

## Nadir bir disfaji nedeni: Özofageal Pemfigus Vulgaris

A rare cause of dysphagia: Pemfigus Vulgaris

Murat SARIKAYA<sup>1</sup>, Zeynal DOĞAN<sup>1</sup>, Bilal ERGÜL<sup>1</sup>, Levent FİLİK<sup>1</sup>, Nesibe TAŞER<sup>2</sup>

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi <sup>1</sup>Gastroenteroloji Kliniği, <sup>2</sup>İç Hastalıkları Kliniği, Ankara

*Pemfigus mukoz membranları ve cildi tutan önemli morbidite ve mortaliteye neden olabilen otoimmün bir hastalıktır. Pemfigus vulgaris daha çok oral mukozayı etkilese de özofagus tutulumu da gözlenebilmektedir. Burada disfaji ve odinofaji şikayetleriyle yapılan endoskopisinde yeni tanı konulan bir pemfigus vulgaris vakasını sunuyoruz.*

**Anahtar kelimeler:** Özofageal pemfigus vulgaris, disfaji, odinofaji

*Pemphigus is an autoimmune disease that causes significant morbidity and mortality by affecting the mucous membranes and skin. Pemphigus vulgaris affecting especially the oral mucosa can also be observed in the esophagus. Herein, we describe a patient with odynophagia and dysphagia who was diagnosed as pemphigus vulgaris.*

**Key words:** Esophageal pemphigus vulgaris, dysphagia, odynophagia

### GİRİŞ

Pemfigus mukoz membranı ve cildi tutan, keratinosit hücre yüzeyine karşı yönlendirilmiş IgG antikorlarının yol açtığı akantoliz (keratinosit-keratinosit adezyon kaybı) sonucu intraepitelial vezikül ve büll oluşumu ile karakterize otoimmün ve yaşamı tehdit eden bir hastalıktır (1). Pemfigusun başlıca alt grupları Pemfigus Vulgaris (PV), Pemfigus Foliaseus ve Paraneoplastik Pemfigusdur. Pemfigus'un en sık görülen alt tipi PV'dir (2). PV her iki cinste de eşit oranda görülmektedir. Coğrafik olarak farklı dağılım gösterse de insidansı yılda 100.000'de 0,1 ile 0,5 arasında değişmektedir (3).

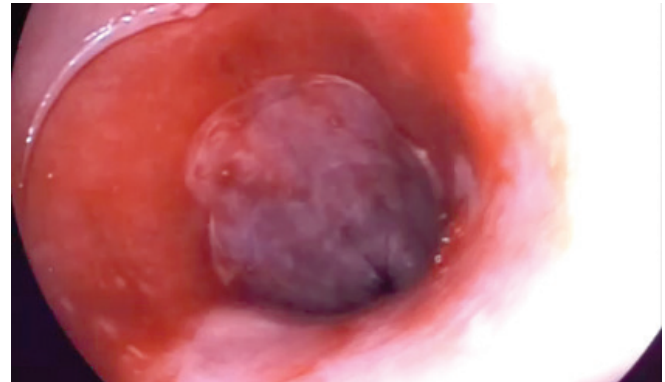
Hastalığın seyri sırasında hemen hemen bütün vakalarda çok katlı yassı epitel mukozası özellikle de oral mukoza tutulur. Farengolarengeal, konjonktival, genital, anorektal mukozada daha az sıklıkla tutulur (4). Burada yaklaşık 3 aydır yutma güçlüğü ve göğsünde ağrı şikayetleri ile yeni tanı alan bir PV vakası sunacağız.

### OLGU SUNUMU

46 yaşında kadın hastanın yaklaşık 3 ay önce yutma güçlüğü ve göğsünde ağrı şikayetleri başlamış. Hastaya özofajit ön tanısıyla dış merkezde proton pompa inhibitörü tedavisi ve aljinik asit verilmiş. Şikayetlerinde düzelme olmayan hastanın son 1 aydırda şikayetleri artış göstermiş. Mevcut şikayetleriyle gastroenteroloji polikliniğimize başvuran hastaya üst gastrointestinal sistem endoskopisi yapıldı. Özofagus orta kesimde veziküle-nodüler lezyonlar izlenerek biyopsi alındı (Resim 1). Biyopsi alınan bölgeden başlayarak özofagus lümenini çepeçevre saracak şekilde özofagus mukozasının alttaki dokudan ayrıldığı izlendi (Resim 2). Hastaya proton pompa inhibitörü ve sükralfat tedavisi başlandı. Hastada viral bir özofajit olabileceği düşünülerek viral markırları istendi ancak normal olarak saptandı. Diğer laboratuvar değerleri de normal olarak saptandı. Biyopsi sonucu Pemfigus ile uyumlu gelen hastaya dermatoloji kliniğinin önerisi ile steroid ve



**Resim 1.** Özofagusta endoskopik olarak gözlenen veziküler-nodüler lezyonlar



**Resim 2.** Özofageal mukozanın biyopsi alınmasıyla soyulması

immünsupresif tedavi başlandı. Hasta takip altında olup tedavisi halen devam etmektedir.

## TARTIŞMA

Asemptomatik özofagus tutulumu daha sık görülmesine rağmen odinofaji ve disfaji özofageal pemfigusun en sık görülen bulgularıdır. Özofageal mukozanın tamamının tutulumu ise çok nadirdir. Özofageal pemfigusda çoğunlukla kabarcıklar, erozyonlar ve eritem görülür. Tanıda kullanılan yöntemler; özofagoskopi ile birlikte sitoloji, biyopsi ve direk-indirek immünofloresan yöntemleridir (5).

PV'in tedavisinde sistemik kortikosteroidler oldukça etkili bir seçenektir. Oral mukoza ile sınırlı olan olgularda topikal kortikosteroidler kullanılabilir. Tedaviye intravenöz siklofosamid, azatiyoprin, siklosporin, metotreksat gibi ilaçların

eklenmesi kortikosteroid dozunda azalma sağlayabilir. Hastaların %10 kadarı immünsupresif tedaviye rağmen, yara enfeksiyonu, elektrolit kaybı ve tedavi komplikasyonları gibi nedenlerden dolayı kaybedilmektedir (6).

PV mukozal tutulumun ön planda olduğu bir pemfigus tipidir. Daha çok oral tutulum olsa da asemptomatik özofagus tutulumu da sık görülmektedir. Özofageal pemfigus vakalarının az olmasının nedeni ise ilk muayenede özofagusu yeterince odaklanılmaması veya PV'in özofagus tutulumunun nadir olması nedeniyle olabilir. Bu sebeple özellikle de odinofaji ve disfaji gibi semptomları bulunan PV'li hastalarda rutin olarak özofagus da incelenmelidir. Ayrıca sunulan vakada olduğu gibi daha önce tanı almamış bu tip semptomları bulunan hastalarda PV'in özofagus tutulumu da ayırıcı tanılar arasında düşünülmelidir.

## KAYNAKLAR

1. Mihai S, Sitaru C. Immunopathology and molecular diagnosis of autoimmune bullous diseases. *J Cell Mol Med* 2007; 11:462-81.
2. Zeina B, Ali M, Mansoor S. Pemphigus vulgaris. *eMedicine*. Available at <http://www.emedicine.com/derm/topic319.htm>
3. Kneisel A, Hertl M. Autoimmune bullous skin diseases. Part 1: Clinical manifestations. *J Dtsch Dermatol Ges* 2011; 9:844-56.
4. Mignongna MD, Lo Muzio L, Galloro G, et al. Oral pemphigus: clinical significance of esophageal involvement: report of eight cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997; 84:179-84.
5. Khamaysi I, Eliakim R. Esophageal Pemphigus Vulgaris: A rare manifestation revisited. *Gastroenterol Hepatol* 2008; 4:71-2.
6. Carson PJ, Hameed A, Ahmed AR. Influence of treatment of the clinical course of pemphigus vulgaris. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34:645-52.