

## Eritroderma ve Ani Sensorinöral İşitme Kaybı Birlikteliği

Betül DEMİR<sup>1,a</sup>, Demet ÇİÇEK<sup>1</sup>, Özge Sevil KARSTARLI<sup>1</sup>, Orkun EROĞLU<sup>2</sup>,  
Erol KELEŞ<sup>2</sup>, Özlem ÜÇER<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

<sup>2</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

<sup>3</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

### ÖZET

Eritroderma, klinik olarak derinin yaygın eritem ve skuamla kaplanmasıdır. Altmışüç yaşında erkek hasta başında, yüz ve gövdesinde kızarıklık, kaşıntı ve kepeklenme şikayetiyle dermatoloji polikliniğine başvurdu. Dermatolojik muayenesinde saçlı deri, yüz ve gövde ön-arka yüzden göbek çevresine kadar yayılan eritemli ve gevşek squamli plaklar mevcuttu. Lezyonların histopatolojisinde stratum granulozumda bül ve belirgin spongiöz, yüzeysel dermiste perivasküler ve interstisyel mikst tipte infiltrasyon mevcuttu. Hastaya oral kortikosteroid tedavisi başlandı. Hastanın yatışının üçüncü gününde sol kulağında ani bir işitme kaybı gelişti. Yapılan odyometride sol kulakta sensorinöral tip işitme kaybı raporlandı. Hastanın takiplerinde eritroderma kliniği ortaya çıktı. Yatışının birinci ayı sonunda deri lezyonları sistemik kortikosteroid tedavisine cevap veren hasta taburcu edildi. Hastamızda eritrodermanın nedenini ortaya koyamadık ancak mevcut bulguları otoimmün bir hastalığı düşündürmekteydi. Deri lezyonları ve işitme kaybı kortikosteroid tedavisine cevap verdi. Burada ani sensorinöral işitme kaybı gelişen bir eritroderma olgusu sunuyoruz.

**Anahtar Sözcükler:** Eritroderma, Ani sensorinöral İşitme Kaybı, Otoimmün Hastalık.

### ABSTRACT

#### Coexistent of Erythroderma and Sudden Sensorineural Hearing Loss

Erythroderma is characterized by generalized erythema and scalling of skin. A 65-year-old male patient was referred to the dermatology clinic with complaints of redness, itching and scalling on his scalp, face and body. Dermatological examination showed erythematous scaly patches involving the scalp, face and trunk. Histopathology revealed cleavage within the granular layer, spongiosis, interstitial and perivascular mixed inflammatory infiltrat in the superficial dermis. The patient was started oral corticosteroid treatment. A sudden loss of hearing occurred in his left ear on the third day of hospitalization. Sensorineural hearing loss has been reported in the left ear by audiometry. Lesions had become eritrodermic. At the end of the first month of hospitalization skin lesions responded to systemic corticosteroid therapy and the patient was discharged. In our patient, we couldn't reveal the cause of the erythroderma but current findings were suggestive of an autoimmune disease. Skin lesions and hearing loss responded to corticosteroid treatment. We present a case of erythroderma by whom sudden hearing loss has occurred.

**Keywords:** Erythroderma, Sudden Sensorineural Hearing Loss, Autoimmune Disease.

**E**ritroderma klinik olarak derinin yaygın eritem ve skuamla kaplanması olarak tanımlanır. Eritrodermada en sık neden psoriasis veya atopik dermatit gibi önceden mevcut olan bir dermatozun yayılmasıdır. Kutanöz T hücreli lenfoma ve ilaç kullanımları da eritrodermanın diğer önemli nedenleridir. İktiyoz ve büllöz dermatozlardan özellikle pemfigus foliaceus eritroderma yapan hastalıklardandır. Periferik ödem, taşikardi, sıvı ve protein kaybı ile termoregülasyon bozuklukları da eritroderma seyrinde ortaya çıkabilmektedir (1).

Ani sensorinöral işitme kaybı ilk kez 1944 yılında De Klein tarafından tarif edilmiştir ve standart saf ses odyometrisinde 3 günden daha kısa sürede gelişen, ardışık 3 frekansta en az 30 dB işitme kaybı ile karakterize sensörinöral işitme kaybı olarak tanımlanmıştır. İnsidansı 100.000 de 5-20 olarak bildirilmiştir. Cinsiyetleri eşit tutar ve 50-60 yaş arasında görülür. Pek çok hastada tek taraflıdır ancak bilateral de olabilir. Aniden ortaya çıkar ve hastaları

korkutur. Kulak çınlaması, baş dönmesi eşlik edebilir (2). Ani sensorinöral işitme kaybı primer lokalize bir problem olabileceği gibi (3) Sjögren Sendromu ve sistemik lupus eritematozus gibi sistemik otoimmün hastalıkların veya Wegener Granulomatosisi ve Behçet Hastalığı gibi sistemik vaskülitlerin seyri sırasında ortaya çıkabileceği yapılan çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir (2, 4). Patogenezindeki otoimmün mekanizmadan dolayı sistemik kortikosteroidlerden ve immünsüpresan ilaçlardan fayda görmektedir (2). Biz de burada ani sensorinöral işitme kaybı gelişen bir eritroderma olgusu sunuyoruz.

### OLGU SUNUMU

Altmışüç yaşında erkek hasta başında, yüzünde ve gövdesinde kızarıklık, kaşıntı ve kepeklenme şikayeti ile dermatoloji polikliniğine başvurdu. Hikayesinden kızarıklık ve kepeklenmenin 15 gün önce saçlı derisinden başladığı sonra tüm gövdesine yayıldığı öğrenildi.

<sup>a</sup> Yazışma Adresi: Betül DEMİR, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dermatoloji AD, Elazığ, Türkiye

Tel: 0424 233 3555

Geliş Tarihi/Received: 23.05.2016

e-mail: drbkaraca@yahoo.com

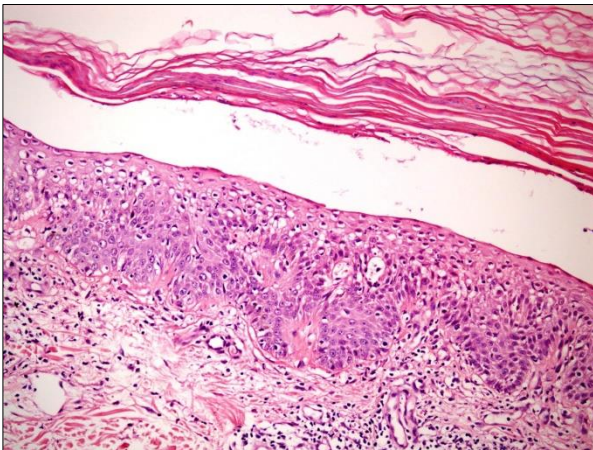
Kabul Tarihi/Accepted: 31.06.2016

Özgeçmişinde herhangi bir kronik dermatolojik veya sistemik hastalığı ve herhangi bir ilaç kullanım öyküsü yoktu. Yapılan dermatolojik muayenesinde saçlı deri, yüz ve gövde ön-arka yüzden göbek çevresine kadar yayılan eritemli ve gevşek squamli plakları mevcuttu (Şekil 1).



**Şekil 1.** Saçlı deri, yüz, gövde ön yüz ve sırtta göbek çevresine kadar yayılan eritemli ve gevşek squamli plaklar

Oral mukoza ve tırnak tutulumu yoktu. Hasta seboreik dermatit ve pemfigus foliaceus ön tanıları ile dermatoloji kliniğine yatırılarak takibe alındı. Hastanın fizik muayene bulguları normaldi. Tam kan sayımı, kan biyokimyası, tam idrar tetkiki, periferik yayma, ANA, AntiSM, Anti dsDNA değerlerinde herhangi bir patolojik bulguya rastlanmadı. Sadece CRP (8.89 mg/L Normal aralık: 0-5) değerinde hafif yükseklik mevcuttu. Histopatolojik incelemede stratum granulozumda bül ve belirgin spongiozun yanı sıra yüzeyel dermiste perivasküler ve interstisyel lenfosit, histiosit, nötrofil ve eozinofilden oluşan mikst tipte infiltrasyonu tespit edildi (Şekil 2).



**Şekil 2.** Stratum granulozumda bül oluşumu ve belirgin spongioz, yüzeyel dermiste perivasküler ve interstisyel lenfosit, histiosit, nötrofil ve eozinofil infiltrasyonu

Ancak perilezyonel alandan yapılan direkt immüno Floresan (DİF) inceleme negatif idi. Belirgin subkorneal ayrışma ile birlikte DİF incelemenin negatif tespit edilmesi üzerine impetigo açısından bakteriyel kültür ve ayrıca tzanck testleri de yapıldı ve negatif

sonuçlandı. Ateş yüksekliği gibi bir bulgunun olmaması olası bir enfeksiyondan uzaklaştırdı. Lezyonların seboreik bölgelerden başlaması seboreik dermatiti düşündürmekteydi ancak özgeçmişinde herhangi bir kronik bir dermatit öyküsü yoktu. Soygeçmişinde de herhangi bir özellik yoktu. Lupus eritematosus açısından yapılan tetkiklerinde anormal bir bulgu tespit edilmedi. Ayrıca hastanın herhangi bir ilaç kullanımı öyküsü de mevcut değildi. Dolayısıyla hastanın mevcut klinik ve laboratuvar bulguları pemfigus foliaceus ön tanısını düşündürmekteydi. Ancak pemfigus tanısında oldukça önemli olan DİF incelemenin negatif olması tanıyı şüphede bıraktı. Belki de bu durum lezyonlardaki inflamasyonun bir etkisiydi. Hastaya 40 mg/gün oral kortikosteroid tedavisi başlandı. Hastanın yatışının 3. gününde sol kulağında ani bir işitme kaybı gelişti. Kulağın fizik muayenesi normal tespit edildi. Rinne sağ tarafta pozitif, sol tarafta patolojik pozitifken, Weber sağ tarafa lateralize idi. Yapılan odyometrik incelemesinde sağ kulak normal, sol kulakta 82 dB sensorinöral tip işitme kaybı tespit edildi. Temporal kemik magnetik rezonans incelemesinde, timpanik kavitede, orta ve iç kulak yapılarında, intra ve ekstra akustik kanallarda herhangi bir patoloji tespit edilmediği rapor edildi. Bu bulgularla ani işitme kaybı olarak değerlendirilen hastanın mevcut oral kortikosteroid tedavisi 60 mg/güne çıkarıldı. 1 hafta içinde işitmesinde düzelme saptanan hastanın yapılan son odyometrisinde 41 dB işitme eşiği tespit edildi. Hastanın takiplerinde deri lezyonları kalça ve diz kapaklarına kadar yayıldı ve eritroderma kliniği ortaya çıktı. Sıvı, elektrolit, albumin kaybı gibi eritrodermada oluşabilecek komplikasyonlara yönelik olarak hastanın düzenli takipleri ve gereğinde replasman tedavileri yapıldı. Hastanede yatışının birinci ayı sonunda deri lezyonları sistemik kortikosteroid tedavisine cevap veren hasta taburcu edildi ve poliklinik takibine alındı.

## TARTIŞMA

Ani sensorinöral işitme kaybı ile giden hastalıkların etyopatogenezi tam olarak bilinmese de viral enfeksiyonlar, vasküler oklüzyon hastalıkları ve immün sistemle ilişkili hastalıklar, medikal veya cerrahi tedaviler üzerinde durulmuştur (2). Ani sensorinöral işitme kaybı ile giden immünojenik hastalıkların patogenezi immün kompleksler, iç kulak proteinlerine karşı gelişen antikorlar, antikardiolipin antikorlar ve hücrel immün defekt gibi geniş bir spektrumda incelenebilir (4). Otoimmün hastalıklarda dolaşımdaki çeşitli antikorların iç kulak antijenleri ile çapraz reaksiyon göstermesi veya aktive olmuş T hücrelerinin iç kulak yapılarına hasar vermesi sonucu olduğu düşünülmüştür (2). B hücreleri tarafından hücre içi bileşenlere veya hücre yüzey antijenlerine karşı üretilen otoantikorlar ve aktive olmuş kompleman, makrofajları uyarır ve antikor bağımlı hücre aracılı sitotoksitesite ortaya çıkar. Bu durum otoimmün bazal membran hastalıklarındaki hasarı açıklamaktadır (5). Pemfigus grubu hastalıklar klinik olarak deri ve mukozalarda bül ve erozyonlarla histopatolojik olarak da IgG tipte antikor depolanması ve akantolizise bağlı

intraepidermal ayrışma ile karakterize otoimmün kökenli büllöz hastalıklardır (6). Pemfigus foliaceus, pemfigusun temel yüzeyel formudur. Ayrışma çok yüzeyel olduğu için klinik olarak sağlam bül görmek zordur. Lezyonlar göğüs, yüzün orta kısmı ve saçlı deri gibi seboreik bölgelerde yerleşmiş mısır gevreği gibi gevşek, kabuklu yamalar şeklindedir. Kabukların altında erode alanlar görülebilir. Şiddetli olgularda lezyonlar tüm deriyi kaplayıp eksfoliyatif eritrodermaya yol açabilir. Oral mukozayı ise tutmaz (7).

Bizim hastamız 63 yaşında idi. Hastamızın lezyonları da saçlı deri, yüz, göğüs, sırt gibi seboreik bölgelerdedi. Oral mukoza tutulumu yoktu. Eritroderma ortaya çıktığında ise pemfigus foliaceus eritrodermasını anımsatır şekilde bacak tutulumu yoktu. Histopatolojik olarak pemfigus foliaceusta stratum korneum hemen altında yerleşmiş bül formasyonu görülür. Akantolitik hücreler epidermisin hemen üzerinde veya stratum korneumun altına tutunmuş olarak dikkati çeker (6, 8). Hastamızın da lezyonundan yapılan biyopside pemfigus foliaceus benzer subkorneal ayrışma ve akantolitik hücreler tespit edildi. Hastamızda eritrodermanın nedenini kesin olarak ortaya koyamadık ancak mevcut bulguları pemfigus foliaceus gibi bir otoimmün hastalığı

düşündürdü. Diğer taraftan hastada viral, bakteriyel veya vasküler patoloji tespit edilmedi. Dolayısıyla ortaya çıkan ani sensorinöral işitme kaybının iç kulak yapılarına karşı çapraz reaksiyon gösteren bir antikor nedenli olabileceği düşünüldü.

Eritrodermada ani sensorinöral işitme kaybı geliştiğine dair herhangi bir literatür bilgisi mevcut olmamakla birlikte psoriatik artritte otoimmün süreçle ilgili olduğu düşünülen ani başlangıçlı sensorinöral işitme kaybı bildirilmiştir (9). Bunların dışında vitiligo, alopesia areata gibi otoimmün dermatolojik hastalıklarda da sensorinöral işitme kaybını inceleyen bazı klinik çalışmalar mevcuttur (10-12). Diğer taraftan Behçet hastalığının başlangıç bulgusu olarak ortaya çıkabildiği belirtilmiştir (13). Son zamanlardaki bir yayında 54 yaşında Sweet Sendromlu bir erkek hastada polinöropati ve bilateral sensorinöral işitme kaybı birlikteliği rapor edildiği görülmüştür (14).

Sonuç olarak ani sensorinöral işitme kaybı nedeni bilinmeyen idiopatik bir hastalıktır. Otoimmün, vasküler ve viral nedenler gibi birçok faktör sorumlu tutulmuştur. Hastamızın hem deri lezyonlarının hem de ani sensorinöral işitme kaybının kortikosteroid tedavisine olumlu cevap vermesi otoimmün hastalık birlikteliği ihtimalini düşündürmüştü.

## KAYNAKLAR

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatoloji. Sarıcaoğlu H, Başkan EB (Çevirenler). 1. Baskı, İstanbul: Nobel, 2012:403-88.
2. Greco A, Fusconi M, Gallo A, Marinelli C, Macri GF, De Vincentiis M. Sudden sensorineural hearing loss: An autoimmune disease? Autoimmun Rev 2011;10:756-61.
3. Broughton SS, Meyerhoff WE, Cohen SB. Immune-mediated inner ear disease: 10- year experience. Semin Arthritis Rheum 2004;34:544-8.
4. Toubi E, Ben-David J, Kessel A, Halas K, Sabo E, Luntz M. Immune-mediated disorders associated with idiopathic sudden sensorineural hearing loss. Ann Otol Rhinol Laryngol 2004;113:445-9.
5. Veldman J. Immune-mediated sensorineural hearing loss. Auris Nasus Larynx 1998;25:309-17.
6. Pires CA, Viana VB, Araújo FC, Müller SF, de Oliveira MS, Carneiro FR. Evaluation of cases of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus from a reference service in Pará state, Brazil. An Bras Dermatol 2014;89:556-61.
7. Tüzün Y, Gürer MA, Serdaroğlu S, Oğuz O, Aksungur VL. Dermatoloji. Uzun S (editör). Büllü Hastalıklar. 3. Baskı. İstanbul: Nobel Kitabevleri, 2008:805-912.
8. Yeh SW, Ahmed B, Sami N, Ahmet AR. Blistering disorders: diagnosis and treatment. Dermatol Ther 2003;16:214-223.
9. Srikumar S, Deepak MK, Basu S, Kumar BN. Sensorineural hearing loss associated with psoriatic arthritis. J Laryngol Otol 2004;118:909-11.
10. Aydoğan K, Turan OF, Onart S, Karadogan SK, Tunali S. Audiological abnormalities in patients with vitiligo. Clin Exp Dermatol 2006;31:110-3.
11. Akay BN, Bozkir M, Anadolu Y, Gullu S. Epidemiology of vitiligo, associated autoimmune diseases and audiological abnormalities: Ankara study of 80 patients in Turkey. J Eur Acad Dermatol Venereol 2010;24:1144-50.
12. Ucak H, Soylu E, Ozturk S, et al. Audiological abnormalities in patients with alopecia areata. J Eur Acad Dermatol Venereol 2014;28:1045-8.
13. White AS, Taylor RL, McNeill C, Garsia R, Welgampola MS. Behçet's disease presenting as a peripheral vestibulopathy. J Clin Neurosci 2014;21:1060-3.
14. Cala CM, Kole L, Sami N. Bilateral Sensorineural Hearing Loss and Polyneuropathy in a Patient with Sweet's Syndrome. Case Rep Otolaryngol 2015;2015:751538.