfektanlar ve laboratuvar boyalarına rezistandır. Asit solüsyonları ile boyası çıkmayan basillere bu nedenle aside dirençli denmiştir. Bu organizmalar yoğun olarak toprakta, suda, pastörize olmayan sütte, evcil ve yabani hayvanlarda bulunurlar ve çok sayıda subtipleri vardır ve baş ve boyun bölgesi infeksiyonlarına neden olurlar. Bu subtipleri iki ana kategoride toplamak mümkündür. 1- *Mycobacterium tuberculosis*. 2- *Atipik mycobacteria* veya nontüberkülotik mikobakteri. Bu nontüberkülotik mikobakteriler genellikle zayıf immünolojik direnci olan kişilerde infeksiyon yaparlar. Örneğin genç çocuklarda ve immün sistemi zayıflamış hastalarda.

M. tuberculosis'i olan hastalarda PPD testi çoğunlukla pozitif çıkar; nontüberkülotik mikobakteriyel infeksiyonlarda bu oran %50'lere gerilemektedir. Bir klinisyen için mikobakteriyel infeksiyonlar arasındaki farkı ortaya çıkarmak çok önemlidir. Zira medikal tedaviye alınan yanıt çok farklı olacaktır. Tanıda mikobakteriyel enfeksiyondan kuşkulanan hastadan iyi bir anamnez, demografik ve fizik muayene, PPD deri testi, mikroskopik sıvıların incelenmesi, dokunun patolojik incelenmesi ve radyografik tetkik istenmelidir.

Çok güçlü klinik bulgular olsa dahi tanı, kültür yapılarak doğrulanmalıdır. Aside dirençli basili vücut sıvılarında yakalamak mümkündür. Örneğin sputum, gastrik yıkama, erken sabah idrarı, apse sıvıları gibi. Dokuların histopatolojik incelenmesinde de aside dirençli basile rastlanabilir. Ancak tüberküloz (tbc) infeksiyonlarının çoğunda biyopside görülen organizma sayısı azdır. Buna karşılık, nontüberkülotik infeksiyonlarda histolojik muayenede daha çok sayıda organizma ile karşılaşılır. Tbc infeksiyonlarında histopatolojik tetkiklerde basile rastlanmasa dahi dokularda tespit edilecek kazeifikasyon veya granülomatöz inflamasyonlar da bize hastalıktan şüphelenmemiz için bir anahtar oluşturabilir.

Tbc, KBB alanında aşağıdaki patolojileri oluşturabilir:

1- Servikal nodüller:

Boyunda mikobakteriel infeksiyonun oluşturduğu lenfoid nodüller, tüberkülozun akciğer dışı en çok görülen şeklidir.

Burada önemli olan nodüllerin tüberkülotik ya da nontüberkülotik mikobakterilerden mi olduğunu ortaya koymaktır. Zira klinik gidişat ve tedavileri birbirinden oldukça farklıdır.

Mikobakteriyel Tbc:

Servikal lenfadenitler genellikle posterior ve spraklaviküler bölge lenf nodülleridir. %80 ile %90 vakada akciğer tbc'si yoktur. PPD testi %70-%90 pozitiftir. Akciğer tbc'si olmayan hastalarda klasik Tbc belirtilerine rastlanmaz (örneğin: ateş, kırıklık, gece terlemeleri, anoreksia, kilo kaybı ve hemoptizi gibi). Kesin tanı için yine aside dirençli basili belirlemek gereklidir. İnce iğne aspirasyonu %93 spesifik %77 oranında mikobakteriyel infeksiyon hassasiyeti göstermiştir.

İlk smear muayenesine rağmen alınan örnekler 6-8 hafta süre ile kültüre alınmalıdır.

Tanı konduktan sonra tedaviye başlanmalı ve 4 ilaç rejimi uygulanmalıdır (Son öneriler doğrultusunda). Bunlar "Rifampicin-ethambutol isoniazid ve pyrazinamide"dir. Seyrek olarak bu kombinasyona streptomisin ilave edilebilir.

Atipik (nontüberkülotik) mikobakteriyel infeksiyonlar:

Genellikle çocuklarda 1-5 yaşları arasında görülür. Nontüberkülotik infeksiyonlar genellikle izole hastalık olarak karşımıza çıkarlar. Örneğin; submandibüler ve submental servikal lenf nodüllerini tutarlar. Bu hastaların akciğer grafileri hemen hemen daima tbc yönünden negatif bulgu verir.

Bu hastalarda aside dirençli basil tespit edilmiş ancak ilaç kombinasyonuna yanıt alınma-

mışsa atipik mikobakteriyel infeksiyondan şüphelenmek gerekir. Zira buradaki organizmalar bu tedaviye dirençlidirler. Burada rol alan şüpheli organizmaların I. grubu "*M. kansasii*, *M. Xenopi*, *M. Szulgai*, *M. Marium* ve *M. Ulcerans*"tır. İkinci grupta ilaçlara daha fazla direnç gösteren *M. Avium intracelluler*, *M. Scrofulacerium*, *M. Sinuiae*, *M. Chelonei*, ve *M. Fortutium* bulunur. Geleneksel medikal tedaviye dirençli olmaları nedeniyle bu hastalarda seçilecek ilk tedavi şekli adanopatinin kapsüller bir rüptür oluşturmadan cerrahi eksizyonudur.

Medikal tedavide makrolidler ve fluorokinolonlar nontüberkülotik mukobakterilerin bazı türlerine etkili olabilir ve vakaların hepsinde cerrahi tedavi gerekli olmayabilir.

Larenks Tüberkülozu:

Antibiyotik devriminden önce sık görülen larenks tbc'si bugün artık nadir olarak karşımıza çıkar. (%1) Glottisin posterior bölgesinde genellikle enfekte olmuş saliva ile fazla temas ettiğinden ya da son görüşlere göre bu bölgenin lenfatik konsantrasyonunun yüksek olması nedeniyle daha fazla görülür.

Lezyonlar ülsero-fungatif, ülseratif, nonspesifik inflamasyon ve polipoid kitle şeklinde görülebilir.

Fizik muayenede kanser ve larenks tbc'sinin ayırıcı tanısı zor olabilir ve histopatolojik muayene gerektirir. Hastaların çoğunda akciğer bulguları da vardır ve tbc'yi doğrular.

Aural Tüberküloz:

Çok nadir olarak görülür (*otitis media* vakalarının %0.4'ü). Bu hastalarda seröz akıntı ve kulak zarında multipl perforasyonlar görülür.

Preauriküler adenopati, post-auriküler fistüla Tbc *otitis media* için patognomonik olabilir. Bu vakalarda PPD testi %88 oranda pozitif saptanmıştır.

Klasik anti-Tbc tedavi uygundur.

Nazal kavite:

Oral kavite, farengeal tbc, tükürük bezleri artık çok nadir görülen tbc şekilleridir. Histopatolojik inceleme tanıyı doğrular ve kanser ile ayırıcı tanıyı sağlar.

II- BAŞ VE BOYUN BÖLGESİNİN FUNGAL İNFEKSİYONLARI

Baş ve boyun bölgesinde fungal infeksiyonlara kulakta, burunda sinüslerde ve larenkste rastlanır.

Kulakta karşılaştığımız fungal infeksiyonlar en sık görülenlerdir ve genellikle *candida albicans*, *aspergillus nigra* ve maya mantarları etken olarak karşımıza çıkarlar, dış kulak yolunu tutan bu mantarlarda antifungal tedaviyle iyi sonuç alınır. Burunda çeşitli fungal hastalıklar karşımıza çıkabilir.

Bunları sınıflarsak:

1. Rinosporidiosis: *Rinosporidium cerebri* fungus benzeri bir organizmadır. Burunda eksofitik, dallı, granüler koyu kırmızı renkli saplı polipoid gelişme gösterebilir. Burun tıkanıklığı ve epistaksis yapabilir. Tedavisi cerrahi olarak çıkarılmasıdır.

2. Mikormikosis: *Rhinocerebral pyhcomycosis* ciddi akut bir hastalıktır ve debil hastalarda özellikle kontrol edilemeyen diyabeti olanlarda (%50) veya uzun süre immünoşüpresif ajanlar veya uzun süreli kortikosteroid kullananlarda rastlanır. Hastalık hızlı yayılır, göz ve sinir sistemini de tutar (III, IV ve VI.), görme kaybı gelişir. Görüntüleme ile sinüs içinde nodüler kalınlaşmalar saptanır. Tedavide uzun süreli amphoterecin-B verilir ve infekte dokuların çıkarılması gerekir. Mortalite yüzdesi yüksektir.

3. Aspergillosis: Diğer bazı infeksiyonları takip eder veya diyabet, immünoşüpresyon, malign tümörler ve uzun süre antibiyotik kullanımlarından sonra ortaya çıkabilir. Burada

fungus yavaş bir gelişme gösterir ve kronik bakteriyel sinüziti taklit ederek akut hecmeler gösterebilir. Röntgenogramlar normal görünümlü olabildiği gibi bazen opasite ve sinüs içinde metalik yabancı cisim görünümü verebilir. Bu kalsiyum fosfatın nekroza bağlı birikmesinden doğar. Burada fungus mukozayı geçemediğinden (eksik enzim yüzünden) hastalığın prognozu iyidir. Buna rağmen bazı fatal vakalar rapor edilmiştir. Tekrarlanan sinüs irrigasyonları, Caldwell-Luc antrostomi ve nadiren amphoterecin- B kullanımı gerekir.

Son zamanlarda alerjik aspergillus vakaları da rapor edilmiştir. Bu vakalar astmatik genç yetişkinlerdir ve bunlarda tekrarlayan polipler, koyu mukus ve sinüslerin çoğunu tutan sinüzit hecmeleri vardır. Hastalığı kontrol etmek için birkaç cerrahi prosedür gerekebilir. Histolojik olarak eozinofili, Charcot-Leyden kristalleri ve fungal yayılım görülür. Kortikosteroidler faydalı olabilir.

4. Candidiasis: Bir infeksiyonu takiben ya da debillerda aspergillostaiste olduğu gibi karşımıza çıkar. Nystatin irrigasyonu hastalığı tedavi edebilir.

5. Actinomyces: *Actinomyces israelii* ve *Actinomyces bovis*'in bakteriyel formu hastalığa neden olabilir. Burunda pürülen apse yapabilir. Tanı özelliği sülfür granüllerinin varlığı olabilir. Penisilin ile tedavi edilir.

6. Histoplasmosis: Bu granülomatöz fungal hastalığı *histoplasma capsulatum* yapar. Burun ve sinüsler dışında akciğerler, larenks ve dilde de görülebilir. Organizmaların oluşturduğu nodül ve ülseröz kitleler görülür. Epiteloid veya histiositik granülomaların içinde organizmalar görülür. Tedavi amphoterecin B ile edilir.

7. Criptococcosis: Amili *Cryptococcus neoformans*tır. Burun ve sinüs dışında genellikle akciğer sistemi, merkezi sinüs sistemi ve genel bedeni tutar. Enflamatuar reaksiyonu andıran granülomatöz bir lezyon oluşturur. Amphoterecin B ile tedavi edilir.

8. Blastomycosis: Kronik granülomatöz ve suppuratif bir hastalıktır. Baş ve boyun bölgesinde yüz, burun dışı ve nazal kaviteyi tutması dışında akciğer sistemi ve diğer bölgelere de yayılır. Burun içinde ülseröz veya verrüköz granülomalar oluşturur. Tedavisi Amphoterecin B'dir.

Larenksin fungal infeksiyonları

Larenksin fungal enfeksiyonları nadirdir. Örneğin *Blastomycosis* Kuzey Amerika'da endemik oranlarda karşımıza deri ve akciğer hastalığı olarak çıkar, ancak larenkste de çok nadir primer olarak görülebilir. Larenkste difüz nodüler infiltrasyon ile karakterizedir. Bazen vokal kord fiksasyonu, ülser ve stenoza da rastlanır. Hastada ses kısıklığı, öksürük başlangıçta ortaya çıkar. Dispne ve disfaji geç bulgularıdır. Larenks mukozası erken dönemde yaygın olarak kızarıklık ve granüler yapıdadır. Küçük milier nodüller vokal kordun üzerine sıralanmıştır.

Geç dönemlerde mukoza ülseri yeşilimsi eküsda ile kaplanmış, altında parlak kırmızı granüler yatak vardır. Nihayet daha geç dönemlerde fibrosis, aritenoid fiksasyonu veya stenoz gelişebilir.

Candidiasis: *Candida albicans*ın larenkste oluşturduğu lezyon kırmızı mukoza üzerinde beyaz lekelerdir. Candidiasisli hastaların çoğu immüno-suprese hastalardır. Örneğin HIV veya kemoterapi gören hastalar bazı geniş spektrumlu antibiyotikleri uzun süre kullanan immünokompetan hastalarda da candidiasis gelişebilir. Topikal nystatin, clotrimazole, miconazole ile oral antifungal ajanlar (fluconazole gibi) kullanılabilir. Nadiren IV Amphoterecin B gerekli olabilir.

Actinomyces, *Actinomyces bovis* sarımsı granülomatöz infiltrasyonla kendini belli eder ve boyun ve perifarengal oluşumları tutar. Penisilin ve tetrasiklin ile tedavi edilir.

III- (KBB'DE) SİFİLİS

Treponema pallidum'un neden olduğu bu sistemik hastalığın kulaktaki lezyonu genel olarak meningeolabirentitistir. Ancak nadir olarak orta kulakta gommöz osteitis veya osteoperiostitis olarak karşımıza çıkar. Gommöz infeksiyon akıntıya ve doğal olarak orta kulak ve mastoidin yaygın tahribatına yol açar. Ağrısız ve bol akıntı ile beraber görülen sensorinöral tip işitme kaybında sifilisten şüphe edilir ve özel testler ile tanı konulur. Bu testler serolojik testlerdir. Wasserman-VDRL, Kahn ve Kline Kolmen testi hızlı plasma reaksiyon testi yanında *T. pallidum*'un direkt karanlık saha muayenesi ile aranması ve yine *T. pallidum*'un immobilizasyonu testi ve nihayet daha hassas olan treponemal antikor-absorbsiyon testi (FTA-ABS) uygulanır.

Genel sistemik penisilin ve steroid tedavisi yanında lokal cerrahi tedavi (sekestre dokuların çıkarılması) uygulanır. Temporal kemikteki sifilisün eradike edilmesi için penisilin tek başına etkili olmadığı, ampisilin perilenfte daha yüksek seviyelere ulaştığı ileri sürülmekte ve bu durumda penisilin-ampisilin-steroid kombine tedavisinin sifilitik işitme kaybında (yüksek dozda) en etkili tedavi olduğu ileri sürülmektedir.

Histopatolojik olarak sifilis enfeksiyonları öncelikle iki şekildedir. Birincisi erken (infantil) konjenital sifilis döneminde öncelikle karşımıza çıkan lezyon meningeolabirentitistir, sekonder ve tersiyer sifilis de ise akut meningitidis görülür. İkincisinde ise sifilis önce temporal kemikte osteitis yapan geç (tardiv) kongenital, geç latent ve tersiyer sifilis döneminde membranöz labirenti tutar. Patolojik olarak konjenital ve akiz sifilisi ayırt etmek imkânsızdır, işitme kayıplarının ikisinde de ani veya progresif olabilir, yine her ikisinde de vestibüler tutulum hem olabilir hem olmayabilir.

Geç konjenital sifilis: Genç yetişkinlerde ani işitme kaybı olarak başlangıçta tek taraflı, daha sonra bilateral olarak karşımıza çıkabilir. Bu

hızlı bir ilerleme göstererek koklear ve vestibüler fonksiyonların bilateral kaybına yol açabilir.

Tullio belirtisi (yüksek sesle stimulyasyonda vertigo ve nstagmus), Hennebert belirtisi (sağlam kulak zarına rağmen pozitif fistül testi; özellikle negatif basınçta) görülebilir. Kadınlarda daha yaygın olan geç konjenital sifiliste negatif kan serolojik testleri (Wasserman-VDRL Kahn ve Kline, Kolmen testi) görülebilir.

Bazı hastalıklarında da yalancı pozitif sonuç verdikleri unutulmamalıdır. Örneğin malarya, infeksiyöz mononükleoz, sistemik lupus eritematosus ve lepra. Sifilis konjenital veya akiz, her ikisi de sensorinöral işitme kaybına neden olabilir. Bu işitme kayıplarının ensidensları şöyle bulunmuştur:

%17 Erken konjenital

%18 Geç konjenital

%25 Geç latent

%20 Asemptomatik nörosifilis

%80 Semptomatik nörosifilis

Konjenital sifiliste baş boyun bölgesinde tutulan diğer bölgeler şunlardır:

Nasal kartilaj dokusu, kranial kemiklerde periostitis ve kafada tümefaksiyonlar, Hutchinson dişleri. Larenks sifilisi çok nadirdir. Larenks primer dönemde hastalanmaz, ikinci dönemde larenkste hafif ödem görülür, bu daha sonra kaybolur. Gommöz sifilis tersiyer dönemde görülür ve ülserasyon perikondrit ve fibrosis ile sonlanır.

IV- HIV İNFEKSİYONLARININ KBB BULGULARI

Human immünovirus ile oluşan HIV veya AIDS hastalığı, vücuttaki T hücrelerinin fonksiyonları üzerine etki ederek bozar. Pnömosistis pnömonisi, candidiasis, Kaposi sarkomuna yol açabilir. Bu sendromda burun derisi, vestibüler ve kavite ile birlikte septum ve nasofarenkste tu-

tulum olabilir. Burun tıkanıklığı, drenaj ve epis-taksis görülebilir. Biyopsi eksizyonel biyopsi ile konulur.

Tedavi radyasyon ve kemoterapidir. HIV hastalarında nasal lenfomalar da rapor edilmiştir.

HIV enfeksiyonu sırasında fasial paralizi de gelişebilir. Paralizi doğrudan virüsün etkisi ile veya immün yetersizlik nedeniyle oluşur. Bell paralizi gibi davranış gösterir, iyileşme şekli aynıdır.

HIV bulaşmış hastalarda larenkste *Candida albicans* yerleşebilir, Candidiasis (moniliasis) ortaya çıkar. Larenkste parlak koyu kırmızı mukozaya üzerinde beyaz lekeler oluşur. Lokal ve genel antifungal ajanlarla tedavi edilir.

V- LENFOMALAR

Çocuklarda en sık rastlanan malignite lenfomalarıdır. Değerlendirmede ilk adım ince iğne aspirasyonu biyopsisidir. Bu şekilde hücrenin kaynağı araştırılır. Bunun yanında hemen PA ve lateral göğüs grafileri, IVP, kemik iliği aspirasyonu, scanning (gerekirse) yapılır. Mortalitesi %30 civarındadır. Birinci dönemde lokalizedir. İkinci dönemde diafragma üzerinde sistemik semptomlar vardır. Üçüncü dönemde hastalık yaygınlaşmıştır. Lenfomalar Hodgkin ve non-Hodgkin tip olarak ayrılmışlardır.

Lenfomalar burun ve sinüsler, larenks, farinks ve tonsiller, tükürük bezleri, özofagus, temporal kemik dış kulak yolu civarında ortaya çıkabilir.

Burunda ve sinüslerde nadir rastlanan lenfomalar baş boyun bölgesinde görülür. Non-Hodgkin lenfomalar %5'inden azını oluşturur. Sinüste submukoza ve kemik iliğinde bulunan lenfoid hücrelerden kaynaklanır. Sinüzit semptomları verir, röntgenogramlarda sinüzit veya mükopiyosel ve kemik destrüksiyonu saptanır. CT tümör yayılımı saptamak için gereklidir. Tanı genellikle cer-

rahi sonrası konulur. Radyasyon ve kemoterapi kombinasyonu tedavide tercih edilen yoldur.

Parafarengeal tümörlerin %25 kadarı lenfomalardır. Bu bölgede nörojenik tümörler (%28) (Schwannomalar, nörofibromlar ve paragangliomalar) ile, vasküler kaynaklı tümörler nüks tükürük bezi tümörleri pleomorfik adenomlarla (%43), derin lob parotis tümörleri ile ayrıca tanısı yapılmalıdır.

Tükürük bezlerinin primer malign lenfomalarda seyrek görülen (150 vaka dünyada) bir tümördür. Genel olarak parotiste karşılaşılan tümöre az sayıda (150'sinden 8'inde) submandibüler glandda da rastlanmıştır. Biyopsiden sonra bölgesinin radyasyon tedavisi iyi sonuç verir. Prognoz nodal lenfomaya göre iyidir.

Primer lenfoma: Maksiller antumda veya mandibulada karşımıza çıkabilir. 50-60 yaş gruplarında sık görülen bu tümör ağrısız kitleler oluşturur. Mandibulada ise dişler dökülebilir, ancak hasta iyi durumdadır. Prognoz iyidir, tedavide kemoterapi, radyoterapi veya her ikisi de uygundur.

Burkitt lenfoması ise en çok maksillada görülür; hızlı büyüme, distorsiyon ve dişlerin kaybı ortaya çıkar. Amerikan ve Afrika şekilleri tarif edilmiştir. Epstein-Barr virüsü ile ilişkisi kanıtlanmıştır. %90 vakada tedavi ile gerileme tespit edilmiştir. Kemoterapiden önce büyük kitle yapan lezyonların çıkarılması uygundur.

VI- İMMÜN YETERSİZLİKLERDE KBB BULGULARI

Genetik olarak tanımlanmış immün yetersizlik çok nadirdir. İmmün yetersizliğin en belirgin göstergesi enfeksiyondur. Buradaki enfeksiyon tipleri şunlardır:

a) İmmünglobulin (B hücreleri) veya nötrofil defekti: Bakteriyel enfeksiyonlar.

b) T hücre defekti: Fungal, viral, protozoal enfeksiyonlar.

İmmün yetersizlikde laboratuvar bulguları nelerdir?

- | | |
|---------------------------------|------------|
| 1- Total lenfosit sayısı | (Hücresel) |
| 2- Deri hipersensivite testleri | (Hücresel) |
| 1- Total protein elektroforezi | (Hümorale) |
| 2- Kartitatif immünglobulinler | (Hümorale) |

İmmün yetersizlik bozuklukları

Kongenital agammaglobulinemi düşük Ig (annedeki Ig katabolize olduktan sonra) B hücreleri bozukluğudur. *Otitis media*, sinüzit, sepsis hipoplastik tonsil ve adenoidler ortaya çıkabilir. Tedavide, profilaksi+antibiyotikler ve Ig replasmanı uygundur.

Selektif IgA yetmezliği: Düşük IgA görülür, herhangi bir yaşta ortaya çıkabilir, nedeni bilinmemektedir. Atopi, sinüzit, *otitis media*, pnömoni görülebilir. Antibiyotikler tedavide öncüdür, IgA replasmanında anaflaksi insidansı yüksektir.

Selektif IgG alt grubu: IgG 1-2-3 ve özellikle IgG 4 düşüktür. Nedeni bilinmemektedir. *Otitis media*, sinüzit ve pnömoni görülür. Ig replasmanı yapılır.

Ortak değişken tip: IgG, IgA, IgM düşüktür. Herhangi bir yaşta çıkabilir. Anormal B hücreleri değişimi gözlenir. Düşük B veya aşırı T süpresör T görülür Sinopulmoner enfeksiyonlar, malignite, buna karşılık normal tonsil ve adenoid gözüktür.

Di George Sendromu (Thymic hipoplazi): T hücreleri anormaldir. Farengal II ve IV ilişkili yarık disgenesisi (timus da buna dahildir), hipertelorizm, mandibuler hipoplazi, uvula bifide, kısa filtrum, diyare, viral hastalıklar, pnömosistis/pnömoni görülebilir.

Mukokutanöz kandidiasis: T hücreleri bozukluğudur. Candidaya özel defekt görülür. Deri ve tırnaklarda enfeksiyon vardır. Tedavi antifungaldir.

AIDS: T hücreleri bozukluğudur. Human immünovirüs ile oluşur (HIV). Pnömosistis pnömonisi, candidiasis, Kaposi sarkomuna neden olabilir. Zidovudine, sulfa antibiyotikler, ara-C, pentamidine tedavide kullanılan ilaçlardır.

Kombine severe: Severe T ve B hücresi bozukluğudur. X-bağlantılı resesif multipl kombine bozukluğudur. Otitis, pnömoni, pnömosistite, candida, diyare, 2 yaşında kadar ölüm kemik iliği nakli, fetaltinus veya karaciğer nakli izalasyon, Ig replasman.

Wiskott Aldrich: Polisakkarid antijenlere karşı anormal hümorale yanıt görülür. X-bağlantılı resesif gen bozukluğudur. Trombositopeni+egzama+ilerleyen ve ciddi tekrarlayan enfeksiyonlar triadı görülür.

Ataksi-telangiektaziler: IgA, T hücreleri fonksiyonları bozukluğudur. Nedeni bilinmemektedir. Tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar, okulokütanöz telenjiektaziler, ilerleyici serebellar ataksi, yüksek malignite riski görülür. Tedavide antibiyotikler kullanılır.

VII- SJÖGREN SENDROMU

Bu sendrom genellikle kendini *keratokonjonktivitis sicca* ve mukozal membranlarda kuruluk ile gösterir. Kserostomi ve Kseroftalmi (gözde ve ağızda kuruluk) yanında gözlerde kaşıntı, yutkunmada zorluk, dilde ağrı görülebilir. Yüzde talangiektazi veya purpura noktaları ve sonunda bilateral parotis büyümesi görülür. Sjögren sendromu özellikle tükürük bezleri ve lakrimal glandları tutan kronik inflamatuvar bir prosestir. B lenfositlerin hiperaktivitesi ile otoantikor ve immünkompleks üretim hiperaktivitesi gözlenirken bu hastalığın bir komplikasyonu da malign lenfomadır. CT tanıya yardımcı olur. Kadınlarda erkeklere oranla 9 kat fazla görülür. Bu eksokrin glandların ortaya çıkışı tek başına (primer) ya da başka bir otoimmün hastalıkla olabilir (sekonder), bu otoimmün hastalık genellikle romatoid artritistir (Bunun yanında sistemik lu-

pus eritematosus ve poliarteritis nodosa). Sjögren sendromunda deri, özofagus ve genital organlar da tutulabilir.

ANA (antinükleer antikolar), (nükleer portesi çıkarılabilir antikolar) SS-A ve SS-B içerirler. Bazı hastalarda psödo lenfoma gelişir. Tanı minör tükürük bezlerinden yapılan biyopsi ile konur (dudak-septum veya sert damak). Laboratuvarlarda romatoid faktör, antinükleer faktör, protein elektroforez ve otoantikör testleri yapılır. Kserostomi ve Kseroftalmi tedavileri semptomatiktir.

VIII- SARKOİDOSİSİN KBB BULGULARI

Sarkoidosis etiyojisi bilinmeyen çok yönlü bir hastalıktır (histopatolojik olarak). Kaseifikasyon ve nekroz yapmadan çoğalan epiteloit hücre tüberküllerine rastlanır (histopatolojik olarak). Tüberküllerin içinde kalsifiye cisimler içeren dev hücreler vardır. Yirmi ile 50 yaşları arasında ortaya çıkar. Tutulan organlar sırasıyla lenf nodülleri, akciğerler, deri, gözler ve kemiklerdir. Otolarengoloji ilgi alanına burun, tonsil ve larenks girer. Solunum yolları ve tükürük bezlerinde sarkoidosis nadir olarak (%3) görülür. Gözde iridosiklit, keratit, konjoktivitis ve episkleritis yapar.

Sarkoidosiste hiperkalsemi oranı %3-%20, hiperglobülinemi %45-70 arasında değişir. Lökeni nadirdir. Eosinofili %20 oranında görülür. Heerfordt'un uveoparotid ateşi sarkoidosisin bir değişik şeklidir ve ateş, parotis tutulumu, uveitis ve genellikle bilateral fasial paralizi (geçici) görülür. Bu hastalıklarda akciğer grafileri anormal görünüm çizer, bezin de eksternal kısmında papüler lezyon septum veya konkalarda klasik granülomlar oluşturabilir. Hasta burun tıkanıklığı ve sulu akıntıdan şikâyet edebilir.

Biyopsi ile nonkazeifiye epiteloit granülomalar lenforetiküler doku içinde teşhis edilir. Sistemik steroidler ve cerrahi tedavi gerekebilir. Sistemik steroidlerin kontrendike olduğu durumlarda met-hotrexate kullanılabilir. Sarkoidosisin larenkse yer-

leştiği durumlarda lezyon nonkazeifiye granülom şeklindedir ve ilk belirtisi ses kısıklığıdır. Genellikle ağrı yoktur. Lezyon geniş bir alanda ise dispne görülebilir. Genellikle epiglot tutulmuştur, serbest kenarında küçük nodüller görülür. Genellikle ari-epiglotik kıvrımlar, aritenoidler, yabancı kordlar ve subglottik bölgeler tutulur. Gerçek kordlar nadiren tutulurlar. Yaygın ödem ve eksofitik kitleler hava yolu obstrüksiyonuna yol açabilir.

Tedavide yine sistemik veya lokal steroid injeksiyonlar hava yolu obstrüksiyonu ve ödemi azaltmada etkili olur.

Eksternal radyasyon tedavisi etkisizdir ve tavsiye edilmez. Trakeostomi ve kitlelerin cerrahi olarak çıkarılması güvenli ve konservatif bir yaklaşımdır.

IX- WEGENER GRANÜLOMATOSİSİ

Nekrotizan granülomlar, multi nükleer dev hücreler ile küçük damarlarda vaskülit yapan (özellikle üst ve alt sonulum sisteminde) fokal veya proliferatif glomerulonefrite yol açan bir hastalıktır. Poliarteritis nodosa ile karıştırılmaması gerekir. Zira onda, orta ve büyük boy damarlarda vaskülit ve nekrotize olmayan granülomlar vardır. Lethal midline granüloma sendromu olarak da adlandırılan bu hastalık kartilaj, yumuşak doku kemik dokusu tahribatı yapar. Baş ve boyun bölgesi kartilaj ve yumuşak dokularını tutabilir. Lokal vakalar için radyasyon tedavisi (5000 rad), yaygın vakalara kemoterapi uygulanmaktadır.

X- FİBRÖZ DİSPLAZİLER PAGET HASTALIĞI

Paget hastalığı otosomal dominant, herediter konjenital bir hastalık olup, orta yaşlarda ortaya çıkar ve kafatası ile bacak uzun kemiklerini tutar. Bu kemiklerin özellikle periostal bölümünü tutar. Bu hastalığın KBB yönünden önemi özellikle sensörinöral ve mikst tip işitme kaybına da yol açmasıdır. Otoklerozdan farkı sadece peri-

ostu tutması ve vücutta yaygın olarak bulunması ve stapes tabanını, kulak kemikçiklerini tutmamasıdır. Buna karşın otoskleroz sadece temporal kemikte ve sklerozun otik kapsülünün her üç tabakasında da (endostral, endokondral ve periostal) ortaya çıkmasıyla tanınır. Sistemik otosomal dominant bir hastalık olan ve kemik rezorpsiyonları ve multipl kırıklarla kendini gösteren osteogenesis imperfektada da ise %40-60 oranında stapes fiksasyonu gelişir.

Fibro-osseöz lezyonlara gelince bunlar üç gruba ayrılır. 1-Osseöz displaziler, 2- Fibröz displaziler, 3- (Ossifying) Kemikleşen fibromlar. Her üçünün de histolojik görünümü aynıdır. Bol fibröz doku içinde değişik oranlarda mineral materyal toplanması ortak karakterleridir. Ancak yalnız mikroskopik olarak kesin tanı koymak zordur. Klinik ve radyolojik bilgi de gerekir.

1- Osseöz displazia

(Sementoma) Reaktif karakterde bir lezyondur. Klinik olarak 20 yaş üstü Afrika-Amerikan kadınlarda yaygındır. Mandibula, periapikal alveolar bölgelerde yerleşim asimetriktir. Radyolojik muayenelerde periapikal granülomlar veya kistleri andırır, fakat dişler daima vitaldir.

2- Fibröz displazia

Klinik olarak genç yaş gruplarında rastlanır (10-20'li yaşlarda). Yaygın ağrısız kemik şişkinlikleri ile yüzde deformite yapar, ancak orta hattı geçmez. Tedavide cerrahi eksizyon yapılır. Malign dejenerasyon gösterebilir. Radyolojik olarak multiloküler opak ve radiolusent düzensiz yapılar gösterir. Fusiform yapıda bir yayılım gösterir. Kortikal kemik ve dental laminayı tutar. Monostatik tipi tek bir kemiği tutar, polyostatik tipinde ise birçok kemik tutulmuştur ve Albright sendromu ile beraber (puberte prekös, sütlü kahve lekeleri) görülür. Juvenil agresif tipte ise hızla büyür, maksillada deformite yapar, dişleri tahrip eder ve tedaviye direçlidir.

3- Kemikleşen (Ossifying) fibroma

Kemik kortekste ağrısız çıkıntılar oluşur. Dişler bozulur. Genç-yetişkin kadınlarda daha sık olmakla birlikte her yaşta ve bölgede ortaya çıkabilir. Radyolojik olarak kenarları iyi sınırlanmış, koyu, opasite göstermeyen kitleler gösterir. Diş köklerinde dışa doğru (divenjans) eğilmeye sebep olur.

Juvenil aktif kemikleşen fibromalar kitle olarak çok büyük oranlara çıkabilirler ve vital strüktürlere baskı yaparak ölüme neden olabilirler. Radyolojik olarak çocuk ve adolesanlarda görülen bu hastalık çok büyük yayımlı top güllesi görünümü verirler.

11- PLASMASİTOMA (EKSTRAMEDÜLER)

Ekstramedüler plasmasitomlar multipl myelomun izole bir parçası olabilir ve KBB yönünden en sık burun, nasofarenks ve sinüsleri tutarlar. Tedavileri ve prognozları hâlâ netlik kazanmamıştır.

Kaynaklar

1. Lee KJ ed: *Essential Otolaryngology Head and Neck Surgery*. Connecticut:Appleton and Lange, A Simon and Schuster Company. 1995.
2. Al-Serhani AM. *Mycobacterial Infections of the Head and Neck: presentation and diagnosis*. *Laryngoscope* 2001;111:2012-6.
3. Lucente FE. *Fungal Infections of the External Ear*. *Otolaryngol Clin North Am* 1993;26(6).
4. *Fungal Infections of the Larynx*. *Otolaryngol Clin North Am* 1993;26(6):1091-114.
5. Marcussen DC, Sooy CD. *Otolaryngologic and Head and Neck Manifestations of Acquired Immunodeficiency Syndrome (AIDS)*. *Laryngoscope* 1985;95:401-5.
6. Finn D. *Lymphoma of the Head and Neck and Acquired Immunodeficiency Syndrome Clinical Investigation and Immunohistological Study*. *Laryngoscope* 1995;105(4 pt Suppl.68):1-18.
7. Nofsinger YC, Mirza N, Rowan PT, et al. *Head and Neck Manifestations of Plasma Cell Neoplasms*. *Laryngoscope* 1997;107(6):741-6.