

**Tanınız Nedir? (Devamı)****Instructive Case (Continued)**

Hastanın fizik muayenesinde devam eden üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları ve buna yönelik çoklu ilaç alımı hikayesinin olması, lezyonların yaygın mukoza ve cilt yayılımı gösteren karakteristik görünümde olması nedeniyle hastaya enfeksiyon ve/veya ilaç kullanımına sekonder gelişmiş Stevens-Johnson sendromu tanısı konuldu. Oral alımı bozan, mukozal lezyonlara yönelik Jansiyen viyole, analjezikli ve bikarbonatlı ağız bakımı ile antifungal tedavi ve sistemik steroid tedavisi başlandı. Göz ve cilt lezyonlarına yönelik bakım verildi. Klamidy IgM pozitifliğine yönelik olarak hastaya 10 günlük klaritromisin tedavisi verildi. Tedavinin 5. gününde mevcut lezyonlarda gerileme başladığı, oral alımın düzeldiği gözlemlendi. 10 günün sonunda hasta genel durumu iyi olarak taburcu edildi.

Stevens-Johnson sendromu akut başlayan, genelde kendini sınırlayan ciddi mükokütanöz vezikülobüllöz bir hastalıktır. Hastalığın patogeneğinde multifaktöryel, genetik ve immün mekanizmalar rol oynamaktadır. Dermis ve konjonktival stromada immün kompleks birikimi Stevens-Johnson sendromu patogeneğinde rol oynayan nedenlerden biridir. En sık tetikleyen faktörler sulfonamidler, salisilatlar, antikonvulzanlar, penisilin, ampisilin gibi ilaçlar ya da herpes simpleks virüs, streptokok, mikoplazma, adenovirüs gibi enfeksiyöz ajanlardır (1,2).

Lezyonlar başlangıçta genellikle eritemli maküller şeklinde olup yüz, gövde ve ekstremitelerde hızla santral nekroz gelişimiyle vezikül, bül ve soyulmalara neden olur. Deri lezyonları eritema multiformeden daha yaygındır, ayrıca gözler, oral mukoza, solunum yolu ve özefagus, genital mukoza gibi iki ya da daha fazla mukoza tutulumu gösterir (Resim 1). Göz lezyonları mukopürülan konjonktivit, korneal ülserasyon, anterior üveit, panoftalmit olabilir. Sistemik tutulumla pnömoni, myokardit, hepatit, enterokolit, poliarterit, hematüri ve böbrek yetmezliği yapabilir. Bakteriyel süperenfeksiyonlar ve sepsis riski artmıştır. Tamamıyla iyileşmesi 4-6 haftayı bulabilir. Toksik epidermal nekrolizis bu hastalığın klinik spektrumundaki en ciddi hastalıktır. Muköz membranların ve vücut yüzeyinin %10 dan azının tutulması Stevens-Johnson sendromu, %30 dan fazlasının tutulması ise toksik epidermal nekrolizis lehinedir (1,3).

Stevens-Johnson sendromunda tedavi yaklaşımı destekleyici ve semptomatiktir. Tetikleyici faktör olasılığı yüksek olan ilaçlar mümkün olan en kısa zamanda kesilmelidir. Göz bakımı mutlaka verilmelidir. Oral alımı kolaylaştıracak topikal analjezikler, açık cilt yaralarına yönelik topikal tedavi ve bakım verilmelidir. Enfeksiyonlar en başta gelen mortalite nedeni olduğu için bakteriyemi şüphesinde sistemik antibiyotik tedavisi başlanmalıdır. Sistemik steroid ve intravenöz immunglobulin tedavileri yaygın olarak kullanılmakla birlikte etkinlikleri ile ilgili çok fazla çalışma yoktur (1,4).

Resim 1 ve 2'de sunduğumuz hastamıza ait cilt ve mukoza lezyonları, Resim 3'te ise hastanemizde takip ettiğimiz Steven-Johnson Sendromu olan bizim vakamıza benzer bir başka hastanın ağız mukozasındaki lezyonlar görülmektedir.

**Kaynaklar**

1. Morelli JG. Vesiculobullous disorders. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (eds). Nelson Textbook of Pediatrics, 18th Ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2007, p. 2686-7.
2. Pelit A, Akova AY, Stevens Johnson sendromunda göz bulguları ve tedavisi. Türkiye Klinikleri Tıp Bilimleri 2004; 24: 284-8.
3. Boguniewicz M, Leung DYM. Adverse reactions to drugs. In: Kleigman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (eds). Nelson Textbook of Pediatrics, 18th Ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2007, p. 990-3.
4. Koh MJ, Tay YK. An update on Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children. Curr Opin Pediatr 2009; 21: 505-10.



Resim 2. Vakaya ait ağız mukozası lezyonları



Resim 3. Bir Stevens-Johnson Sendromu vakası, ağızdaki lezyonlar