



## PEMFİGUS VULGARİS

FR-HYE-04-434-04

***Bu broşürün amacı Pemfigus Vulgaris hastalığı hakkında daha çok bilgi edinmeniz ve hastalığın ne olduğunu, sebeplerini, ne yapılabileceğini ve daha fazla bilgiyi nereden bulabileceğiniz hakkında bilgi vermektir.***

### **Pemfigus Vulgaris Hastalığı Nedir?**

Deride ve ağız, burun, genital bölge gibi mukoz membranlarda şiddetli su kabarcıklarına yol açan nadir otoimmün bir hastalıktır. Su kabarcıklarının ince kılıfı vardır ve kolayca açılarak ağrılı yaralara (erozyonlar) dönüşür. Kendiliğinden iyileşmez ve daima özel bir tedavi gerekmektedir.

### **Pemfigus Vulgarisin Sebepleri Nelerdir?**

Hepimizin bir bağışıklık sistemi (immün sistem) vardır. Mikrobik hastalıklarla (enfeksiyonlarla) savaşmak için gereken antikoları üretir. Bu antikolar normalde kendi vücudumuza zarar vermezken otoimmün hastalıklarda kendi vücudumuza karşı savaşır. Pemfigus vulgariste immün sistemdeki hata nedeniyle deri ve mukoz membranların hücreleri yabancı olarak algılanır ve onlara karşı üretilen otoantikolar tarafından hasara uğrarlar. Bu otoantikoların hedefi derinin üst tabakasındaki (epidermis) hücrelerde bulunan ve hücreleri bir arada tutan yapılardır. Derideki ve mukoz membranlardaki hücreler bu desmogleinle birleşen otoantikolar nedeniyle uzun süre bir arada duramaz ve ayrılırlar. Bu Pemfigus Vulgarisin tipik lezyonları olan su kabarcıkları ve yaraların sebebidir.

Hastalık her iki cinsi eşit olarak etkiler. Her yaşta başlayabilse de sıklıkla orta yaş erişkinlerde görülür. Tüm ırkları etkiler fakat bazılarında, örneğin yahudilerde daha sık görülmektedir. Pemfigus Vulgaris mikrobik (enfeksiyöz) bir hastalık değildir.

### **Pemfigus vulgaris ailevi midir?**

Hastalık nesilden nesile geçmez. Genetik faktörler önemlidir, fakat hastalığın aktifleşmesi için diğer faktörler de gerekir.

### **Pemfigus vulgarisin semptomları nedir?**

İyileşmeyen ağrılı yaralar ve uyku bozukluğu, ağızdaki yaralar nedeniyle yiyip içememeye bağlı kilo kaybı görülür.

### **Pemfigus vulgarisin genel görüntüsü nasıldır?**

Hastaların çoğunda ilk olarak ağızda başlayan su kabarcıkları ve yaralar daha sonra deride görülür. Nadiren ilk önce deri etkilenir. Deride;

- Sağlam deri zemininde ince duvarlı su kabarcıkları şeklinde başlar (deride berrak sıvı birikimleri) ve kolayca açılarak yaralar halini alır.

- Deri veya mukoz membranlardaki yaralarda (erozyon ) derinin dış tabakası kaybolur. Kızarıklık-ıslak yanık benzeri bir görünüm ve yanma hissi olur.
- Yaralar kabuklanır. İyileştiğinde renk değişikliği olabilir.

Ağızda; genellikle ağızda sağlam su kabarcıkları kalmaz, çünkü kolayca açılır ve yaralar (erozyon ) oluşur. Yaralar bir- iki tane olabilir veya daha çoktur ve birleşirler.

### **Pemfigus vulgaris seyri nasıldır?**

Tedavisiz iyileşmez. Bazen alevlenir , bazen daha iyi seyredir. Ne zaman alevleneceği veya daha kötüleşebileceğini bilmenin yolu yoktur. Uzun süre tedavilerle kontrol edilebilmekle birlikte sonunda tamamen iyileşebilir, böylece tedavi kesildiğinde alevlenme görülmeyebilir.

### **Pemfigus vulgarisin tanısı nasıl konur?**

- Nadir görülen bir hastalık olduğu için pratisyenlerin çoğu bu hastalıkla hiç karşılaşmaz. Doktorunuz sizi gördüğünde bir deri hastalıkları uzmanına gönderecektir.
- Daha sonra biyopsi alınacaktır. Sağlam su kabarcığından alınan deride bulunan birbirinden ayrılmış hücreler önemlidir.

### **Pemfigus vulgarisin tedavisi nasıldır?**

#### **1. Genel Hedefler**

Tedavi önemlidir çünkü hastalık ciddidir. Genellikle ağızdan ilaçlar verilir fakat bazen damardan verilir. Hastalık otoimmün olduğundan kullanılan ilaçlar immun sistemi baskılayarak çalışır.

Tedavinin amacı yeni su kabarcıklarının oluşumunu engellemek ve varolanların iyileşmesi ile hastalığın kontrol altına alınmasıdır. Yeni kabarcık çıkışının durması 2-3 haftayı alır ve bazen 6-8 haftada iyileşme tamamlanır. Hastalık kontrol altına alındıktan sonra ilacın dozu yavaşça azaltılmalıdır. Tedavi sıklıkla bir kortikosteroidle başlar daha sonra steroid dozu azaltarak yeni bir ilaçla kombine edilerek devam edilir.

#### **2. Kortikosteroidler**

İlk tedavi seçeneği kortikosteroidlerdir. Etkilidir ve diğer tedavilerden daha hızlı çalışır. Vücudumuzun ürettiği doğal hormonun sentetik bir çeşididir. Bağışıklık sistemini baskılayarak çalışır. Yüksek doz kortikosteroid, prednisolone ile hastalık kontrol altına alınır. Yavaşça yan etkilere karşı mümkün olduğu kadar doz azaltılır. Ancak tamamen kesilmez. Hastalığın kontrol altında tutulması ile düşük doz devam edilir. Doz kişiden kişiye ve kiloya göre değişir.

#### **3. Steroidin azaltılmasını sağlayan, steroidden kurtaran ve yardımcı ilaçlar**

Maalesef kortikosteroidler çok etkili olmalarına rağmen yan etkileri vardır. Bu sebeple diğer ilaçlar sıklıkla kullanılır. Onlar steroidden kurtaran veya yardımcı tedaviler olarak bilinir. Kortikosteroidlerle birlikte de kullanılır.

#### **Bu İlaçlar:**

1. İmmünespresanlar: Azotiyoprin, siklofosamid, mikofenolat mofetil ve siklosporin

2.Yardımcı tedaviler: Altın, metotreksat, nikotinamidle birlikte tetrasiklinler,(minosiklin veya doksisisiklin) ve dapson

### **Yan Etkiler**

Hepsinin yan etkileri vardır. Düzenli kan ve idrar tetkikleri ve kan basıncı ölçümü ile takip edilmelidir.

### **Ben Ne Yapabilirim?**

- Kortikosteroid alırken aniden kesmek tehlikeli olduğu için doktorunuzun önerileri dışında tedaviyi değiştirmemelisiniz. Düzenli kontrollere gelmelisiniz.
- Eğer ağzınızda yaralar varsa sert -katı ve baharatlı yiyeceklerden kaçınmalısınız.

**Tedaviye başlamadan önce gebeyseniz, emziriyorsanız, dahili hastalıklarınız varsa veya farklı sebeplerden düzenli ilaç kullanıyorsanız doktorunuzu mutlaka bilgilendiriniz.**

**İletişim adresi:** Uludağ Üniversitesi Tıp fakültesi

Deri ve Zührevi Hastalıkları A.D., Görükle 16059, Bursa

Tel: 224 295 07 41

**Web adresi:** [www.uludag.edu.tr](http://www.uludag.edu.tr)