

PEMFİGUS VULGARİS-(BİR OLGU)

PEMPHİGUS VULGARİS (ONE CASE)

¹*Arzum Güler DOĞRU, ¹Ebru SARIBAŞ, ²Filiz ACUN KAYA

¹Yrd. Doç.Dr. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Periodontoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır.

²Doç. Dr. Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Periodontoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır.

Özet

Pemfigus vulgaris pemfigusun en sık rastlanan tipi olup, otoimmün bir hastalıktır. Genellikle 40-60 yaş civarında görülür ve Akdeniz ülkelerinde sık rastlanır. Lezyonlar, hem deride hem de mukozada yayılabilir. Mukozal lezyonlar genellikle ağızda görülür ve vakaların % 90'ında oral lezyonlar bildirilmiştir.

Çalışmamızda pemfigus vulgaris teşhisi konmuş bayan hastaların intra-oral, extra-oral ve deri bulgularının sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar kelimeler: Pemfigus vulgaris.

Abstract

It is the most frequently found type of pemphigus. It is an otoimmune disease. It is more frequently seen in 40-60 years old and in Mediterranean countries. It is possible to encounter the lesions both in skin and mucosa. Mucosal lesions are frequently seen in mouth and 90% of the cases represents oral lesions.

In our study it is aimed to represent intraoral,extraoral and on the skin findings of a woman patients with pemphigus vulgaris.

Key words: Pemphigus vulgaris.

Giriş

Pemfigus vulgaris hayatı tehdit edebilen, otoimmün büllöz bir hastalıktır. Her yaşta görülebilmeye karşın genellikle 40-60 yaşlarında görülür ve en çok Akdeniz halkında rastlanmaktadır (1-8). Pemfigusta oral lezyonlar deri lezyonlarından önce ortaya çıkarlar ve deri lezyonlarından daha uzun süreli dirler (1, 2, 3, 4). Pemfigus vulgarisli hastalarının % 56'ında sadece oral lezyonlar, % 32'inde hem oral hem de deri lezyonları ve % 12'inde ise sadece deri lezyonlarının görüldüğü bildirilmiştir (8).

Pemfigus vulgarisin tipik klinik özelliği gevşek, yumuşak, ince duvarlı vezikül ve büllerdir. Bunlar normal mukozaya ve deri üzerinde oluşurlar ve kolaylıkla rüptüre olurlar. Oral kavitedeki lezyonlar yüzeyleydir ve genellikle veziküllerin rüptüre olması ile ortaya çıkan ağrılı lezyonlar ile fark edilirler. Ağrılı

lezyonlar gıda alımını engelleyebilir ve kilo kaybına neden olabilir (1, 2, 4). Lezyonların ağız içinde en çok görüldüğü yerler okluzal düzleme ve dişsiz alveoler arklara yakın bukkal ve labial mukozadır (1). Nadir de olsa bu lezyonlara dişeti, dil, yanak mukozası, damak ve ağız tabanında rastlamak mümkündür (2).

OLGU

38 yaşındaki bir kadın hasta damağında ve yanağında yaraların bulunduğu dair şikayet ile Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Periodontoloji Anabilim Dalına başvurdu. Hastadan alınan anamnezde, başka sistemik hastalığının olmadığı, herhangi bir ilaç tedavisi görmediği ve sigara içmediği saptandı. Yine alınan anamnez sonucunda bu lezyonların 7 ay önce ortaya çıktığı ve ağrı nedeniyle çiğneme yapamadığı saptandı. Ağız içi muayenede hastada ileri derecede periodontal hastalık ile birlikte sağ bukkal mukozada ve sol dudak köşesinde (resim 1-2) ülseratif lezyonlar saptandı. Extraoral muayenede submandibular lenf bezlerinin atake olduğu, boynunda, sırtında, kol ve bacaklarında da ağrılı ülseratif lezyonların bulunduğu tespit edildi (resim 3-4).

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Dermatoloji kliniğine gönderdiğimiz hastaya,

*İletişim Adresi

Dr. Arzum Güler DOĞRU
Dicle Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi
Periodontoloji Anabilim Dalı, 21280
DİYARBAKIR.

e-mail: agdogru@yahoo.com

burada histopatolojik tetkikler kullanılarak pemfigus vulgaris teşhisi kondu ve kortikosteroid tedavisine başlandı (Prednol-L ampul 40mg 3x1) , beraberinde Ca+ D vitamin kompleksi (Cal D vit. effervesan tab) verildi. Hastaya kliniğimizde % 2'lik chlorhexidine glukonat gargarası tavsiye edildi. Periodontal tedavi prosedürü (detertraj, subgingival küretaj, kök yüzeyi düzeltme) tamamlandıktan sonra hasta periodik takibe alındı.



Resim 1: Sol dudak köşesindeki lezyonlar



Resim 2: Sağ bukkal mukoza üzerindeki lezyonlar



Resim 3: Cilt üzerindeki lezyonlar

Cilt / Volume 12 • Sayı / Number 1 • 2011



Resim 4: Bacaklardaki lezyonlar

TARTIŞMA

Pemfigus'un nedeni tam olarak bilinmemekle birlikte, genetik faktörlerin predispozan faktörler oldukları düşünülmektedir. Bununla birlikte Ruocco, pemfigus'u başlatan faktörleri; tarım ilaçları, malinite, ilaçlar, hormonlar, enfeksiyöz ajanlar, yiyecek alışkanlıkları, ultraviyole ışınları ve yoğun sıkıntı-gerginlik olarak açıklamıştır (9). Bizim hastamızda da alınan anamnezde ekonomik yetersizlikler sonucu yoğun stres ve baskı yaşandığı anlaşılmıştır. Bunun hastalığın oluşumunda tetikleyici bir faktör olabileceğini düşünmekteyiz.

Pemfigus vulgaris hayatı tehdit edebilen ve oral kavitede görüntü veren bir hastalık olduğundan bu hastalığın patofizyolojisi, klinik görünümü ve tedavisi hekimler tarafından iyi anlaşılmalıdır. Hastalığın teşhisi genellikle klinik bulgular, histolojik inceleme ve immünolojik testlerle yapılır.

Pemfigus vulgarisin klinik bulgusu multiple kronik oral ülserler ve Nicolsky bulgusunun pozitif olmasıdır. Histolojik olarak epidermal lezyonlarda acantholitik hücreler bulunmaktadır (10). Son yıllarda direk immünofloresan yöntem (DIF) kullanılarak hastalığın teşhisi çok daha etkili bir şekilde yapılmaktadır (11).

Pemfigus vulgarisin tedavisinde antienflamatuvar cevabı ve antikor yapımını azaltmak önemli olduğundan, glukokortikosteroidler önem kazanır. Şiddetli veya hızlı ilerleyen pemfigus vulgarisli hastalar yüksek doz glukokortikosteroidler ile tedavi edilirler (12). Bu ilaçların dozu hastalığın şiddeti ile ilişkilidir.

Yüksek doz glukokortikoidlerin mide kanaması, osteoporöz, hiperglisemi,

hipertansiyon ve psikotik reaksiyonlar gibi birçok zararlı yan etkileri vardır. Bu nedenlerden dolayı günümüzde daha düşük dozlarda steroidler (prednisone, 1 mg/kg/gün) ve gerekirse diğer immunosupresif (azathioprine, methotrexate, cyclophosphamide, mycaphenolatemofetil) ajanlar kullanılmaktadır. Ancak bazı vakalarda bu ilaçlar kontrendike olabilmektedir. Bu durumlarda intravenöz immünglobulinler kullanılmaktadır (13, 14).

Pemfigus vulgarisli hastalarda uzun süre kortizon kullanımına bağlı olarak gelişebilecek osteoporöz olasılığı nedeni ile koruyucu olarak Ca ve D vitamini önerilebilmektedir (15). Bizim olgumuzda da bu tedavi planına uygun olarak medikal tedavi verilmiştir.

Throat ve arkadaşlarının yapmış oldukları çalışmada (16), sistemik hastalıkların periodontal hastalıklar için bir risk faktörü olduğu ve pemfigus vulgarisin periodontal hastalığın başlamasına veya ilerlemesine neden olabilecek bir etken olabileceği saptanmıştır.

Periodontal tedavi pemfigusun tedavisinin bir parçasıdır. Lezyonlar dişetinde de görülüyor ise diştaşları olayın şiddetini artırır. Bu nedenle bu hastalarda ağız hijyeninin sağlanması oldukça önemlidir. Olgumuzun sistemik tedavileri tamamlandıktan sonra, periodontal tedavileri de yapılarak yeterli düzeyde ağız hijyeni sağlanmaya çalışılmıştır.

Kaynaklar

1. Weinberg MA, Insler MS, Campen RB. Mucocutaneous features of autoimmune blistering diseases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 1997; 84: 517-534.
2. Bickle KM, Roark TR. Autoimmune bullous dermatoses: a review. American Family Physician, 2002; 9: 1861-1870.
3. Zegarelli DJ, Zegarelli EV. Intraoral pemphigus. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 1997; 47: 39-43.
4. Siegel MA, Balciunas BA, Kelly M, Serio FG. Diagnosis and management of commonly occurring oral vesiculous disorders. Cutis, 1991; 47: 39-43.
5. Lever WP. Pemphigus and pemphigoid: a review of advantages since 1964. J Am Acad Dermatol, 1979; 1: 2-31.
6. Orłowski WA, Bressman E, Doyle J, Chasens AI. Chronic pemphigus vulgaris of the gingiva. J Periodontol, 1983; 54: 685-689.
7. Director W. Pemphigus vulgaris: a clinicopathological study. Arch Dermatol Syphilol, 1952; 65: 155-169.
8. Pisanti S, Sharav Y, Kaufman E, Posner IN. Pemphigus vulgaris-incidence in Jews of different ethnic groups according to age, sex and initial lesion. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 1974; 38: 382-387.
9. Ruocco E, Aurilia A, Ruocco V. Precautions and suggestions for pemphigus patients. Dermatology, 2001; 203: 201-207.
10. Anand R, Jaiswal JN, Samadi F. Oral pemphigus vulgaris in a pediatric patient. J. Indian Soc Pedod Prev Dent 2010. Jul-sep;28(3): 200-2.
11. Gilmore HK. Early detection of pemphigus vulgaris. Oral Surg, 1978; 46: 641-644.
12. Lamey PJ, Ress TD, Binnie WH, Wright JM, Rankin Kv, Simpson NB. Oral presentation of pemphigus vulgaris and its response to systemic steroid therapy. Oral Surg Oral Med Oral Pathol, 1992; 74: 54-57.
13. Krain LS, Landau JW, Newcomer VD. Cyclophosphamide in the treatment of pemphigus vulgaris and bullous pemphigoid. Arch Dermatol, 1972; 106: 657-661.
14. Lapeyre-Lienard H, Joly P. Pemphigus. Presse Med. 2010 Oct ; 39(10):1066-70.
15. Wohl Y, Dreiherr J, Coher AD. Pemphigus and osteoporosis: a case control study. Arch Dermatol.2010 Oct ; 146(10): 1126-31.
16. Thorat MS,Raju A, Pradeep AR. Pemphigus vulgaris: effect on periodontal health. J.Oral Sci.2010; 52(3):449-54.