

Orijinal Soru: Klinik Bilimler 151

151.Pemfigus vulgaris'te görülmesi en olası histopatolojik bulgu aşağıdakilerden hangisidir?

- A) Hiperkeratozis
- B) Akantozis
- C) Papillomatozis
- D) Hipergranülozis
- E) Akantolizis

Doğru Cevap:E

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR



TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ

89

Subepidermal Bül, Otoantikorlar Yok

- Eritema multiforme
- Toksik epidermal nekrozis
- Stevens – Johnson sendromu **TUS**
- Porfira
- Epidermolizis bulloza

PEMFIGUS

☑ Dört majör tipi vardır:

1. P. vulgaris
2. P. foliaceus
 - i. Pemfigus eritematozus
 - ii. Endemik pemfigus foliaceus (fogo selvagem)
3. P. paraneoplastik
4. IgA pemfigus

☑ Bu otoantikorlar, antijen-antikor reaksiyonu sonunda intersellüler ara maddeyi eritir, sekonder olarak desmozomlar kopar (**akantolizis** **TUSX4**).

☑ Hücreler arasında oluşan boşluğa serözitenin dolmasıyla bül oluşur.



Pemfigus tip 2 aşırı duyarlılık reaksiyonuna dahildir. İntersellüler sement maddesine (desmoglein) karşı gelişmiş IgG antikorlar vardır.

Klinik Tipleri

1. Pemfigus vulgaris:

- ✓ Olguların çoğunda lezyonlar **ağız mukozasından başlar**. **TUS**
- ✓ Oral lezyonlar ağrılıdır ve aylarca devam eder.
- ✓ İyileşen erozyonların yerlerinde hiperpigmentasyon kalır.
- ✓ Epidermin yüzeyel kısmına uygulanan basınç ile yeni bül oluşur ve bül kaydıma ile epidermin altında ilerler buna **Nikolsky belirtisi** adı verilir.

Klinik Bilimler 151. soru
Tusdata Küçük Stajlar Kamp Notu 1.
Fasikül Sayfa 089

✓ 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.

2. Pemfigus foliaceus:

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



Pemfigus vulgaris ağız ve deri tutulumu

İLGİLİ NOTLAR

TUS neye önem verip soruyorsa, gördüğünüz gibi **biz bir adım öndeyiz**. Sizi işte **tam da böyle hazırlıyoruz**.

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 **skuamöz hücreli karsinom** gelişebilir.
- **Koebner fenomeni** pozitifdir.
- 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.

Klinik Bilimler 151. soru
Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 141

PEMFIGUS

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

Pemfigus Vulgaris

- o En sık görülen tiptir.
- o Çoğu olguda lezyon **oral mukozadan** başlar. Sonra, en sık **saçlı deri**, yüz, aksilla, kasık, gövde ve basınca maruz kalan bölgeleri tutar.
- o İmmünofloresan incelemede tüm epidermisi kapsayacak şekilde intersellüler IgG birikimi görülür.
- o Büller intraepidermal ve suprabazal yerleşimlidir.
- o **İntraepidermal bül kolay rüptüre olur (Nikolski fenomeni)**.

Pemfigus Vejetans

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

Pemfigus Foliaceus

- o Pemfiguslar arasında en benign formudur.
- o Büller sadece deridedir, mukozal yüzeyler çok nadiren tutulur.
- o Büller subkornealdır.
- 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.

TUS neye önem verip soruyorsa, gördüğünüz gibi **biz bir adım öndeyiz**. Sizi işte **tam da böyle hazırlıyoruz**.