



**T.C.
ERCIYES ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ HASTANELERİ**

PEMFIGUS NEDİR?

Hasta Bilgilendirme Broşürü

**Deri ve Zührevi Hastalıkları
Anabilim Dalı**



**K-Q
TSE-EN-ISO
9000**

Yayın No : 62

İÇİNDEKİLER

Bu broşürün hazırlanmasında
Türk Dermatoloji Derneği
Büllü Hastalıklar Çalışma Grubunun
hazırladığı ve
<http://www.turkdermatoloji.org.tr>
adresindeki “Pemfigus nedir?”
başlığı altında yayınlanan
hasta bilgilendirme sayfasından
yararlanılmıştır.

Pemfigus nedir?.....	2
Pemfigus hastalığı neden ve nasıl olur?.....	2
İrsi bir hastalıkmıdır?.....	3
Bulaşır mı?.....	3
Hastalığın görülme sıklığı nedir?.....	3
Hastalığı ortaya çıkaran veya çıkmasını kolaylaştıran etmenler nelerdir?.....	3
Pemfigusun farklı türleri var mıdır?.....	3
Pemfigusun belirtileri nelerdir?.....	4
Pemfigustan şüphelenildiğinde nereye, hangi uzmana başvurulmalı?.....	5
Pemfigus teşhisi nasıl konur?.....	5
Pemfigus teşhisi olan hasta nelere dikkat etmeli? Tedaviye uyumun ve takibin önemi nedir?.....	5
Tedaviyi ve hastalığın seyrini etkileyen hastaya ait başka etmenler var mıdır?.....	6
Pemfigus nasıl tedavi edilir?.....	6
İlaçların olası yan etkileri nelerdir?.....	7
Hastalığın seyrini olumsuz etkileyen, yinelemesine yol açan durumlar, etmenler nelerdir?.....	7
Bu hastalıkta günlük hayat nasıl olmalı, nelere dikkat etmeli?.....	8-9

Pemfigus nedir?

Çoğunlukla deride ve ağızda olan ancak bazen burun içerisinde, boğazda, gözlerde ve cinsel organlarda da olabilen, yanık benzeri içi sıvı dolu kabarcıklar şeklinde başlayıp bunların kısa sürede patlayıp açılması ile üzeri kabuklanan yüzeysel yaralar şeklinde seyreden önemli bir deri hastalığıdır. Hastalığın Türkçe'de ya da halk arasında bilinen başka bir ismi bulunmamaktadır.

Pemfigus hastalığı neden ve nasıl olur?

Tıp dilinde otoimmün bir hastalık olarak sınıflandırılır. Yani normal koşullarda yalnızca insan vücuduna zararlı olabilecek mikrop ve yabancı maddelere karşı bir koruma sistemi olan bağışıklık sisteminin, kişinin kendi doku ve hücrelerini de yabancı olarak algılayıp buna karşı savaşması sonrasında ortaya çıkan hastalıklardan birisidir. Daha basit biçimde açıklamak gerekirse kimde olacağını önceden kestiremediğimiz pemfigus hastalığı da henüz bilmediğimiz bir nedenle vücudun kendi derisini yabancı olarak algılaması ve buna karşı bir tepkime vermesinden kaynaklanmaktadır. Bu tepkimeye bağlı olarak derinin en üst tabakasındaki hücreleri bir arada tutan bağlar, vücudun salgıladığı ve otoantikor adı verilen maddelerin etkisi ile koparlar. Bunun sonucunda hücreler birbirinden ayrılır ve derinin içerisinde yarılmalar meydana gelir. Bu yarılmış alanların içerisinde serumla dolması sonucu da bül adı verilen ve içi berrak sıvı ile dolu olan kabarcıklar meydana gelir. Bu kabarcıkların cidarı çok ince olduğu için kolaylıkla patlayıp açılırlar ve genellikle ağrılı, ıslak et görünümünde, yüzeysel yaralara dönüşürler. İşte bu yaralardan vücudun sıvı ve bazı gerekli maddeleri kaybetmesi ya da bu yaralardan giren

mikropların neden olduğu enfeksiyonlar pemfigus hastalığının bazen yaşamı tehdit edebilen olumsuz etkilerinin de temelini oluşturur.

Irsi bir hastalık mıdır?

Hastalık nadir de olsa aynı ailede birden fazla kişide görülebilmekle beraber irsi bir özelliği yoktur. Yani anne ya da babadaki bir pemfigus hastalığı doğrudan çocuklarına geçmez.

Bulaşır mı?

Hastalığın bulaşıcı bir özelliği yoktur. Yani hastanın eşine, çocuklarına veya yakınında onunla temas edenlere herhangi bir şekilde bulaşma söz konusu değildir.

Hastalığın görülme sıklığı nedir?

Pemfigus nadir görülen bir hastalıktır. Ülkemiz için kesin veriler olmamakla beraber kabaca 1 milyon kişinin 2-3'ünde bu hastalığın geliştiği tahmin edilmektedir. Erkeklerde ve kadınlarda eşit sıklıkta görülür. En sık orta yaşlı kişilerde ortaya çıkmakla beraber her yaşta görülebilir.

Hastalığı ortaya çıkaran veya çıkmasını kolaylaştıran etmenler nelerdir?

Bazı ilaçların ve kimyasalların bazı insanlarda pemfigus'a neden olduğu gösterilebildiği halde kesin tetikleyiciler bilinmemektedir. Bazı pemfigus hastaları bazı yiyecekleri yedikten sonra şikâyetlerinin artış gösterdiğini bildirmektedir (Örneğin soğan, sarımsak, pırasa gibi).

Pemfigusun farklı tipleri var mıdır?

Pemfigusun çok sayıda klinik tipi olmakla beraber en sık görüleni derideki sulu yaralara genellikle ağız yaralarının da eşlik ettiği derin pemfigus (pemfigus vulgaris) diye

adlandırabileceğimiz tipidir. Diğeri ise sadece deride çok yüzeysel yaralar, kabuklanma ve kepeklenmelerle seyreden daha hafif bir tip olan yüzeysel pemfigusdur (pemfigus folyaseus).

Pemfigusun belirtileri nelerdir?

Yukarıda sözü edildiği gibi pemfigusun en sık karşılaştığımız tipi olan derin tipinde hastalık genellikle uzun süre iyileşmeyen ağız yaraları şeklinde başlar. Bu şekilde haftalarca süren, hatta bazen aylarca süren ve gargara şeklindeki ilaç tedavileriyle iyileşmeyen ağız yarası döneminin ardından hastalık özellikle saçın içerisinde, yüzde ve gövdede çıkan sulu yaralar şeklinde deriye yayılır. Bu yaralar önce bül diye adlandırdığımız içi su dolu, porsumuş baloncuk görünümünde deri kabarcıkları şeklindedir ve tıpkı yanık sonrası derinin su toplamasına benzerler. Bunların içerisi önceleri berrak su görünümünde iken zamanla cerahatli, sarı-beyaz renkte bir görünüme kavuşur. Büller kısa sürede patlayarak açılırlar ve tabanları ıslak, yüzeysel, sulu yaralara dönüşürler. Zamanla kuruyup kabuklanırlar. Ancak tedavi edilmezse başka yerlerde yeniden çıkan taze-sulu yaralarla hastalık devam eder. Bu yaralar gözlerde çıkarsa (birinde veya her ikisinde birden) yanma, kızarma, yaşarma şeklinde kendini belli eder. Burunda çıkarsa kanama, akıntı ve tıkanıklığa yol açar. Ağızda, yutakta çıktığında ise özellikle yemek yerken ve yutkunurken artan ve kişiyi bazen yemeden içmeden kesen oldukça rahatsız edici ağrınlara yol açar. Bazen soluk borusu ve ses tellerinde de bu yaraların ortaya çıkması sonucu nefes darlığı ve ses kısıklığı gözlenebilir. Bu yaralar bazen cinsel organlar etrafında, üzerinde veya içerisinde bazen de makat etrafında da çıkabilir.

Pemfigustan şüphelenildiğinde nereye, hangi uzmana başvurulmalı?

Pemfigus bir deri hastalığıdır. Bu nedenle yukarıdaki belirtileri gösteren bir hasta öncelikle bir deri hastalıkları uzmanına (dermatolog) ya da bu uzmana sahip bir sağlık kurumuna başvurmalıdır.

Pemfigus teşhisi nasıl konur?

Sözü edilen belirtilerden pemfigustan şüphelenen doktor teşhisi kesinleştirmek için derideki veya ağızdaki yaralardan birinin kenarından, yalnızca yara bölgesini uyuşturarak (lokal anestezi), genellikle nohut büyüklüğünü aşmayan büyüklükte bir deri parçasını birkaç dikişlik çok küçük bir operasyonla alır (biyopsi). Bu parçanın mikroskop altında (patolojik inceleme) ve immünofloresan adı verilen özel bir yöntem ile incelenmesi ile teşhis kesinleştirilir.

Pemfigus teşhisi alan hasta nelere dikkat etmeli?

Tedaviye uyumun ve takibin önemi.

Pemfigus teşhisi alan kişi derhal derin endişelere kapılmamalıdır. Çünkü **iyi tedavi ve düzenli takip** ile hastalığın ilerlemesinin durdurulup etkisiz hale getirilebilmesi hatta tam olarak iyileştirilebilmesi günümüzdeki modern tedavi yöntemleri ile asla uzak bir olasılık değildir. Ancak pemfigusun uzun süreli ve zahmetli bir tedavi sürecine ihtiyaç duyan bir hastalık olduğu ve uygun biçimde tedavi edilmediğinde de ciddi sonuçlara yol açabileceği akıldan çıkarılmamalıdır. Pemfigus hastası açısından doktorunun tedavi önerilerine harfiyen uymak ve kontrolleri aksatmamak kısacası "**iyi tedavi uyumu**" son derece önemlidir.

Tedaviyi ve hastalığın seyrini etkileyen hastaya ait başka etmenler var mıdır?

Evet, hastanın pemfigusa yakalanmadan önce zaten var olan örneğin **şeker hastalığı, tansiyon yüksekliği, geçirilmiş verem, kemik erimesi, katarakt, geçirilmiş beyin veya mide-barsak kanamaları** vs. gibi hastaya ait ve pemfigusa eşlik eden pek çok başka etmen pemfigusun seyrini ve tedaviyi doğrudan etkileyebilir. Çünkü söz konusu hastalıklar pemfigusu ve tedavisini olumsuz etkileyebileceği gibi pemfigus için verilen tedaviler de bu hastalıkları olumsuz etkileyebilir. Bu nedenle hastanın doktoruna muayene sırasında bunları mutlaka belirtmesi gerekir. Doktoru tedavi planını ve takiplerini bu durumları göz önünde bulundurarak düzenleyecektir.

Pemfigus nasıl tedavi edilir?

Yukarıda sözü edilen ve deri hücrelerinin bağlantılarını kopararak yarılmalara ve dolayısıyla pemfigus hastalığına yol açan, vücut tarafından üretilen "**antikor**" adlı maddelerin üretimini baskılamak, azaltmak veya tamamen durdurmak pemfigus tedavisinin temel amacı ve hedefidir. Bu amaçla vücudun kendisine yönelik bağışıklık sistemini baskılayıcı ilaçlar veya kanın antikor adlı maddeden temizlenmesine yönelik bir takım yöntemler kullanılır. Hastalığın ilaçlarla tedavisi "**hayat kurtarıcı**" niteliktedir ve bu nedenle baskılayıcı etkilerin neden olabileceği sıkıntıları göze almak gereklidir. Tek veya birden fazla ilaç kullanımı uzun sürelidir kısa sürede etkili olsa bile hızlı ilaç bırakılması hastalığın daha çok şiddetlenmesine ve daha zor tedavi edilmesine neden olabilir. Sonuç olarak pemfigus tedavisi ilaçların iyileştirici etkisinin en yüksek noktaya taşındığı yan etkilerin

ise en aza indirildiği noktada başarılı olabilen hassas ve zor bir tedavidir.

İlaçların olası yan etkileri nelerdir?

Pemfigus tedavisinin temel sorunu **ilaç yan etkileridir**. Özellikle kortizon, bir yandan hastalığı iyileştirirken öte yandan da yan etkileri ile hastalığın seyrini doğrudan etkileyebilir, pek çok organda ciddi sorunlara yol açabilecek hasarlar oluşturabilir. Özellikle yüksek dozlarda ve uzun süreli kullanımı sonucu gözde katarakta, mide - barsak kanamalarına, tansiyon yükselmesine, kemik erimesine, gizli şeker hastalığının ortaya çıkmasına veya şeker hastalığının artmasına, böbreküstü bezlerinin anormal çalışmasına ve buna bağlı kilo alımına, tüylenmeye, yanıklarda ve boyunda şişmelere, deride çatlamalara neden olabilir.

Hastalığın seyrini olumsuz etkileyen, yinelemesine yol açan durumlar, etmenler nelerdir?

Güneş, enfeksiyonlar (özellikle kış aylarında gribal enfeksiyonlar), stres ve herhangi bir nedenle geçirilen ameliyatlar, özellikle diş tedavileri pemfigusun yinelenmesine neden olabilir. Dolayısıyla özellikle yaz aylarında güneşten korunmalı (güneşten koruyucu kremler kullanılmalı ve uygun giysiler giyilmeli, özellikle gün ortasında güneşe maruz kalınacak açık yerlerde bulunulmamalıdır), kış aylarında ise gribal enfeksiyonlardan kaçınmak için kalabalık ve kapalı ortamlarda bulunulmamalı hasta kişilerle temastan kaçınılmalıdır. Doktoruna danışarak mevsimsel grip için her sene zatüre içinse beş yılda bir aşılması korunma açısından önemlidir. Pemfiguslu hasta ameliyat veya dişle ilgili girişimlerden önce pemfigus açısından

takip eden doktoruna haber vermeli önerilerini almalıdır. Zorunlu girişimlerde doktoru tedavisini uygun biçimde düzenleyecektir.

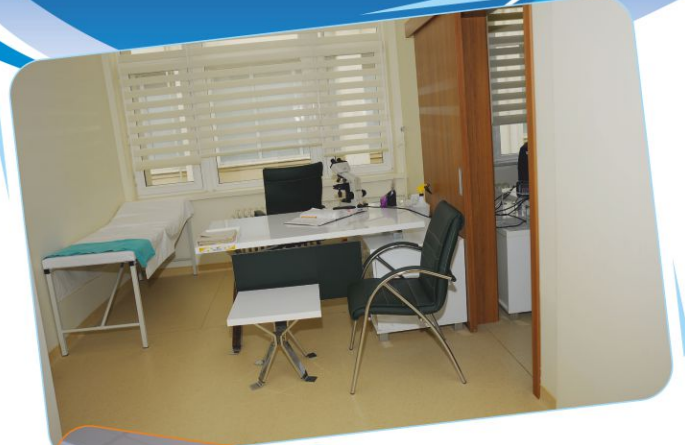
Bu hastalıkta günlük hayat nasıl olmalı, nelere dikkat etmeli?

Pemfiguslu hastaların hem hastalıklarının özelliği hem de aldıkları tedaviler nedeni ile günlük hayatlarında yukarıda belirtilenlerin dışında dikkat etmeleri gereken şeyler vardır. Örneğin özellikle tedavi alınan dönemlerde (çoğunlukla kortizonlu ilaçlar kullanılırken) diyetine dikkat etmeli, tuzlu ve karbonhidrat ağırlıklı (hamur işi, tatlı vs.) beslenmeden kaçınılmalıdır. Bunun dışında genel vücut temizliğine önem verilmeli, özellikle ağız bakımına dikkat edilmelidir. Dişler düzenli olarak fırçalanmalıdır. Kullanılacak diş fırçası yumuşak olmalı (tercihen çocuklar için üretilmiş diş fırçaları kullanılmalı) ve fırçalama diş etlerini tahriş etmeyecek biçimde nazikçe yapılmalıdır. Özellikle kortizon alındığı dönemlerde ağız içerisinde mantar (pamukçuk) gelişmemesi için karbonatlı gargaralar günde 3-4 kez uygulanmalıdır (yemek karbonatı bir bardak ılık suya bir çorba kaşığı katılıp karıştırılır ve bu karışımla gargara yapılabilir). Banyolarda keselenmeden kaçınılmalı duş şeklinde banyolar yapılmalıdır. Ancak duş aşırı basınçla deriye çarpacak kuvvette olmamalıdır. Hastalığın aktif olduğu dönemlerde özellikle makat etrafında yaralar varsa tuvalet temizliği dikkatli bir şekilde yapılmalıdır. Kullanılan tuvalet kâğıtları yumuşak olmalıdır. Genital bölgesinde yaraları olan kadın hastalar kadınlar için üretilmiş

temizleme sıvılarını önden arkaya doğru silinip atılacak şekilde yumuşak temiz gazlı bezlerle kullanabilirler. Genital akıntılarının varlığında (süt keşiği biçiminde veya özellikle kanlı-cerahatli akıntılarda) doktoru bilgilendirilmelidir. Hastalığın aktif döneminde hem erkek hem de kadın hastalar cinsel ilişkiden kaçınılmalıdır. İyileşme dönemlerinde bulunan doğurganlık çağındaki kadın hastalar (doktoruna danışarak planladığı bir gebelik yoksa!) doktorunun önerdiği bir yöntemle gebelikten korunmalıdır. Pemfigus hastalarında gebelik planlaması mutlaka hastayla doktorunun hastanın durumunu dikkate alarak yapacakları bir risk değerlendirmesi sonucu birlikte karar verilmelidir. Gebeliğin ilaç kullanılmadığı bir dönem de olması gerektiği düşünülürse (bazı pemfigus ilaçlarının gebeliğe ve bebeğe olabilecek olumsuz etkileri göz önüne alınarak) hastalıkta olası yineleme, alevlenme ya da ağırlaşma riskleri çok iyi değerlendirilmelidir. Her şeye rağmen gebe kalınıp doğuma ulaşıldığında sağlıklı bir bebek olma şansı olduğu kadar ölü doğum da olabileceği bilinmektedir. Çoğunlukla pemfigusun anneden bebeğe kalıcı biçimde geçmesi söz konusu değildir. Ancak bazen anneden bebeğin kanına geçen ve yukarıda tarif edilen antikor adlı maddelerin neden olduğu ve en fazla bir ay süren geçici bir pemfigus hastalığı yeni doğan bebeklerde gözlenebilmektedir.

Bunların dışında hastalar (tercihen ağır fiziki güç gerektirmeyen) işlerine hastalık remisyon dediğimiz iyileşme dönemine girip kontrol altına alındıktan sonra

devam edebilirler ve hastalıkla ilgili takip ve kontrollerini aksatmadan normal hayatlarını sürdürebilirler. Günümüzde pemfigus hastalığının "**hala önemli bir hastalık**" olmakla birlikte **iyi takip ve tedavi** ile tamamen kontrol altına alınabileceği ve kişiyi en az etkileyecek bir duruma getirilebileceği unutulmamalıdır.



Sağlığınız
bizim
için
önemlidir.



Sağlıklı Günler Dileriz.

**Pemfigus hastalığı hakkında
nerden daha fazla bilgi alınabilir?**

**ERCIYES ÜNİVERSİTESİ
TIP FAKÜLTESİ
DERİ VE ZÜHREVİ HASTALIKLAR
ANABİLİM DALI**



**ULUSLARARASI PEMFIGUS VAKFI
1540 River Park Drive, Suite 208
Sacramento, CA 95815**

pemfigus@pemfigus.org

www.pemfigus.org



Tasarım:Hastaneler Bilgi İşlem Merkezi

Dök.No : F-BH-291

Yayın Tar. : Kasım 2012

Rev. No : -

Rev. Tar. : -/-