

BÖLÜM 31

DERMATOLOJİK ACİLLER

Ömer Doğan ALATAŞ¹

Dermatolojik hastalıklar, yaşamı tehdit edici olmasa da, dermatolojik acil hastalıkların mortalitesi ve morbiditesi yüksek seyredebilir ve mutlaka erken teşhis konularak doğru tedavi edilmelidir (1). Zamanında ve gerekli tedavi edilmediği zaman mortal dahi olabilen bu gibi durumlarda; erken tanı koyup gerekli önlemlerin alınması ve uygun tedavilere başlanmasının, hastalar için hayat kurtarıcıdır (2). Acil servise başvuran dermatolojik acil durumların çoğunda enfeksiyonlar, ilaçlara bağlı döküntüler, tahriş edici maddeler ve alerjik etyolojilerden kaynaklanan deri lezyonları bulunmaktadır (3).

İtalya'da 2006-2011 yılları arasında yaklaşık 12000 hasta ile yapılan bir çalışmada en sık acile başvuran dermatolojik hastaların enfeksiyöz hastalıklar olduğu ve bunu sırasıyla; nonspesifik hastalar (tanı konamayan hastalar), mekanik veya fiziksel ajanların neden olduğu deri hastalıkları, ekzematöz hastalıklar, insect bite ve ürtiker/anjioödem izlemekte olduğu saptanmıştır (4). Singapur'da yaklaşık olarak 4000 hasta ile yapılan bir çalışmada hastaların beşte birinde varisella zoster ve herpes zoster, Bunu sırasıyla egzemalar, ürtiker, enfeksiyonlar ve ilaç erüpsiyonunun takip ettiği gözlenmiştir (5). Yine Almanya'da yapılan bir çalışmada en sık gözlenen tanının egzema olduğu saptanmıştır(6). Aşağıda dermatolojik acil hastalıkların tanı ve tedavisinden bahsedilecektir.

ERİTEMA MULTİFORME

Eritema multiforme akut bir cilt hastalığından, ciddi multisistem tutulumlu bir hastalığa kadar değişmektedir. Tutulma derecesi, epidermal dekolman varlığı ve mukoza tutulumu göz önünde bulundurularak iki ayrı alt türe ayrılır. Eritema multiforme minör, akral dağılımlı ve hedef lezyonları ve/veya kabarık ödemli papülleri içeren lokalize lezyonlarla karakterizedir. Eritema multiforme major, multisistem tutulumu ve yaygın vezikülobüllöz lezyonlar ve mukoza tutulumunun görüldüğü bir hastalıktır. Eritema multiforme majör, bir veya daha fazla mukoza tutulumu ve toplam vücut yüzey alanının % 10'undan daha az epidermal ayrışma

1 Uzm. Dr., Muğla Sıtkı Koçman Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Acil Kliniği, omerdoganalatas@gmail.com

içerir. Bazı yazarlar Stevens-Johnson sendromunu şiddetli bir eritema multiforme major formu olarak adlandırırken, diğerleri bunu daha az ciddi bir toksik epidermal nekroliz formu olarak kabul eder (3). Stevens-Johnson sendromu, epidermal ayrışmanın ile vücut yüzey alanının %10'unda ortaya çıkar; Stevens-Johnson sendromu ve toksik epidermal nekrolizin overlap vücudun %10 ila %30'u arasını tutar ve toksik epidermal nekroliz vücudun %30'dan fazla alanında epidermal ayrışma ile kendini gösterir. Her iki durumda da Stevens-Johnson sendromu, ciddi, yaygın cilt tutulumu, daha geniş epidermal ayrışma ve mukoza lezyonları ile ciddi bir dermatolojik hastalıktır (3).

ERİTEMA MULTIFORME MİNÖR

Eritema multiforme karakteristik elemanter deri lezyonu hedef benzeri lezyondur (7). Eritema multiforme minör hipersensitivite reaksiyonu olup bazı antijenlere karşı gelişir. Gençlerde siktir. Tipik lezyon hedef tarzı lezyonlar olup mavimsi-kırmızı, ortası koyu, bazen purpuriktir. Minör formda akral tutulum olup, vücudun %10'undan azı tutulur. Oral mukoza tutulumu görülebilir. Bazen Köbner fenomeni; travmatize olan alanlarda hedef şeklinde lezyon veya yeni lezyon çıkışı olabilir (8). Etiyolojide sıklıkla HSV rol alabilirken, çocuk ve genç erişkinlerde HSV-1 sorumlu iken adölesan ve genç erişkin olgularda HSV-2 de bildirilmiştir. Çoğunlukla HSV enfeksiyonundan bir hafta sonra oluşur, her HSV enfeksiyonunda nüks etmez. Bu gibi durumlarda baskılama tedavisi şeklinde antiviraller verilebilir (9). Diğer etyolojik ajanlardan viral, bakteriyel, fungal enfeksiyonlar ve kollajen doku hastalıkları neden olabilir (9). Ayırıcı tanıda ürtiker, fiks ilaç erüpsiyonu, Rowell sendromu yer alır (9). Tedavide topikal tedavi ve profilaktik tedaviler uygulanır. Topikal tedavi olarak steroid uygulanırken profilaktik olarak en az 6 ay oral asiklovir 10 mg/kg/gün veya valasiklovir 500-1000 mg /gün verilir (9).

Eritema Multiforma Major (Stevens-Johnson Sendromu)

Steven Johnson sendromu (SJS) ve toksik epidermal nekroliz (TEN) çoğu zaman ilaca bağlı olarak ortaya çıkan seyrek görülen ve mortalitesi yüksek deri hastalıklarıdır (7). Yaygın keratinosit apoptozu sonucu oluşur dermo-epidermal bileşke ayrıştır ve haşlanmış deri sendromu görünümü ortaya çıkar (7). Lezyonlar yüz, ekstremiteler, kalça ve gövdede yerleşir. Vücudun %10' un altını tutan büller ve akral yerleşimli hedef lezyonlar ortaya çıkar. Ateş, sıvı elektrolit dengesizliği ve iç organ tutulumuna bağlı pnömoni, perikardit, böbrek yetmezliği meydana gelir. Katarakt ve pürülan konjunktivit, korneal bül oluşumu ve göz kapağında yapışıklıklara neden olabilir. Oral mukoza dışında genital mukoza, respiratuar traktus, larinks ve farinks tutulabilir (10). Etkin çoğunlukla ilaç olup bu ilaçlar içerisinde sül-

fonamidler, barbitüratlar, hidantoin, allopurinol, penisilin nonsteroid antiinflamatuar ajanlar yer almaktadır. Mikoplazma enfeksiyonu da neden olabilir (11). Özellikle mukoz tutulumunda sekel oluşabilir. İlaça bağlı tutulum çok şiddetli seyredir. Mortalitesi %5-10 kadardır. Tanıda şüpheli ilaca bağlı patch testi uygulanabilmektedir. Tedavide şüpheli ilaç mutlaka kesilmelidir ve sistemik kortikosteroidler verilir (10,11). Sistemik kortikosteroidlerle erken tedavi seçeneği (0.5-1 mg/kg/gün) veya puls metilprednizolon (1 mg/kg/gün 3 gün boyunca) enfeksiyon riski tereddütlere rağmen düşünülmelidir. Diğer tedavi seçenekleri arasında azotiyopürin, talidomid, dapson, siklosporin, mikofenolat mofetil ve PUVA bulunmaktadır (7).

TOKSİK EPİDERMAL NEKROLİZ

Derinin en şiddetli ilaç reaksiyonu olup %25-35 mortalite riski bulunmaktadır. İlaç kullanımından 7-21 gün, ortalama 2 hafta sonra meydana gelir (7). Çoğunlukla yaygın eritemli veya koyu kahverengi maküller ve büllöz lezyonlar gözlenir. Mukoz tutulumu sıktır. Prognozu kötü olup, mortalite oranı % 25-35'dir. İleri yaşta sık görülüp, genellikle 40 yaş üstü hastalarda meydana gelir (12, 13). Etiyolojide en sık neden ilaçlardır. Sülfonamidlerden özellikle trimetoprim sülfametaksazol, sülfasalazin, sulfadoksin, sulfadiazin neden olur. Antiepileptiklerden; fenitoin, karbamazepin, lamotrijin, fenilbutazon yol açar. Antiretroviral ilaçlar, allopürinol, barbitüratlar diğer neden olan ilaçlardır(7). Enfeksiyonlar, aşılar, konnektif doku hastalıkları, maligniteler etyolojide suçlanan diğer faktörler arasında yer almaktadır (8). Patogeneizde keratinosit apoptozisi yer almaktadır. İlaç tedavisinin başlangıcı ile TEN gelişimi arasındaki sürenin 1 ile 3 hafta olması bir duyarlanma periyodu olduğunu göstererek immün sistemin patogeneizde etkili olduğunu göstermektedir. TEN'li hastaların lezyonlarında IL-6, TNF- α , IFN- γ , IL18, Fas L gibi sitokinler yer almaktadır. Özellikle keratinosit nekrozundan Fas - Fas ligand reseptör-ligand çifti sorumlu tutulmaktadır (7).Klinikte hastalarda ilk başta ateş, gözlerde kaşınma, yutkunurken ağrı gibi bulgular görülür. 1-3 gün sonrasında deride lezyonlar belirir. Hastaların çoğunda bukkal, oküler, genital mukozada eritem ve erozyon görülür. Hastaların dörtte birinde özafajit, diare eşlik edebilir. Deri lezyonları birleşme eğiliminde olan purpurik maküller şeklinde başlayıp büllere ilerler. Nikolsky bulgusu pozitifdir. Bülleri kaldırdığımızda deri ıslak sigara kâğıdı gibi gözüktür. Çıplak kanlı dermis alanları kalır, bu görünüm haşlanmış deri olarak adlandırılır (7). Sepsis, bronşit, pnömoni, üst ve alt gastrointestinal sistem kanaması, sıvı-elektrolit dengesizliği ve böbrek yetmezliği gibi iç organ tutulumuna neden olabilir. Mortalitesi yüksektir ve sepsis sonucu ölüm meydana gelir. En önemli komplikasyonlardan biri de oküler mukoz tutulumuna

bağlı skarlardır(8). SCORTEN olarak adlandırılan ve prognozun belirlenmesini sağlayan hastalık şiddet skoru bulunmaktadır. Bu skorda ileri yaş, yüksek kalp hızı, beraberinde kanser veya hematolojik malignite, tutulan vücut yüzeyinin %10'ün üzerinde olması, serum üre, bikarbonat ve glikoz düzeylerinin yüksek olması kötü prognoz kriterleri olarak değerlendirilmektedir. Sedimentasyon artışı ve orta derecede lökositoz görülür. Eozinofili, albumin ve total protein azalması, proteinüri, hematüri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri artışı meydana gelir. İmmun kompleks oluşumu sonucu kompleman düzeyinde azalma görülebilmektedir (8). Ayırıcı tanıda eritema multiforme major, Stevens Johnson sendromu, generalize fiks ilaç erupsiyonu, stafilokoksik haşlanmış deri sendromu, yanık ve pemfigus grubu hastalıklar düşünülebilir (13). Tedavide hastayı hospitalize ederek sıvı-elektrolit dengesi protein dengesinin sağlanması ve sepsis açısından takip edilmesi gerekmektedir. Son 1 ayda başlanan tüm ilaçlar mutlaka kesilmelidir. Yaygın deri tutulumunda mutlaka yanık ünitesinde takip edilmelidir. Yara bakımı günde bir kez yapılmalıdır. Her hareket epidermal ayrışmaya neden olacağından hasta mümkün olduğunca az hareket ettirilmelidir. Sırt ve yatakla temas edilen yerler vazelinli spançlar ile kapalı tutulmalıdır. Gözler bir oftalmolog tarafından muayene edilmelidir. Göz kapakları serum fizyolojik ile her gün temizlenmeli ve antibiyotikli damla kullanılmalıdır (7). Steroidler ilk günlerde verilirse deri lezyonlarını önemli ölçüde azaltır ve yüksek dozda metil prednizolon tedavisi verilebilir. İlaç ve metabolitlerini vücuttan uzaklaştırmak için plazmaferez etki edebilir. İntravenöz immunglobulin 3-5 gün boyunca, günde 400 mg/kg dozda uygulanabilir, Fas-liganda bağlanıp, Fas reseptör blokajı sonucu apoptosisi önleyici özelliği nedeniyle tedavide etkindir. N-asetil sistein (2gr/6 saat), siklosporin (3-4mg/kg/gün), siklofosfamid (100-300 mg/gün) tedavi seçenekleri arasında yer almaktadır (12). Genellikle hastalar 6-8 hafta içinde iyileşirken, Steven Johnson sendromunda mortalite %1-5, toksik epidermal nekrolizde ise %10-30 arası seyretmektedir. Sepsis de en sık mortalite nedenidir (7).

STAFİLOKOKSİK HAŞLANMIŞ DERİ SENDROMU

Stafilokokus Aureus (S. Aureus) tarafından salgılanan eksofoliyatif toksinler aracılığı ile oluşur. İlk lezyon olarak yaygın eritem şeklinde başlayıp sonrasında ise intraepidermal ayrışma sonucu oluşan epidermolitik bir hastalıktır. Hastalığa S. Aureus eksofoliyatif ekzotoksin A ve B neden olmaktadır. Yenidoğanlarda 6 yaş altında ve immün yetmezliği olan kişilerde sık görülür. Öncesinde farenjit rinore veya osteomyelit gibi stafilokokal bir infeksiyon vardır veya stafilokoksik asemptomatik bir taşıyıcılık mevcuttur(14). Birkaç gün sonra diffüz makülopapüler eritem ve eritem sonrası büyük, gevşek büller ve eksofoliyasyon oluşur. Lezyonlarda nikolsky

belirtisi pozitifdir. Mukozalar ve palmoplantar bölge tutulumu görülmez. Eritem sonrası 2.-3. günlerde yaygın deskuamasyon şeklinde başlar ve 1 haftada kızıla benzer deskuamasyonla iyileşir (8). Büllöz impetigo ve lokalize stafilokoksik haşlanmış deri sendromu ayırıcı tanı içerisinde yer alır. Lezyon çevresindeki sağlam deride de Nikolsky pozitif olup bülden yapılan kültür negatiftir. Kültür deri ve nazofaringeal mukozadan alınmaktadır. Büller toksinle oluştuğu için, büllöz lezyonlardan kültür alınmamalıdır. Mukoza tutulumu olmaması ile SJS ve TEN'den ayrılır. Ayrıca TEN' de ayrışma dermoepidermal bileşkede olurken burada ayrışma subgranüler tabakada olur. Böbrek yetmezliği veya immunsuprese olan kişilerde ortaya çıkabilir. İntravenöz penisilinaza dirençli sistemik antistafilokoksik antibiyotikler verilmelidir. İntravenöz sıvı verilmelidir. Çocuklarda prognoz iyiysen özellikle yenidoğan ve erişkinlerde prognoz kötüdür (14).

Toksik Şok Sendromu

Stafilokoksik haşlanmış deri sendromuna S. Aureus'un eksfoliyatif toksini neden olurken, Toksik şok sendromuna pirojenik ekzotoksini neden olur. Tampon kullanımı sonucu oluşan mukozal ülserasyonlar bu sendroma neden olur. En sık enterotoksin B ve TSST-1 neden olduğu enfeksiyöz bir hastalıktır. Çoğunlukla 38°C üzerinde ateş eşlik eder. Generalize eritematöz erupsiyon + hipotansiyon + en az 3 organ sisteminde fonksiyon bozukluğuyla (gastrointestinal sistem, kas, mukoz membran, böbrek, hepatik, hematolojik ve santral sinir sistemi) tanı konur. Skarlatiniform erupsiyonu takiben deskuamasyon meydana gelir. Deri lezyonu olarak kasıklardan başlayan yaygın maküler eritematöz döküntü ve palmoplantar deskuamasyon görülür. Ayrıca farinks, konjunktiva ve vajinal hiperemi, çilek dili meydana gelebilir (15,16). β-laktam antibiyotikler tedavide etkindir (15).

DRESS (İlaç İlişkili Hipersensivite Sendromu)

Sistemik semptom ve eozinofilinin görüldüğü ilaç reaksiyonudur (DRESS), genellikle ilaç tedavisinin başlamasından sonraki 8 hafta içinde gelişen ciddi ilaç reaksiyonudur. Aromatik antikonvülzanlar (fenitoin ve fenobarbital gibi), allopurinol ve sülfanamid grubu ilaçlar en yaygın suçlanan ajanlardır; bununla birlikte, diğer nedenler arasında NSAID' ler, antiretroviral ilaçlar, anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörleri, kalsiyum kanal blokerleri ve diğer antibiyotikler bulunur. Genetik yatkınlık da etyopatogeneizde etkili olduğuna inanılmaktadır (3). Literatürde bu hastalığın gecikmiş tip 4 hipersensivite reaksiyonu olduğu, bu hastalıkta T hücrelerinin uyarıldığı ve arttığı ve immün anormallik sonucu human herpes virusu-6 (HHV-6) ve human herpes virusu-7 (HHV-7) gibi virusların reaktif olup sepsise ilerleyen multi-organ yetmezliğine neden olduğu gösterilmiştir (17).

DRESS sendromu, karaciğer, böbrekler ve hematolojik sistem gibi iç organ tu-

tulumu ile tanımlanır. Döküntü ve ateş tipik olarak sendromun ilk belirtileridir ve beraberinde lenfadenopatiye eşlik edebilir. Döküntü, eksfoliyatif dermatite benzer döküntüden Stevens-Johnson sendromuna benzer büllöz döküntüye, değişen derecelerde şiddetli birçok form alabilir (3). Genellikle döküntü maküler eritem olarak başlayıp simetrik, pruritik, birleşme özelliği olan papüllere ilerler. Yüz ve üst gövde tutulumu ile başlar, daha sonra gövde ve alt ekstremitelere ilerler. Özellikle yüzdeki ödem bu sendrom için tipik olup hastalığın şiddetini belirler. Mukoza tutulumu da görülebilir (17). Eozinofili, ve hepatik ve böbrek fonksiyon bozukluğu gibi anormal laboratuvar bulguları, DRESS sendromlu hastaların yaklaşık% 30'unda ortaya çıkar. DRESS sendromunun erken teşhisi zordur ve tedavide şüpheli ilaç derhal kesilmeli ve şiddetli vakalarda sistemik steroid kullanımı gerekmektedir (3). Steroid tedavisi sonucu meydana gelen immunosupresyon HHV-6 ve CMV gibi enfeksiyonların reaktivasyonuna neden olur ve bu durum da DRESS sendromunun uzun süren steroid bağımlı formuna neden olmaktadır. Bazı yazarlar bu durumda HHV-6 reaktivasyonunu engellemek için gangsiklovir gibi antiviral ajanların kullanılabilirliğini önermiştir. Literatürde steroidlere cevapsız vakalarda intravenöz immunoglobülinle (IVIG) tedavi edildiği bildirilmiştir (17).

Herpes Zoster

Varicella'ya birincil maruziyetten sonra, virüs duyusal dorsal kök ganglionunda daha sonraki reaktivasyona kadar latent olarak kalır. Su çiçeği virüsünün yeniden aktivasyonu sonucu zona olarak adlandırılan tek taraflı, ağrılı, lokalize ve veziküller döküntü meydana gelir. Bitişik dermatomları da etkilemesine rağmen, genellikle bir dermatomu tutar. Herpes zoster yaşlılarda ve immun supreselerde daha yaygındır. Vakaların yarısından fazlası torasik sinirleri etkilerken, %20' si kraniyal veya trigeminal bölgeyi, %15' i lumbal bölgeyi ve %5' i sakral bölgeyi etkiler. Lezyonlar çıkmadan birkaç gün önce ağrı (şiddetli olabilir), karıncalanma, kaşıntı veya yanma hissi gibi parastezik semptomlar olabilir. İlk lezyonlar, bir dermatom içinde eritemli zeminde grube eritematöz papüllerdir, bunu 24 ila 48 saat içinde grube veziküller veya büller takip eder. İlerleyen günlerde lezyonlar püstüler, hemorajik veya nekrotik hale gelebilir. Yeni lezyonlar 1 haftaya kadar gelişebilir ve lezyonların kabuklanması 7 ila 10 gün içinde gerçekleşir. Herpes zoster'i klinik olarak herpes simpleksten ayırmak zor olabilir. Herpes simpleks daha çok perioral, lumbosakral veya dış genital alanları içerir ve tipik prodromal semptomları olan tekrarlayan lezyonlar mevcuttur. Dermatomal olarak tutulumun ayırıcı tanısına dahil edilecek diğer hastalıklar arasında alerjik kontakt dermatit, erizipel ve impetigo yer alır. Tzanck testi yapılabilir. Kesin tanı, vezikül sıvısı veya biyopsi örneği üzerindeki polimeraz zincir reaksiyonu çalışmaları veya viral kültürler

ile konabilir. Tedavi oral asiklovir, valasiklovir veya brivudin ile yapılır. Böbrek yetmezliği olan hastalar için doz ayarlaması gereklidir (3). Asiklovirin erüpsiyonun başlamasından 72 saat içinde başlanırsa varisella enfeksiyonunun süresini ve şiddetini azalttığı gösterilmiştir. Postherpetik nevralji tedavisinde valasiklovir ve famsiklovir yer almaktadır. Diğer tedaviler arasında analjezikler, emla krem, lidokain yamaları, topikal kapsaisin, trisiklik antidepresanlar, gabapentin ve pregabalin bulunmaktadır (7).

Generalize Püstüler Psoriasis

Sedef hastalığının bir türü olan generalize püstüler psoriasis; genellikle sistemik belirtilerle birlikte ortaya çıkan ve yaygın olarak görülen püstülerle karakterizedir (18). Eritemli zeminde nonfoliküler steril püstüllerle karakterizedir. Ateş, halsizlik, kaşeksi, genel durum bozukluğu, lökositoz, sedimentasyon artışı görülebilir. Lezyonlarda yanma, sızı ve kaşıntı olabilir. Steroid tedavisi kesilmesi ve hipokalsemi ile tetiklenebilir. HLA tiplerinden HLA-B27 ile ilişkisi bildirilmiştir ve tırnak matriks tutulumu sonucu anonişi görülebilir. Deriden su ve elektrolit kaybı meydana gelir. Sistemik komplikasyonları arasında pnömoni ve kalp yetmezliği yer alır. Histopatolojik incelemede epidermiste spongiform püstüller ve püstül içerisinde epidermal hücreler ile polimorfonükleer lökositler gözlenir. Hastalığın tedavisinde asitretin gibi retinoidler kullanılır (8). Diğer tedavi seçenekleri arasında; siklosporin, metotreksat, biyolojik ajanlar gibi tedaviler yer almaktadır (7).

Ürtiker Anjioödem

Ürtiker vücutta yaygın geçici eritemli ödemli papül ve plaklarla karakterizedir. Anjioödem ise dermis subkutan ve mukozaların geçici ödemidir. Vakaların %50 sinde ürtikere eşlik eder ve anaflaksi ile komplike olur. Ürtikerde lezyonlar 24 saatten kısa sürer. 24 saatten uzun süren ürtikeryal vaskülitte ise lezyonlar hiperpigmentasyonla iyileşir. 6 haftadan kısa süren ürtiker akut ürtiker, uzun süren ürtiker ise kronik ürtikerdir. Etiyolojide ilaçlar, gıdalar, enfeksiyonlar, stres, genetik faktörler ve fiziksel ajanlar yer almaktadır. İlaçlardan özellikle salisilik asit ve NSAID'ler sorumlu tutulmaktadır. Tedavide sistemik H1 ve H2 antihistaminikler ve sistemik kortikosteroidler (0,5-1 mg/kg), doksepin, (trisiklik antidepresan) lökotrien antagonistleri, (montelukast) verilir. Cevapsız durumlarda üçüncü basamak tedavi olarak plazmaferez, IVIG, siklosporin, omalizumab tercih edilir. Anjioödem ve/veya anaflaksi eşlik ediyorsa epinefrin 300-500 mikrogram im veya sc olarak enjekte edilir (7).

Anjioödem herediter ve edinsel olarak ikiye ayrılır. Herediter anjioödem otozomal dominant geçişli ve ailesel olup enzim eksikliği (C1 inhibitörü=C1INH) sonucu oluşur. Anjiyoödem ataklarında ürtiker plağı ve pruritus görülmez, ödem

asimetriktir. Steroidlere, antihistaminiklere ve adrenaline yanıt azdır veya yanıt alınmaz. Gastrointestinal ödem sıklıkla tabloya eşlik eder. Herediter anjiyoödem, otozomal dominant geçiş gösterir. Daha sık olarak kompleman sisteminin bir komponenti olan C1 esteraz inhibitörünün eksikliği görülürken, bazı vakalarda fonksiyon bozukluğu mevcuttur. C1 fonksiyonunun bozulması sonucu C4 ve C2 azalır. C1 protein inhibitörü, Hageman faktörü inhibe eder. Dolayısıyla herediter anjiyoödemde Hageman faktör yolunun aktivasyonu ile bradikinin oluşarak vazodilatasyon ve ödem meydana gelir. Akkiz C1INH eksikliği geç dönemde oluşur ve C1INH' ne karşı otoantikör oluşumuna veya monoklonal B hücre hastalığı gibi lenfoproliferatif malignitelere bağlı olarak meydana gelir. C1INH eksikliğinde oluşan anjiyoödemde ürtiker eşlik etmemektedir ve tüm yüzde ödem oluşabilmektedir. Tedavide androjenler, antifibrinolitikler veya C1 esteraz inhibitörü (cınryze), taze donmuş plazma verilir. Profilaksiste danazol ve stanazolol gibi zayıf androjenler kullanılır. Bu androjenler C1 esteraz inhibitör sentezini artırır ve herediter anjiyoödem oluşumunu engeller. Danazol 50-600 mg/gün ve stanazolol ise 0.5-2mg/gün verilir fakat akut atak tedavisinde etkisizdirler (19,20).

Pemfigus Vulgaris

Pemfigus vulgaris derinin otoimmün büllöz dermatozlarından. Deri ve mukozaya tutulumu birlikte görülür. Tedavi edilmediği zaman sepsise bağlı ölüm meydana gelebilir. Hastalık bazı HLA tipleriyle ilişkilendirilmiştir. İlk oral mukozada lezyonlar ortaya çıkıp daha sonra deriye yayılır. Yumuşak damak tutulumu sıktır. Yanak mukozasında, dilde ve dudakta erode alanlar görülebilir. Gingivada deskuamatif gingivitis tablosuna yol açar. Nikolsky fenomeni pozitifdir, 30-50'li yaşlarda görülür. Fakat ilaca bağlı pemfigus ve paraneoplastik pemfigus erken dekatlarda meydana gelebilir. Nikolsky fenomeni stafilokoksik haşlanmış deri sendromu ve toksik epidermal nekroliz gibi hastalıklarda da görülür. Nikolsky fenomeni üç şekilde bakılır. Bunlar üstten basınca genişlemesi, patates soyar gibi bül artığını kenardan tutup kaldırılması veya bülün yanındaki sağlam alana basınca yeni bir ayrılma meydana gelmesi şeklindedir. Hastalarda büller epidermal olduğundan sağlam bül genellikle görülmez. Lezyonlar yüz, saçlı deri, sırt, gövde, aksilla ve inguinal bölge gibi vücudun her yerinde sık görülebilir. Bülleri açılması sonucu erozyonlar oluşur. Oral mukozaya, konjunktiva, gastrointestinal traktus ve genital mukozaya tutulabilir. Defekasyon, miksiyon güçlüğü ve disfaji oluşabilir. Oral ve genital lezyonlar tedaviye daha dirençlidir. Oral lezyonlar cilt lezyonlarından ortalamada 5-6 ay önce başlar, 4-12 ay içinde de lezyonlar tüm vücuda yayılır. Oral mukozada en sık tutulum yeri bukkal mukozadır. Sıvı-elektrolit kaybına ve ölüme neden olabilir. Lezyonlar hiperpigmentasyonla iyileşebilir, genellikle si-

katris görülmez. Tedavide sistemik steroid ve azotiyopürin kullanılır (8). 1 mg/kg/gün prednizon standart başlangıç dozudur. Azotiyopürin siklofosfamid gibi immunosupresif ajanlar kortikosteroidlerle kombine edildiklerinde remisyonu hızlandırabilirler. Azotiyopürin 2-4 mg/kg/gün dozunda kullanılır, en önemli yan etkileri; mide bulantısı ve doza bağımlı miyelosupresyondur. Siklofosfamid 1-3 mg/kg/gün dozunda verilir ve en önemli yan etkileri; hemorajik sistit, sterilit ve lökopenidir. Mikofenolat mofetil, siklosporin, plazmaferez, IVIG alternatif tedaviler arasında yer almaktadır (7).

Meningokokal Septisemi

Meningokokal septisemi mevsimsel epidermi yapar. Oldukça ciddi bir tablo olup daha çok çocukları etkiler. Tipik lezyonlar yaygın purpurik lezyonlar şeklindedir. Histopatolojide lökositoklastik vaskülit tablosu izlenir. Gram pozitif diplokoklar olan *Neisseria meningitidis* bakterisi etkindir (8). Karakteristik purpurik lezyonları hastaların çoğunda bulunur ve ilk semptomlardan yaklaşık 1 gün sonra ortaya çıkar. Hastalık gribe benzer nonspesifik bulgular olarak başlar ve döküntü olarak başlangıçta eritem mevcuttur. Daha sonra purpurik döküntüye döner. Sepsisin klinik belirtileri taşikardi, takipne ve ateştir. Meningokokal sepsisin önemli bir özelliği de hızlı ilerlemesidir. Penisilin G ilk seçilecek tedavidir. Diğer alternatif ajanlar ise kloramfenikol, seftriakson ve sefotaksimdir (21). Temasta olan ev halkının tümü, günlük bakım yapanlar, hastayla karşılaşan hastane personeli rifampin ile profilaktik tedavi almalıdır. Serogrup A, C, Y ve W-135'e karşı koruyucu bir aşı ABD'de bulunmaktadır. Rutin olarak yurtlarda yaşayan yüksek okul öğrencileri ve tüm askere alınanlara uygulanmaktadır (7).

Eritema Nodosum

Kadınlarda erkeklere göre daha sık olup 20-30 yaş kadınları etkiler. Etyolojide en sık streptokoksik farenjit ve oral kontraseptif gibi ilaçlar yer alır. Gebelik, sarkoidoz, Hodgkin lenfoma ve inflamatuvar barsak hastalığı da eritema nodozuma yol açabilir. Artralji sık olarak eşlik eder. Genellikle eritemli nodüler lezyonlar daha çok alt ekstremitelerde olmak üzere ekstensör yüzlerde süpürasyon göstermezler. Lezyonlar 1-2 haftada deskuamasyonla geriler. Eklemlerde eritem, ödem, hassasiyet ve efüzyon meydana gelebilir. Eritem nodozumda renk önce kırmızı, sonra sırasıyla pembe, mor, sarı ve yeşil renge dönüşür. Tedavisinde salisilatlar ve potasyum iyodür verilir. Potasyum iyodid yetişkin dozu 300-1500 mg/gün arasında değişir. İyileşme iki-üç hafta içerisinde görülür (7). Indometazin, oksifenobutazon ve naproksen gibi NSAID ajanlar da verilebilir (22). Eritema nodozum tedavisi altta yatan duruma göre yapılmalıdır. Kolşisin Behçet Hastalığı'na eşlik eden eritema nodozum vakalarında etkilidir. İnflamatuvar barsak hastalığının çeşitli te-

davileri de eşlik eden eritema nodozum tedavisinde de etkilidir. Bu durumlarda kullanılan ajanlar içinde sistemik kortikosteroidler, hidrokislorokin, siklosporin, talidomid, ve infliksimab yer alır. İnflamatuar barsak hastalığının tedavisinde NSAİ'lerden kaçınılmalıdır (7).

Nekrotizan Fasiit

Nekrotizan fasiit yumuşak dokuların fatal olan hızlı ilerleyen nadir bakteriyel enfeksiyonudur. Etken streptokok, stafilokok, koliform bakteriler, enterokoklar ve anaeroblar gibi polimikrobiyaldir. Sellülit gibi başlar hızlı ilerleyip, günler içerisinde nekroz ve gangrenler gelişir. Liposuction gibi cerrahi yaralar sonucu oluşabilir. Orta yaşta ve diyabetik, immunsuprese hastalarda sık olarak gözlenir. Skrotumdaki özel tipine Fournier gangreni adı verilmektedir. Alt ekstremitte, karın ve perine en sık tutulan bölgeler olup krepitasyon görülebilir. Tedavide sistemik antibiyotik tedavisi ve debridman yapılmalıdır (8). Bazen süreç ampütasyona kadar ilerleyebilir. Gram negatif basil, stafilokok, streptokok ve anaeroblara (piperasilin, tazobaktam) karşı geniş spektrumlu bir β laktam inhibitörü ile başlangıç tedavisi gereklidir. Septik hastalarda siprofloksasin eklenebilir. Penisilin alerjisinde siprofloksasinle birlikte metronidazole ampirik tedavi göz önüne alınabilir. Psödomonasa etkili antibiyotiklerin kullanımı nötropenik hastalarda düşünülmelidir. Hipobarik oksijen tedavisinin anaerobik Gram-negatif Nekrotizan fasiitli hasta alt grubunda yararlı olabileceği düşünülse de bu konu tartışmalıdır. IVIG şiddetli A grubu streptokokkal enfeksiyonu olan bazı hastalarda yararlıdır (7).

SONUÇ

Dermatolojik acil durumlar az görülmeyle birlikte erken tanı konulup uygun tedavinin yapılması gerekmektedir. Özellikle stafilokoksik haşlanmış deri sendromu, DRESS sendromu, anjioödem toksik epidermal nekroliz, toksik şok sendromu gibi dermatolojik acil durumlarda yeterli tedavinin yapılması hastalar için hayat kurtarıcıdır.

KAYNAKLAR

1. Özkur E, Altunay İ, Şekerlisoy G, et al. Dermatology Consultations in Emergency Department. *The Medical Bulletin of Sisli Etfal Hospital*. 2018; 4: 1-4.
2. Allı N. Dermatolojik Aciller Özel Sayısı. *Türkiye Klinikleri Dermatoloji – Özel Konular*. 2016; 9: 4.
3. Rushton, W., Brady, W.J. (2020). Dermatology. In: Tintinalli, J.E., Ma, O.J., Yealy, D.M., Meckler, G.D., Stapczynski, J.S., Cline, D.M., & Thomas, S. H., (Eds.), *Tintinalli's Emergency Medicine*. (9th ed., pp.1652-1712). New York: Mc Graw Hill.
4. Rubegni P, Cevenini G, Lamberti A, et al. Dermatological conditions presenting at the Emergency Department in Siena University Hospital from 2006 to 2011. *J Eur Acad Dermatol Venerol*. 2015; 29: 164-168.

5. Wang E, Lim BL, Than KY. Dermatological conditions presenting at an emergency department in Singapore. *Singapore Med J*. 2009; 50: 881-884.
6. Ansorge C, Miocic JM, von Bubnoff D, et al. Dermatological conditions presenting to the emergency dermatological unit of a university hospital in Germany. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2018; 16: 1451-1456.
7. Bologna, L., Schaffer, J.V., & Cerroni, L. (2018). *Dermatology*. (4th ed.). China: Elsevier.
8. Türsen B, Türsen Ü. Dermatolojik Acil Durumlar. *Dermatoz*. 2014; 5(1): 1451d2.
9. Namba M, Tsunemi Y, Kawashima M. Sorafenib-induced erythema multiforme: three cases. *Eur J Dermatol*. 2011; 21: 1015-1016.
10. Sawicki J, Ellis AK. Stevens-Johnson syndrome: a review of 14 adult cases with one fatal outcome. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2013; 110: 207-209.
11. Sotelo-Cruz N. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. *Gac Med Mex*. 2012; 148: 265-75.
12. Schwartz RA, McDonough PH, Lee BW. Toxic epidermal necrolysis: Part II. Prognosis, sequelae, diagnosis, differential diagnosis, prevention, and treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69: 187.e1-187.e16
13. Schwartz RA, McDonough PH, Lee BW. Toxic epidermal necrolysis: Part I. Introduction, history, classification, clinical features, systemic manifestations, etiology, and immunopathogenesis. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69: 173.e1-173.e13.
14. Berk DR, Bayliss SJ. MRSA, staphylococcal scalded skin syndrome, and other cutaneous bacterial emergencies. *Pediatr Ann*. 2010; 39: 627-33.
15. LeRiche T, Black AY, Fleming NA. Toxic shock syndrome of a probable gynecologic source in an adolescent: a case report and review of the literature. *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2012; 25: 133-7.
16. Al-ajmi JA, Hill P, O' Boyle C, et al. Group A Streptococcus Toxic Shock Syndrome: An outbreak report and review of the literature. *J Infect Public Health*. 2012; 5: 388-93.
17. Alatas ET, Tetik C, Dogan G, et al. Sülfosalazin ilişkili Dress sendromu. 2016: 1: 1-4.
18. Türkay A, Karvatska YP, Denysenko OI. Acute Onset of Generalize Pustular Psoriasis in a Patient with Previously Unknown HIV Infection. *Türkiye Klinikleri Journal of Dermatology*. 2019; 29: 80-84.
19. Mesçi B, Tınazlı M, Oguz A. Herediter anjiyoödem. *Göztepe Tıp Dergisi*. 2011; 26: 39-41.
20. Cüre E, Sahin M. Herediter anjiyoödemli bir olgu. *Genel Tıp Derg*. 2006; 16: 191-194.
21. Kepenekli E, Tuygun N, Tanir G. Çocuklarda Invazif Meningokokkal Hastalık: 7 Hastada Klinik Özellikler ve Tedavi Yaklaşımının Degerlendirilmesi/Invasive Meningococcal Disease in Children; Assessment of Clinical Features and Treatment Options in 7 Patients. *Cocuk Enfeksiyon Dergisi*. 2008; 2:152.
22. Gilchrist H, Patterson JW. Erythema nodosum and erythema induratum (nodular vasculitis): diagnosis and management. *Dermatol Ther*. 2010; 23: 320-7.