

ENFEKSİYONLA SEYREDEN PEMFIGUS FOLIACEUS: OLGU SUNUMU

Nisa AKDEMİR¹, Mariye BAŞER², Ayşe Betül KAYNARCA³, Cahit YAVUZ⁴

Öz

Pemfigus foliaceus; desmoglein-1 glikoproteinlerine karşı otoantikör oluşması sonucu keratinositler arası bağlantıların kaybı ile karakterize otoimmün bir hastalıktır. Bu çalışmada, biyopsi ile tanısı doğrulanan pemfigus foliaceus hastasının enfeksiyon komplikasyonlarıyla seyreden klinik süreci sunuldu. 59 yaşındaki kadın hasta içi su dolu kabarcıklar ve yara şikayetiyle hastaneye başvurdu ve hastanın yatışı gerçekleştirildi. Hastadan biyopsi alındı ve pemfigus foliaceus tanısı konuldu. Hastaya sistemik prednizolon tedavisi başlandı, süreç immünosupresif ilaçlarla baskılandı. İzlem sürecinde orbital ve aurikular bölgelerden alınan yara kültürlerinde *Pseudomonas aeruginosa* üremesi gözlemlendi. 4 aylık yatış sürecinin ardından hasta taburcu edildi. Multidisipliner yaklaşım, doğru ve etkili tedaviyi sağladı.

Anahtar Kelimeler: Büllöz Hastalıklar; Otoimmünite; Pemfigus Foliaceus.

¹ Sorumlu Yazar: Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dönem3 Öğrenci, Konya, Türkiye, nisakdemir1@gmail.com, ORCID: 0009-0005-2102-9229

² Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dönem3 Öğrenci, Konya, Türkiye, mariyebaser7@gmail.com, ORCID: 0009-0005-7613-2741

³ Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Dönem3 Öğrenci, Konya, Türkiye, abetulkaynarca@gmail.com, ORCID: 0009-0002-1959-0410

⁴ Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı, Doçent Doktor, Konya, Türkiye, cyavuz@hotmail.com, ORCID: 0000-0003-4675-8127

Makale gönderim tarihi: 12.05.2025

Makale kabul tarihi: 23.06.2025

Künye Bilgisi: Akdemir, N., Başer, M., Kaynarca, A. B., Yavuz, C. (2025). Enfeksiyonla Seyreden Pemfigus Foliaceus: Olgu Sunumu. *Selçuk Sağlık Dergisi*, 6(2), 276 – 281. <https://doi.org/10.70813/ssd.1697775>

Pemphigus Foliaceus Accompanied By Infection: A Case Report

Abstract

Pemphigus foliaceus is an autoimmune disease characterized by the loss of intercellular adhesion between keratinocytes due to the formation of autoantibodies against desmoglein-1 glycoproteins. In this report, we present the clinical course of a patient with biopsy-confirmed pemphigus foliaceus, complicated by infectious events. A 59-year-old female patient presented to the hospital with complaints of fluid-filled blisters and skin wounds. She was admitted for inpatient care, and a skin biopsy confirmed the diagnosis of pemphigus foliaceus. Systemic prednisolone therapy was initiated, and the disease was controlled with immunosuppressive agents. During follow-up, wound cultures obtained from the orbital and auricular regions grew *Pseudomonas aeruginosa*. After a four-month hospitalization, the patient was discharged. A multidisciplinary approach ensured accurate diagnosis and effective treatment.

Keywords: Bullous Diseases; Autoimmunity; Pemphigus Foliaceus.

GİRİŞ

Pemfigus foliaceus; pemfigus grubunun kliniği en hafif seyreden formudur. Konağın bağışıklık sistemi hücreleri, desmoglein-1'e karşı antikor üretir. Buna bağlı olarak epidermal adezyon molekülleri ayrışır ve büllerin oluşumu gözlemlenir (Schmidt & Kasperkiewicz, 2019). Sistemik semptomlar genellikle bulunmamaktadır. Deri döküntüleri; genellikle küçük, dağınık ve yüzeysel büller şeklindedir ve yer yer erozyonlara dönüşürler (Rocha-Alvarez vd., 2008). Pemfigus foliaceus genellikle skalp, yüz, torasik bölge ve aksillayı etkiler (Amagai, 2010). Hastalığın kesin bir tedavisi olmamakla birlikte deri lezyonları immünosupresif ilaçlarla baskılanır (Hertl vd., 2015).

1. GEREÇ VE YÖNTEM

Bu olgu sunumunda; pemfigus foliaceus tanısı alan bir hastanın tanı, tedavi ve izlem süreci sunulmuştur. Olguya ait klinik bilgiler ile görsellerin paylaşımı için hastadan sözlü onam alınmıştır.

2. OLGU SUNUMU

Bilinen kronik hastalığı olmayan 59 yaşındaki kadın hasta, saçlı derisinde 2 aydır devam eden içi su dolu kabarcıklar ve yaralar şikayetiyle Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesine başvurdu. Dermatolojik muayenede; skalp, toraks ve üst ekstremitelerde yüzeysel büller izlendi. Histolojik değerlendirme ve direkt immünfloresan inceleme için sol omuz bölgesindeki lezyondan biyopsi alındı. İncelenen kesitlerde subkorneal ayrışma ve akantolitik keratinositler ve intraepidermal hücrelerde IgG ve kompleman 3 depolanması saptandı. Bulgular pemfigus foliaceus ile uyumlu bulundu.

Hastaya başlangıç olarak prednizolon etken maddeli oral sistemik kortikosteroid tedavisi (50mg/gün) ile birlikte metilprednizolon aseponat etken maddeli topikal steroid tedavisi başlandı. Ayrıca ileri basamak immünosupresif tedavi olarak rituksimab (1 doz i.v.) planlandı. Tedavi sürecinde orbital ve aurikular bölgedeki lezyonlardan akıntı gelişti ve alınan yara kültürlerinde *Pseudomonas aeruginosa* üremesi saptandı (Resim 1a ve 1b).



Resim 1a ve 1b. Orbital ve aurikular bölgede gözlemlenen büller ve akıntılar

Hastanın CRP'si (131 mg/L) yükseldi. Enfeksiyon hastalıkları önerisiyle linezolid etken maddeli antibiyoterapi (1200mg/gün) başlandı. Eş zamanlı olarak sistemik kortikosteroid dozu 20mg/gün'e düşürüldü. Enfeksiyon kontrolü sonrası rituksimab uygulaması gerçekleştirildi. Oral mukozada beyaz plaklar tespit edildi ve oral kandidiyazis tanısı ile oral olarak fluconazole (100mg/gün) ve topikal olarak nistatin etken maddeli tedavi başlandı. 4 ay süren tedavi ve klinik izlem sonucunda hastanın enfeksiyon bulguları geriledi ve dermatolojik lezyonlarda belirgin iyileşme gözlemlendi. Klinik izlemin ardından hasta taburcu edildi.

3. TARTIŞMA

PF (Pemfigus Foliceus), ilk olarak 1879 yılında Louis Adolphus Duhring tarafından tanımlanmıştır (Duhring, 1879). Daha sonra otoimmün mekanizması aydınlatılmış ve desmoglein-1'e karşı gelişen otoantikorların hastalığın temel nedeni olduğu anlaşılmıştır (Amagai, 2010). Ayrıca hastalığın tedavisinde kullanılan sistemik kortikosteroidlerin ve biyolojik ajanların enfeksiyon riskini arttırabileceği saptanmıştır (Werth vd., 2020). Olgumuzda da sistemik tedavi sonrası *Pseudomonas* türü bakteriyel enfeksiyon gelişmiş ve enfeksiyon uygun antibiyotik tedavisiyle kontrol altına alınmıştır.

Literatürde, PF hastalarında *Pseudomonas* enfeksiyonlarının nadir görüldüğü ancak immünosüpresif tedavi gören hastalarda bu tür enfeksiyonların dikkatle izlenmesi gerektiği vurgulanmaktadır. Özellikle

uzun süreli steroid kullanımı, oral kandidiyazis gibi fırsatçı mantar enfeksiyonlarının da ortaya çıkma riskini artırmaktadır.

Bu olgu, PF'nin nadir görülen formlarından biri olarak değerlendirilmektedir. Klinik ve histopatolojik bulgular tanıyı desteklemiştir. Ayırıcı tanıda diğer büllöz hastalıklar göz önünde bulundurulmuştur. Enfeksiyon gelişimini takiben steroid dozunun azaltılması ve uygun antibiyotik tedavisinin başlanması, klinik iyileşmeye önemli katkı sağlamıştır. Rituksimab gibi biyolojik ajanların enfeksiyon kontrolü sağlanmadan uygulanmaması gerektiği de vurgulanmıştır.

Tedavi sürecinde ilk basamak olarak sistemik kortikosteroidler uygulanmıştır. Rituksimab başta olmak üzere immünosupresif ajanlarla desteklenen tedaviye hastamız olumlu yanıt vermiştir. Sonuç olarak, pemfigus foliaceus erken tanı ve uygun yönetimle başarılı şekilde kontrol altına alınabilen bir hastalıktır.

4. SONUÇ

Olgumuz PF tanılı bir hastada, immünosüpresif tedavi sürecinde gelişen ciddi enfeksiyon komplikasyonunun başarılı bir şekilde yönetimini göstermektedir. Enfeksiyon riski taşıyan PF hastalarında tedavi protokollerinin dikkatle planlanması ve multidisipliner izlem hayati önem taşımaktadır.

Literatürde bildirilen PF vakalarının çoğu uzun süreli remisyon-indüksiyon tedavisi gerektirirken, bu olguda da benzer bir süreç izlenmiştir. Ancak hastada Pseudomonasa bağlı deri enfeksiyonu ve oral kandidiyazis gelişmiştir. Bu, immünosupresif tedavinin yan etkilerinden biri olarak değerlendirilmektedir (Werth vd., 2020). Literatürdeki diğer vakalarla kıyaslandığında, hastanın klinik yanıtının olumlu olduğu ancak enfeksiyon riskinin yakından izlenmesi gerektiği vurgulanmaktadır.

Destekleyen Kuruluş

Çalışmayı maddi olarak destekleyen kişi/kuruluş yoktur.

Çıkar Çatışması

Yazarların herhangi bir çıkar çatışması bulunmamaktadır.

KAYNAKÇA

- Amagai, M. (2010). Autoimmune and infectious skin diseases that target desmogleins. *Proceedings of the Japan Academy, Series B: Physical and Biological Sciences*, 86(5), 524–537. <https://doi.org/10.2183/pjab.86.524>
- Duhring, L. A. (1879). *A practical treatise on diseases of the skin*. J. B. Lippincott.
- Hertl, M., Jedlickova, H., Karpatis, S., Marinovic, B., Uzun, S., Yayli, S., & Borradori, L. (2015). Pemphigus—S2 guideline for diagnosis and treatment. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 29(3), 405–414. <https://doi.org/10.1111/jdv.12772>
- Rocha-Alvarez, R., Friedman, H., Campbell, P., & Aoki, V. (2008). Endemic pemphigus foliaceus (Fogo Selvagem): A disease of the Americas. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 59(3), 439–447. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2008.05.011>
- Schmidt, E., & Kasperkiewicz, M. (2019). Pemphigus. *The Lancet*, 394(10201), 882–894. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(19\)31778-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)31778-7)
- Werth, V. P., Fivenson, D., Pandya, A. G., Chen, D., Rico, M. J., & Albrecht, J. (2020). Rituximab in the treatment of pemphigus: A review of current literature. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 82(4), 817–829. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.06.130>