

Orijinal Soru: Temel Bilimler 88

88. Elli iki yaşındaki kadın hasta, gövde ve ağız içine yerleşen içi su dolu kabarcıklar ve bunların patlamasıyla ortaya çıkan ağrılı yaralar nedeniyle başvuruyor. Dermatolojik muayenede gövde ve ekstremitelere yerleşen büller ve erozyonlar ile damak ve bukkal mukozada erozyonlar tespit ediliyor. Deri biyopsisinde, epidermiste suprabazal akantolitik bül ve direkt immünofloresan incelemede tüm epidermisi kapsayacak şekilde interselüler IgG birikimi görülüyor.

Bu hasta için en olası tanı aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Pemfigus vulgaris
- B) Büllöz pemfigoid
- C) Dermatit herpetiformis
- D) Pemfigus foliaceus
- E) Epidermolizis büllöza

Doğru Cevap:A

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

151

Histopatoloji:

- Psöriyaziste artmış epidermal hücre turnover'ı sonucu epitelde belirgin kalınlaşma (**akantozis**).
- **Stratum granulozum az** ya da yoktur,
- Geniş **parakeratotik skala** izlenir
- Nötrofil grupları parakeratotik stratum korneumda agregatlar oluşturabilirler (**Munro mikroapseleri**).

LİKEN PLANUS

- **Deri ve mukozaları** tutabilen, **kaşıntılı, mor, poligonal, planar papül ve plaklar** ile karakterize, sıklıkla bilekler, dirsek ve glans penisi tutan bir dermatozdur.
- Derideki papüllerde en üst noktada beyaz bir nokta ya da çizgi bulunur buna **Wickham çizgisi** denir.
- Olguların **%70'inde oral mukoza** tutulur.
- Kronik mukozal ve paramukozal liken planus lezyonlarından **skumöz hücreli karsinom** gelişebilir.
- **Koebner fenomeni** pozitiftir.
- Liken planusun karakteristik görünümü dermoepidermal bileşke boyunca, bant tarzında, yoğun T lenfosit infiltrasyonudur (**interface dermatit**).
- Papiller dermis içinde "colloid" ya da "**Civatte cisimleri**" denilen, nüvesini kaybetmiş, nekrotik bazal tabaka hücreleri, küçük kırmızı cisimcikler olarak izlenir.

İNFLAMATUVAR BÜLLÖZ HASTALIKLAR

Temel Bilimler 88. soru
Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 151

- **Otoimmün** kaynaklı, mukoza epiteli ve epidermiste **desmosom** hasarına bağlı olarak normal interselüler bağların bütünlüğünde kayıp ve bunun sonucunda **intraepidermal bül** gelişimi ile karakterize bir hastalıktır.
- **Tip II aşırı duyarlılık** reaksiyonudur. **Desmogelinlere** karşı IgG sınıfı antikorlar bulunur.
- En sık **4-6.dekatta**, E=K şeklindedir.

Pemfigus Vulgaris

- **En sık** görülen tiptir.
- Çoğu olguda lezyon **oral mukozadan** başlar. Sonra, en sık **saçlı deri**, yüz, aksilla, kasık, gövde ve basınca maruz kalan bölgeleri tutar.
- **İntraepidermal bül kolay rüptüre olur (Nikolski fenomeni)**.

Pemfigus Vejetans

- Büyük, nemli, siğilimsi vejetatif plaklarla karakterizedir.
- En sık kasık, aksilla gibi katlantı bölgelerinde görülür.

Pemfigus Foliaceus

- Pemfiguslar arasında en benign formudur.

İLGİLİ NOTLAR

Temel Bilimler 88. soru
Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 152

- Diğer tipler pemfigus eritematozus ve paraneoplastik pemfigustur.
- Pemfigus vulgaris'te **desmoglein 1 ve 3'e karşı antikor** varken pemfigus foliaceus'ta sadece desmoglein-1'e karşı antikor vardır.
- Lezyonlar mikroskobik olarak; **akantolizis** (skuamöz epitelde intersellüler adezyonun kaybı) ile karakterizedir.

BÜLLÖZ PEMFIGÖİD

- Sıklıkla **yaşlılarda** görülen, **mukoza ve deriyi** tutabilen, berrak sıvı ile dolu, gergin ve **kolay rüptüre olmayan (Nikolski negatif)** büllerin bulunması ile karakterize bir hastalıktır.
- **Tip II hipersensitivite** örneğidir.
- En sık etkilenen bölge, **ön kolun fleksör yüzleri**, aksilla, kasık ve alt abdomendir.
- **Oral mukoza tutulumu** pemfigusa göre daha nadirdir (olguların 1/3'ü).
- Büllöz pemfigoidde karakteristik lezyon, **subepidermal, non-akantolitik büllerdir**.
- IF ile epiderminin bazal tabakada **hemidesmozomlara** karşı gelişen **lineer Ig depolarını** izlenir.
- BPAG1 (plakin proteini) ve BPAG2 (Kollagen tip 18)/(**Büllöz pemfigoid antijen: BPAG**) antijenleri hedeflenir.

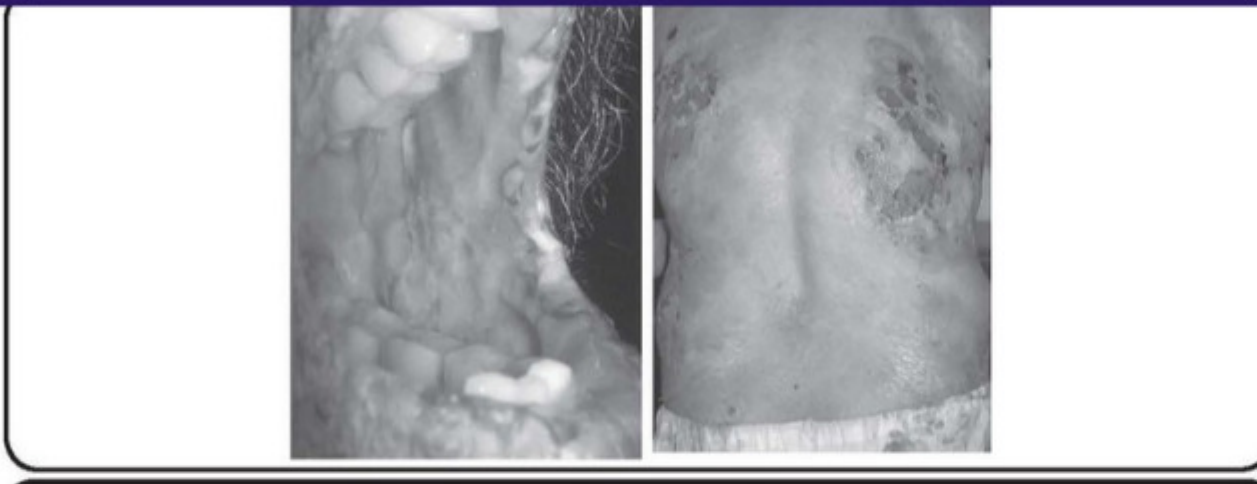
DERMATİTİS HERPETİFORMİS

- Sıklıkla **3-4.dekatta erkeklerde** daha sık görülen, **Çölyak hastalığı** ile birlikte görülebilen bir hastalıktır.
- Ürtikeryel plaklar ve veziküller ileri derecede **kaşıntılıdır**.
- **Ekstensör yüzeyler** dirsek, diz, sırt üst kısmı ve kalçalarda bulunan **bilateral ve simetrik** lezyonlar ile karakterizedir.
- Lezyonlar **subepidermal kabarcıklar** şeklindedir.
- IF ile olgularda dermal papilla uçlarında, selektif olarak lokalize **IgA'ya ait devamlı olmayan granüler depolanım** izlenir.
- Hastalarda diyetdeki glutene karşı gelişen IgA ve IgG'nin **retikülün** ile çapraz reaksiyon vermesi söz konusudur.

Temel Bilimler 88. soru

Tusdata Küçük Stajlar Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 165

- ✓ Olguların çoğunda lezyonlar **ağız mukozasından başlar. **TUS****
- ✓ Oral lezyonlar ağrılıdır ve aylarca devam eder.
- ✓ İyileşen erozyonların yerlerinde hiperpigmentasyon kalır.
- ✓ Epiderminin yüzeysel kısmına uygulanan basınç ile yeni bül oluşur ve bül kaydırma ile epiderminin altında ilerler buna **Nikolsky belirtisi** adı verilir.
- ✓ Tzanck'ın sitolojik muayenesi (**Tzanck testi**) ile pemfigus vulgaris bülleri içindeki akantolitik epidermal hücreler görülebilir.
- ✓ Histopatolojisinde, suprabazal yerleşimli **intraepidermal **TUS**** akantolitik bül görülür.
- ✓ Pemfigus vulgaris, prognozu kötü olan bir hastalıktır; **tedavi edilmediği takdirde bir yıl içerisinde ölümle sonlanır.**
- ✓ Tedavide topikal ve sistemik steroidler, oral immünsüpresif ajanlar, IVIg ve rituksimab (anti-CD20 monoklonal antikoru) kullanılır.
- ✓ İndirekt immünfloresan inceleme intersellüler dokuya karşı oluşmuş IgG tipinde antikorlar, direkt immünfloresan incelemede epidermiste intersellüler alanlarda **IgG birikimi** saptanır.



Pemfigus vulgaris ağız ve deri tutulumu

2. Pemfigus foliaceus:

- ✓ **Subkorneal yerleşimli**, çok yüzeysel büllerle karakterizedir.
- ✓ Bu lezyonlar vücudu kaplayıp eritrodermiye yol açabilir.
- ✓ **Mukozalar tutulmaz.**
- ✓ **Nikolsky fenomeni (+)'tir.**
- ✓ Eritrodermiye yol açabilir.

Tedavi:

Pemfigus vulgaris, prognozu kötü olan bir hastalıktır; **tedavi edilmediği takdirde bir yıl içerisinde ölümle sonlanır.**

Fakat sistemik kortikosteroidler mortaliteyi azaltmıştır.

Pemfigusun Diğer Klinik Varyantları

1. Pemfigus herpetiformis
2. IgA pemfigusu
3. Paraneoplastik pemfigus:
 - Neredeyse hepsinde non- Hodgkin lenfoma, KLL benzeri le foproliferatif hastalık vardır.
 - En önemli lezyon **stomatittir.**
 - Paraneoplastik pemfigusta klinik olarak **target lezyonlar**, büller ve erozyonlar saptanır.