

P E M F İ G U S

Derviş YILMAZ* İnci KARACA** Tülin OYGUR***

GİRİŞ

Pemfigus, strative squamous mukoza ve derinin lethal kronik büllöz bir hastalığıdır (5). Deri ve mukozoda vesikülobülloz oluşumlar meydana getiren bu hastalığın etyolojisi hâlâ kesinlikle ortaya konulmuş olmamakla beraber bir otoimmün mekanizmanın başlıca rol oynadığı savunulmaktadır (1). Diaz, Patel ve Calvanico (2) normal insan salyasında, Murahata ve Ahmet (11) ise ürede pemfigus antijenini izole etmişlerdir. In vitro çalışmalarda da pemfigus antijeninin epidermal hücreler tarafından sentez edilen hücre - yüzeyi glycoproteinleri olduğu belirtilmiştir (1). Serum IgG, IgM ve bazen IgA oto antikoru % 95 pemfigus vakalarında deri ve mukozada bulunmuştur (5).

Pemfigus sıklıkla orta ve ileri yaş gruplarında görülür. Ancak gençlerde ve çocuklarda da teşhis edildiği rapor edilmektedir (6). Pemfiguslar ilk semptomlarını oral mukazada gösterirler. Fakat diğer mukozal yüzeylerde de aynı anda lokalize olabilirler (4).

Pemfigus, ağız içinden başka; ayaklarda, bacaklarda, gövdede ve vücudun değişik bölgelerinde büyük büller halinde görülebilirler. Vakaların ekseriyetinde ağız içi lezyonları deri belirtilerinden önce meydana gelir. Vakaların % 20'sinde sadece ağız içi semptomları görülmektedir. Pemfigusta klinik tabloya kırmızımtrak sarı renkli erozyonlu büyük büllöz teşekküller hakimdir (7). Derinin herhangi bir bölgesinde meydana gelebileceği gibi boğazda veya ağız

(*) G.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. ve Cerr., Yrd. Doç. Dr.

(**) G.Ü. Diş Hek. Fak. Ağız, Diş, Çene Hast. ve Cerr., Dt.

(***) G.Ü. Diş Hek. Fak. Patoloji Bilim Dalı, Dr.

PEMFİGUS

boşluğunun herhangi bir yerinde de görülebilir. Ağız içinde oluşan büller deri lezyonlarından birkaç hafta hatta birkaç ay evvel meydana çıkabilir. Bunlar kısa zamanda ruptüre olarak yerlerini yüzeysel, büyük, ağrılı ülserlere bırakırlar. Bu vakaların prognozu şüphelidir. Hastaların sağlığı açısından diş hekimleri ile dermatologların kollaborasyonu ile erken teşhis hayat kurtarıcı olabilir. Bununla beraber, Intraoral pemfiguslu hastaların çoğunda internal malignancy olmadığı belirtilirken (5), Zegarelli uzun süreli çalışmalarından sonra 18 hastadan 4 ölüm raporu bildirmiştir (13).

Pemfigusta histopatolojik olarak intraepitelial ödem, stratum germinativum da vesikül ve bül, bağ dokusunda ödematöz infiltrasyon, lenfosit ve plazmositler göze çarpar. Mikroskopta vesikül veya bül oluşumunun içinde hiperkromatik çekirdekli, etrafı dejenere olmuş epitel hücreleri görülebilir. Bunlara «Tzanck Hücreleri» adı verilmektedir (7).

Pemfigusun 4 ayrı tipi vardır :

- 1 — Pemfigus vulgaris
- 2 — Pemfigus vegetans
- 3 — Pemfigus foliaceus
- 4 — Pemfigus erythematosis

Bu dört alt gruptan son ikisi nadiren oral bulgular gösterirler.

PEMFİGUS VULGARİS : Ağız, dudak ve yanak mukozalarında primer odak olarak başlar ve bütün vücut bölgelerinde görülebilirse de boyun, koltuk altı, genital bölge, göbek ve tırnak çevrelerinde daha sıklıkla lokalize olabirler. Bu lezyonun mevcudiyetinde, üzerine tazyik edilirse bülün etrafına doğru yayıldığı görülür ki buna «Nikolsky Fenomeni» denir (9). Bül zemininden yapılan smear tetkikinde yuvarlak, keskin kenarlı stoplazmalı hiperkeratotik hücreler görülür ki bunlara Tzanck Hücreleri denir (9). Pemfigus vulgarisin görülme insidansının az olduğu belirtilirken Hastalığın kadınlarda erkeklere oranla daha sık olarak görüldüğü vurgulanmıştır (8).

Hemen hemen bütün vakalarda primer lezyon ağız içinde görülür. Oral mukozanın sıklıkla travmayla karşı karşıya kalması nedeniyle büller kaybolarak yerini non - spesifik ülserlere bırakır. Bu

da doğru teşhisin güçleşmesine neden olur. Hastalarda ağrı, şişme ve yutma güçlüğü'nün görülebileceği de unutulmamalıdır (6).

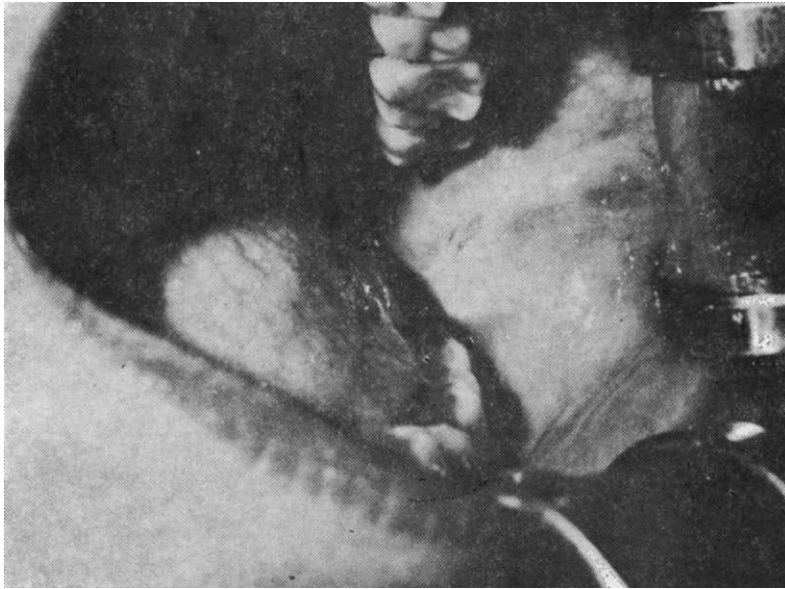
PEMFİGUS VEGETANS : Pemfigus vulgarisin nispeten daha benign formudur. Büllerin ruptüre olması ve erozyonların oluşumu olan fungoit vegetasyonun meydana gelmesi ile karakterizedir. tki tip vegetans vardır : Neumann tipi, Hallopeau tipi. Neumann tipi daha sık görülür (3).

Pemfigusun foliaceus ve erythematodes şekillerine nadiren rastlanır. Bu tiplerin ağız belirtileri çok nadir olarak oluşmaktadır.

Pemfigusta teşhis, vesikülden alınan materyalin smear tetkiki ve yapılan biopsinin histopatolojik olarak değerlendirilmesiyle kesinlik kazanır. Hastalık kortikosteroidlerle kontrol altına alınır. Ayrıca antibiotik, analjezik, B ve C vitaminleri de uygulanır (5).

VAKA RAPORU

H.K. isimli 45 yaşında bayan hasta G.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Ağız, Diş, Çene Hastalıkları ve Cerrahisi polikliğine ağrı ile birlikte seyreden yanak bölgesindeki ülsere alan nedeniyle başvurdu.



Resim 1 : Hastanın yanağı içindeki lezyonun görüntüsü.

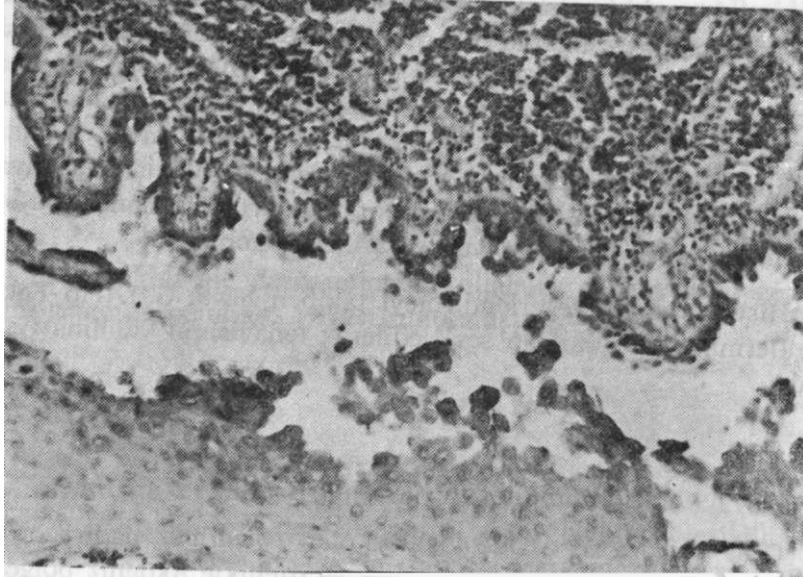
Hastadan alınan anamnezde genel sağlığın iyi olduğu ve yanak bölgesindeki ülser alanının bir sene önce fark edildiği ve fası-lada kaybolup tekrar görüldüğü anlaşıldı. Extraoral muayenede sağ ve sol yanak mukozasında geniş pigmente alanlar tespit edildi. Sağ yanak bölgesindeki pigmente alanda dişlerin okluzal yüzeylerinin paralelinde 1x0,5 cm boyutlarında ağrılı ülser alanlar gözlemlendi. Öncelikle soyulmuş epiteli andıran ve yer yer ülser alan klinik görünümün yanı sıra hastanın ağrı şikayeti had safhada idi. İlgili bölgeden insizyonel biopsi yapılarak tetkik için patoloji bilim dalına gönderildi.

HISTOPATOLOJİK TETKİK

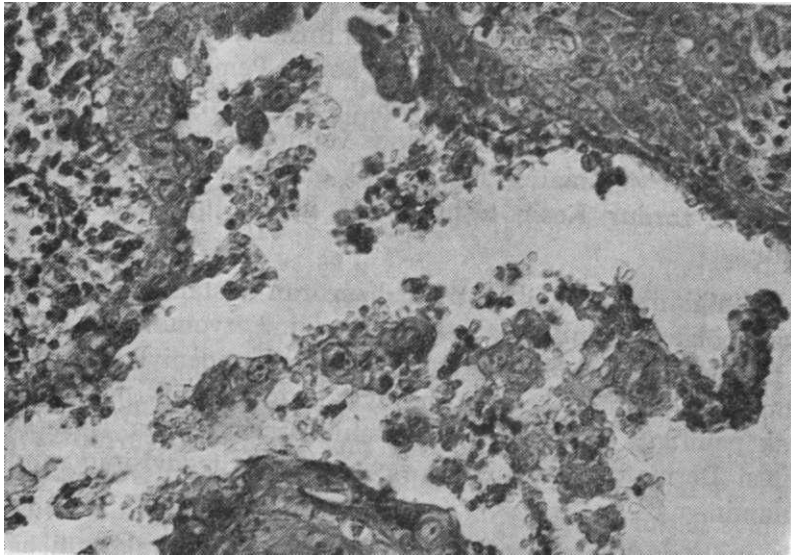
Kesitlerde suprabazal düzeyde intraepitelyal bül formasyonu gösteren epitel doku gözlemlendi. Bazal hücrelerin ovoid formlarını kaybettikleri, yuvarlaklaşarak birbirlerinden separe oldukları; ancak, lamina propriayla atışmanlarını korudukları görüldü. Üstteki akantolitik epitel katının korunamaması ve uzaklaşmış olması nedeniyle bazı alanların adeta tek sıralı epitelle örtülü mukoza görünümü kazandığı dikkati çekti. İzlenebilen epitel dokusunda stratum



Resim 2: Lejyonun histopatolojik görünümü (Suprabasal bül formasyonu).



Resim 3 : Lezyonun histopatolojik görünümü (Tek sıralı epitelle döşeli görünüm).



Resim 4 : Lezyonun histopatolojik görünümü (Tzanck hücreleri).

PEMFIGUS

spinosum hücreleri arasındaki köprülerin ortadan kalktığı gözlemlendi. Bül alanında birkaç akantolitik epitel hücrelerinin biraraya gelmesiyle oluşan Tzanck hücre toplulukları, yer yer kanama ve fibrin ile birkaç lökosit gözlemlendi. Hemen subepitelden başlayarak tüm lamina proprianın yoğun mononükleer hücre infiltrasyonuna uğradığı görülürken, klinik incelemede gözlenen pigment alanları açıklayan, hemosiderin pigmenti ve siderofaj topluluklarına rastlandı. Bu bulguların ışığında «pemfigus vulgaris» tanısı konuldu.

Histopatolojik değerlendirmeyi takiben hasta G.Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji kliniğine sevk edilerek tedavisinin yapılması sağlandı.

TARTIŞMA

Oral mukoza ve deride lokalize olan pemfigus nadir görülen hastalıklardandır. İnsidansının azlığı ve özellikle Akdeniz bölgesinde yaşayanlarda görüldüğü bildirilmektedir (9). 30, 40 ve nadiren 60 gün aralarla sulu veya purulent vesikül/büllerin ortaya çıkması ile rüptürasyonu neticesinde ağrılı ülsere alanlar şeklinde görülür. Bu ülsere bölgeler büzülen bülleri ifade eden beyaz süperfiyal örtü ile kaplanır. Klinik olarak Nikolsky fenomeninin pozitif olması ve histolojik olarak ta suprabazal bül formasyonu ve Tzanck hücre topluluğunun tespiti ile kesin teşhis konur. Pemfigusun, benign mukoz membran pemfigoid, erythema multiforme, primer herpetik gingivostomatitis, erosiv likenplanus ve lupus erythematosus ile ayırıcı teşhisleri yapılmalıdır (12). Klinik olarak ayırıcı teşhisi yapmak genellikle zordur. Kesin teşhis ancak histopatolojik tetkikle yapılabilir.

Kliniğimize ağrı şikayeti ile başvuran hastanın muayenesinde yanak bölgesinde ülsere alanlar gözlemlendi. Lezyonun, bül oluşumunu takiben kısa süre içinde rupture olması nedeniyle klinik takibi mümkün olmadı ve kesin teşhis için histopatolojik muayene yapılarak pemfigus tanısı konuldu. Bunun üzerine hasta, G.Ü. Tıp Fakültesi Dermatoloji Kliniği'ne sevk edilerek tedavisinin yapılması sağlandı.

Günümüzde bir çok rahatsızlıkların ilk semptomlarının, ağız içi bulguları olduğu bilinmektedir. Burada olduğu gibi, pemfigus va-

kalarında diş hekimlerinin önemi teşhisteki yardımcı rolleridir. Fetal tabiatlı olan bu hastalıklarda erken teşhisin değeri büyük olup tedavisi dermatologların sahası içindedir. Oral lezyonların palyatif tedavisinin devamı ise diş hekimlerinin sorumluluğundadır.

SONUÇ

Diş hekimi ile dermatoloğun kollabore çalışmasının gerekliliğini gösteren pemfigus vakası sunulmuştur.

ÖZET

Pemfigus, etyolojisi bilinmeyen otoimmün hastalıklardan olup nadiren görülen ve bazen prognozu kötü olabilen vesikülobülloz lezyonlardır. Pemfigus, sıklıkla orta ve ileri yaş gruplarında görülmesine karşın yetişkin ve çocuklarda da rapor edilmektedir. Pemfiguslar sıklıkla ilk semptomlarını oral mukozada gösterirler. Fakat, diğer mukozal yüzeylerde de aynı anda lokalize olabilir. Hastalık bir kere teşhis edildikten sonra tedavi için hasta mutlaka ilgili servise gönderilmelidir. Tek etkili tedavisi yüksek dozdaki sistemik kortikosteroid uygulanmasıdır.

45 yaşındaki bir bayan hastada bukkal mukozada lokalize pemfigus vakası takdim edilmiştir.

SUMMARY

PEMFIGUS

Pemfigus, an autoimmune disease of unknown etiology, is a rare and sometimes fatal vesiculobullous lesion Pemphigus usually occurs during the middle and later years of life but some cases involving juveniles and young adults have been reported. Pemphigus frequently affects the oral mucosa as one of its initial symptoms but other mucosal surfaces may also be involved. Once the diagnosis is confirmed the patient must be referred to a physician for manage-

PEMFİGUS

ment. High dose systemic corticosteroids have been the only effective treatment.

In this paper a case of pemphigus on the buccal mucosa is presented which was revealed in a female with 45 years old.

LİTERATÜR

- 1 — Acosta, A., Ivangı, L. : Oral Epithelial Cells As The Origin of Pemphigus Antigen In Human Saliva. Arch. Oral Biol. 30 (1) : 23-29, 1985.
- 2 — Diaz, L.A., Patel, H., and Calvaneco, N.J. : Isolation of Pemphigus Antigen From Human Saliva J. Immun. 124 : 760-765, 1980.
- 3 — Ferguson, C.D., Taybos, G.M. : Diagnosis And Treatment of Pemphigus. Quintessence Inter. 7 : 473-6, 1985.
- 4 — Glass, B.J., et al: Treatment of Common Orofacial Conditions. Dent. Clinics of North Am. 30 (3) : 438-40, 1986.
- 5 — Jones, J.H., Mason, D.K. : Oral Manifestations of Systemic Disease, W.B. Saunders Comp. Lmted. London, 1980.
- 6 — Kaneko, P., Ichiro, T. : Pemphigus Vulgaris of Esophageal Mucosa, Arch. Dermatol. 121 : 272-3, 1985.
- 7 — Konukman, E. : Ağız Hastalıkları, İstanbul 1980.
- 8 — Loskaris, G., et al: Bullous Pemphigoid, Cicatricial Pemphigoid and Pemphigus Vulgaris, Oral Surg. 54 (6) : 656, 1982.
- 9 — Lat, L. : Ağız Mukozası ve Çene Derisi Hastalıkları, AÜ. Tıp Fak. Yay. 1974.
- 10 — Lynde C.W. et al: Juvenik Pemphigus Vulgaris Arch Dermatol, 120: 1098-9, 1984.
- 11 — Murahata, R.I., Ahmed, A.R., Partial Purification and Characterization of Pemphigus - Like Antigens In Urine Arch Derm. Res. 275: 118-123, 1983.
- 12 — Ralph W., Correll, Thomas R.S. : Multiple, Painful Vesiculoulcerative Lesions In the Oral Mucosa, JADA, 110 : 765-766, 1985.
- 13 — Zegarelli, D.J., Zegarelli E.B. : Intraoral Pemphigus Vulgaris, Oral Surgery 44 : 384-393, 1977.