

## Konjenital Sensörinöral İşitme Kaybının Nadir Bir Nedeni

### A Rare Cause of Congenital Hearing Loss

Hazırlayan: Hayrullah Alp, Esmâ Alp\*

Sarayönü Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Konya

\*Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Üç yaşında erkek hasta kliniğimize öksürük ve ateş şikâyeti ile başvurdu. Öyküsünden hastanın çevreden gelen seslere geç cevap verdiği öğrenildi. Prenatal ve perinatal dönemde herhangi bir problemi olmayan hastanın doğumdan sonra işitmesini engelleyecek bir özellik de saptanmadı. Fizik muayenede; baş çevresi, boy ve kilo persentilleri yaşına göre normal sınırlarda olan (baş çevresi %50-75, boy %25-50, ağırlık %50-75) hastada, doğuştan itibaren var olan kafanın ön kısmındaki saçlarda beyaz perçeminin bulunduğu, kaşlarının ortada birleştiği ve gövdenin ön kısmında büyük bir hipopigmente lekесinin olduğu görüldü (Resim 1,2). Ayrıca, hastada geniş ve yüksek burun kökü ile birlikte iç kantusların laterale yerleştiği dikkati çekti (Resim 1). İrisde heterokromisi olmayan hastanın otoskopik ve oftalmoskopik muayenesi ve diğer fizik muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Ancak, hastadaki benzer bulguların (işitme problemi, beyaz perçem, deride hipopigmente lekeler ve saçların erken beyazlayarak dökülmesi) ailenin bazı üyelerinde de olduğu soygeçmişten öğrenildi (Tablo 1). Total kan sayımı ve biyokimyasal tetkikleri normal olan hastanın, işitsel beyin sapı yanıtlarının bilateral orta düzeyde azaldığı görüldü ve temporal kemik tomografisi normal olarak değerlendirildi. Tanınız nedir?

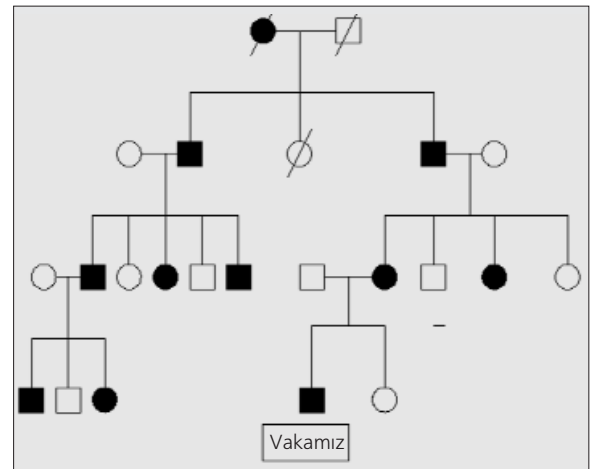


Resim 1.



Resim 2.

Tablo 1. Etkilenen bireyleri gösteren ailenin soyağacı.



Yanıtlarınızı  
[semrademirel@turkderm.org.tr](mailto:semrademirel@turkderm.org.tr) adresine  
gönderebilirsiniz. Doğru yanıt verenler arasında  
yapılacak kura ile belirlenecek şanslı  
meslektaşımıza kitap armağan edilecektir.

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Hayrullah Alp, Sarayönü Devlet Hastanesi,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Konya, Türkiye E-mail: drhayrullahalp@hotmail.com

Türkderm-Deri Hastalıkları ve Frengi Arşivi Dergisi, Galenos Yayıncılık tarafından basılmıştır. Her hakkı saklıdır.  
Türkderm-Archives of the Turkish Dermatology and Venerology, published by Galenos Publishing. All rights reserved.



*Bir önceki sayıda yer alan olgunun tanısı*

## **Nekrobiyozis Lipoidika**

### ***Necrobiosis Lipoidica***

*Nekrobiyozis lipoidika genellikle bacakların ön yüzlerinde yerleşen, kronik seyirli plaklarla karakterize bir hastalıktır. Diyabetle ilişkili olması sebebi ile nekrobiyozis lipoidika diyabetikorum (NLD) olarak adlandırılmıştır. Diyabetle birliktelik %14-65 oranında görülmektedir. Klasik NLD lezyonları pretibial bölgede etrafı deriden kabarık, ortası sarı-kahverengi atrofik, telenjektatik viyolaseden kırmızı-kahverengiye kadar değişen plaklar şeklindedir. Travmayı takiben ülserasyon gelişebilir. Patogenezi bilinmemektedir. Histopatolojide epidermis normal veya atrofikdir. Tüm dermiste diffüz palizatlı ve interstisyel granülomatoz dermatit görülür. Literatürde sarkoidozla birliktelik gösteren nekrobiyozis lipoidika olguları bildirilmiştir.*

*Hastamızın histopatolojisinde epidermiste düzensiz desenli akantoz; papiller dermiste bant tarzında bir bölgede dev hücreler, histiyositler ve neovaskülarizasyon izlenen inflamatuvar bir zon; bunun hemen altından başlayarak subkutan yağ dokusu sınırına kadar uzanan bölgede dermal kollajende nekrobiyoz, sklerotik alanlar, gruplar halinde histiyositler, lenfositler ve dev hücrelerden oluşan yoğun inflamatuvar infiltrasyon saptanmıştır. Ancak belirgin granülom oluşumu görülmektedir. Histopatolojik olarak sarkoidoz düşünülmemiştir. Dermal kollajendeki değişiklikler nedeniyle nekrobiyozis lipoidika ön planda düşünülmüştür.*

*Solumun sıkıntısı da olan hastamıza Göğüs Hastalıkları önerisi ile metil prednisolon 32 mg tedavisi başlanmış ve tedavi sonrasında bacak ülserlerinde belirgin iyileşme gözlenmiştir.*

**Sorumuza doğru yanıt verenler arasında yapılan çekilişte Ankara Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği'nden Dr. Eylem Yılmaz Taş ve Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Dermatoloji Kliniği'nden Burçe Can ödülümüzü kazanmıştır.**

