

TOKSİK EPİDERMAL NEKROLİZ TEDAVİSİ

Prof.Dr.Hatice Uce Özkol

Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi

Tıp Fakültesi , Deri ve Zührevi Hastalıklar AD

toxic epidermal necrolysis

Advanced Create alert Create RSS User Guide

Save Email Send to

Sorted by: Best match Display options

7,982 results Page 1 of 799

Pubmedde içinde toxic epidermal necrolysis geçen 7982 sonuç mevcut İvig ile birlikte 500 civarında yayın mevcut

- İlk olarak 1956'da Alan Lyell tarafından "derinin haşlanmasına benzeyen bir döküntü" olarak tanımlandı.
- TEN insidansı tahmini olarak **yılda milyonda 1-1,4 vaka** arasındadır. TEN etiolojisinde çoğunlukla ilaçlar karşımıza çıkmaktadır.
- Akut başlangıç
- Tipik klinik belirtiler
- Hızlı seyir
- Deri hassasiyeti
- Pozitif Nikolsky belirtisi
- Gevşek ve büyük büllerin geniş, erode alanlar bırakarak açılması

- Deri yüzeyinin %30'undan fazlasında ayrışmalar
- 2 veya daha fazla mukozanın tutulumu
- Oral mukoza tutulumu şiddetli
- Etiyolojide %80-90 oranında ilaçlar sorumludur.
- Ayrıca, başta HIV olmak üzere çeşitli enfeksiyonlar, graft versus host hastalığı, aşılar, radyoterapi, lenfoproliferatif hastalıklar ve bazı kimyasal ajanlara maruz kalma da etken olabilir.
- İdiyopatik TEN olguları da bildirilmiştir.

RİKS FAKTÖRLERİ

- HIV enfeksiyonu.
- Kanser.
- SJS/TEN geçmişi
- Ailede SJS/TEN öyküsü.
- Genetik faktörler.

KOMPLİKASYONLARI

- Sepsis
- Akciğer tutulumu.
- Görme bozukluğu.
- Kalıcı cilt hasarı (katlantı bölgelerinde skarlar)
- Vajinal yapışıklıklar.
- Duygusal rahatsızlık.
- Komplikasyon risk yüksek grup: 70 yaşın üzerindeki kişiler, karaciğer sirozu, metastatik kanseri olan kişilerdir.

ETIYOLOJIDE EN SIK BILDIRILEN ILAÇLAR

- Nonsteroidal antiinflamatuvarlar
- Allopurinol,
- Lamotrijin,
- Fenitoin ,
- Valproik asit, Fenobarbital
- Karbamazepin gibi antikonvülsanlar,
- Antibakteriyel sülfonamidler ve antiretroviral nevirapin yer alır.
- Diğer daha az ilişkili ilaçlar tetrasiklin ,doksisiklin, siprofloksasin, sefalosporin ve amoksisilin
- Nivolumab , Pembrolizumab

HLA-B*12	Oksikam ve Sülfonamid
HLA-B*58:01	allopürinol
HLA-B*15:11	karbamazepin
HLA-B*15:18	karbamazepin
HLA-A*31:01	karbamazepin
HLA-B*15:02	Karbamazepin, Lamotrijin, Okskarbazepin ve Fenitoin
HLA-B*51:01	Fenobarbital
HLA-A*02:06	Karbamazepin, Soğuk algınlığı ilacı
HLA-B*44:03	karbamazepin
HLA-B*15:13	fenitoin
CYP2C9*3	fenitoin
HLA-A*24:02	Aromatik epileptikler (Karbamazepin, Fenitoin, Lamotrijin)
HLA-A*11:01	karbamazepin
HLA-B*15:11	karbamazepin
HLA-B*59:01	methazolamid
TRAF3IP2 varyantı	Nevirapin
GSTM1 boş	Nevirapin
HLA-B*57:01	abakavir

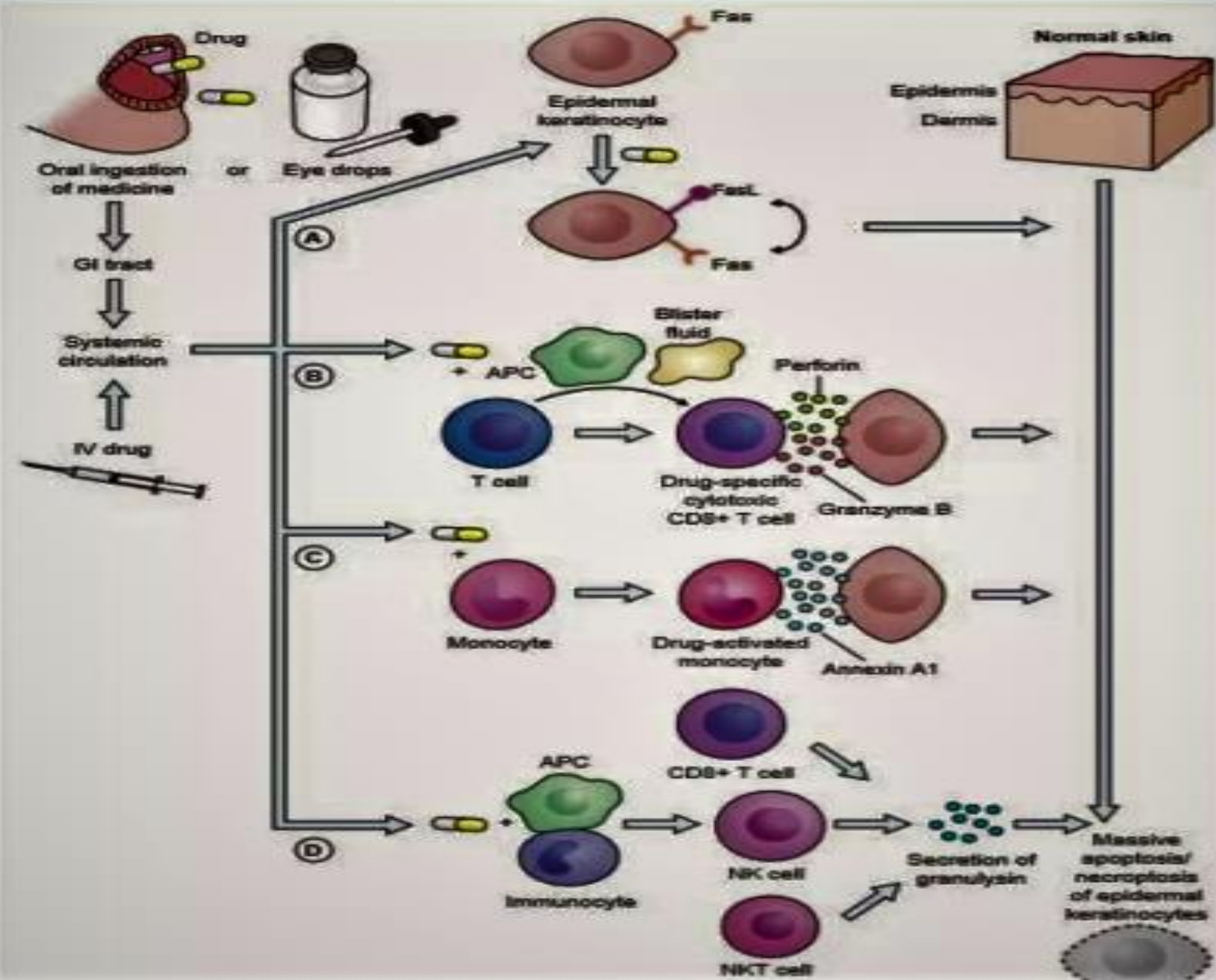
TEN YAPAN İLAÇLAR VE İLİŞKİLİ HLA GRUPLARI

PATOGENEZ

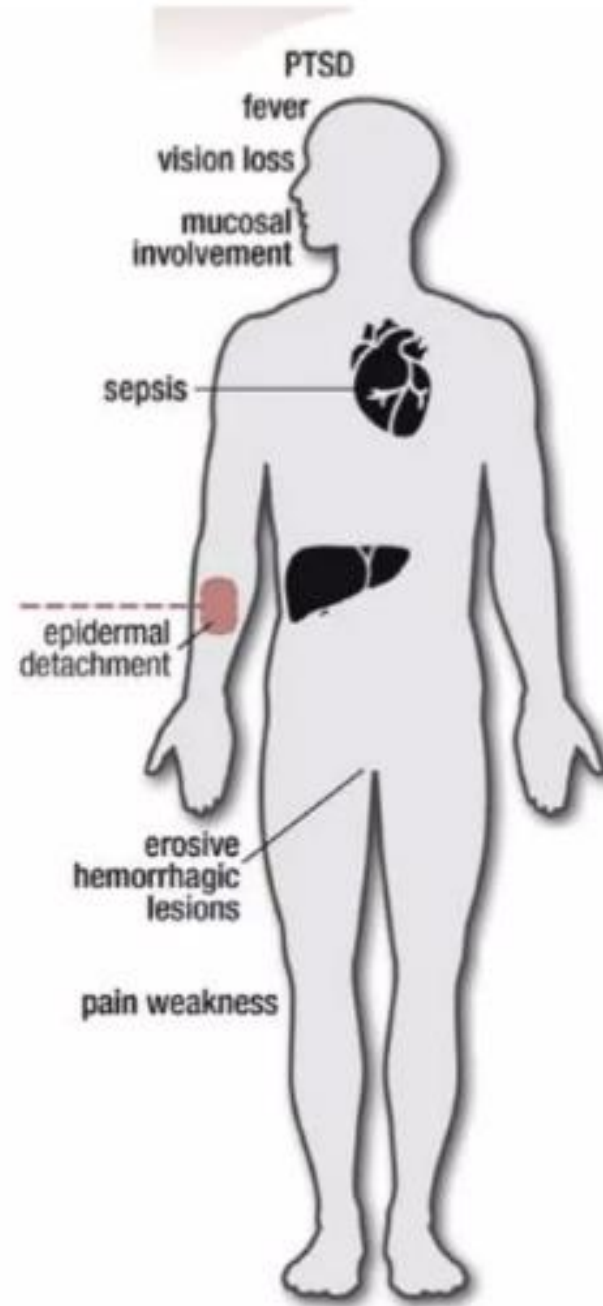
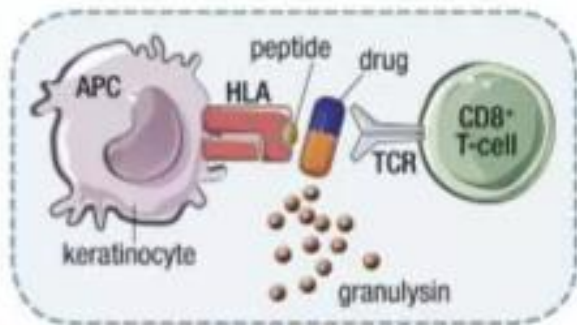
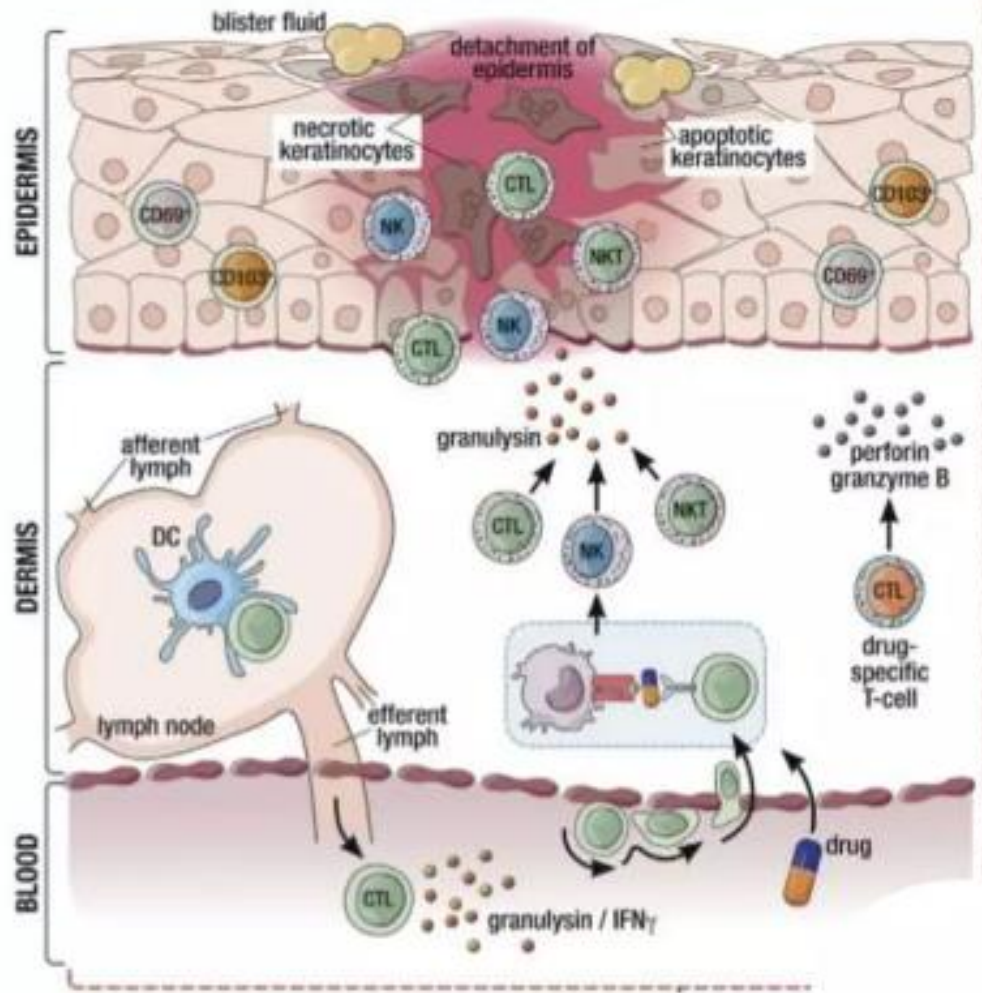
- Genetik bir bileşen (kişisel) ve Granulyisin, IL-15, IL-13, Fas ligandı gibi diğer birkaç kemokin, keratinosit hücre ölümü ile ilişkilendirilmiştir.
- IL-33 ve TGF-beta1, SJS/TEN'de hastalık şiddetini değerlendirmek için potansiyel biyobelirteç olabilir
- İnterlökin-15'in Granulyisin üretimini upregüle ettiği ve SJS/TEN'de ciddiyet ve mortalite ile ilişkili olduğu ileri sürülmüştür.

PATOGENEZ

- Artmış perforin , Granzyme B, TNF-alfa ve FasL düzeyleri SJS/TEN ile ilişkili bulunmuştur.
- Bül sıvısında artmış granulyisin konsantrasyonu SJS/TEN şiddetiyle korele bulunmuştur.
- Bir çalışmada bül sıvısında TNF- α , interferon γ (INF- γ), IL-6, IL-1, IL-10, and IL-18 seviyelerinin arttığı gösterilmiştir.



SJS/TEN PATHOGENESIS



SJS/TEN TANISI İÇİN POTANSİYEL BIOMARKERLER

SJS/TEN için nonspesifik

Granulysin

CCL-2

SJS/TEN için Spesifik

Galectin-7

RIP3(receptor-interacting kinase-3)

*Akut faz sırasında SJS/TEN hastalarının derilerinde **CCL-27** seviyeleri yükselmiştir.

***Nekroptozun** veya diğer adıyla programlanmış nekrozun SJS/TEN'deki rolü birçok çalışmanın odak noktası olmuştur.

*Nekroptoz, apoptozdan farklıdır, çünkü hücre ölümü, zar geçirgenliğini değiştiren ve kaspazların katılımı olmadan hücre lizisi ile sonuçlanan dış tetikleyicilerin sonucudur.

*Nekroptotik keratinositler, **RIP3**'ü hastaların serumlarına salar ve seviyeleri nekroptoz derecesi ve hastalığın ciddiyeti ile ilişkilidir. **Dolayısıyla RIP3 seviyeleri SJS/TEN ve eritema multiforme ayrımını belirleyebilir.**

Case Reports > Cutis. 2019 Apr;103(4):E6-E8.

Asboe-Hansen sign in toxic epidermal necrolysis

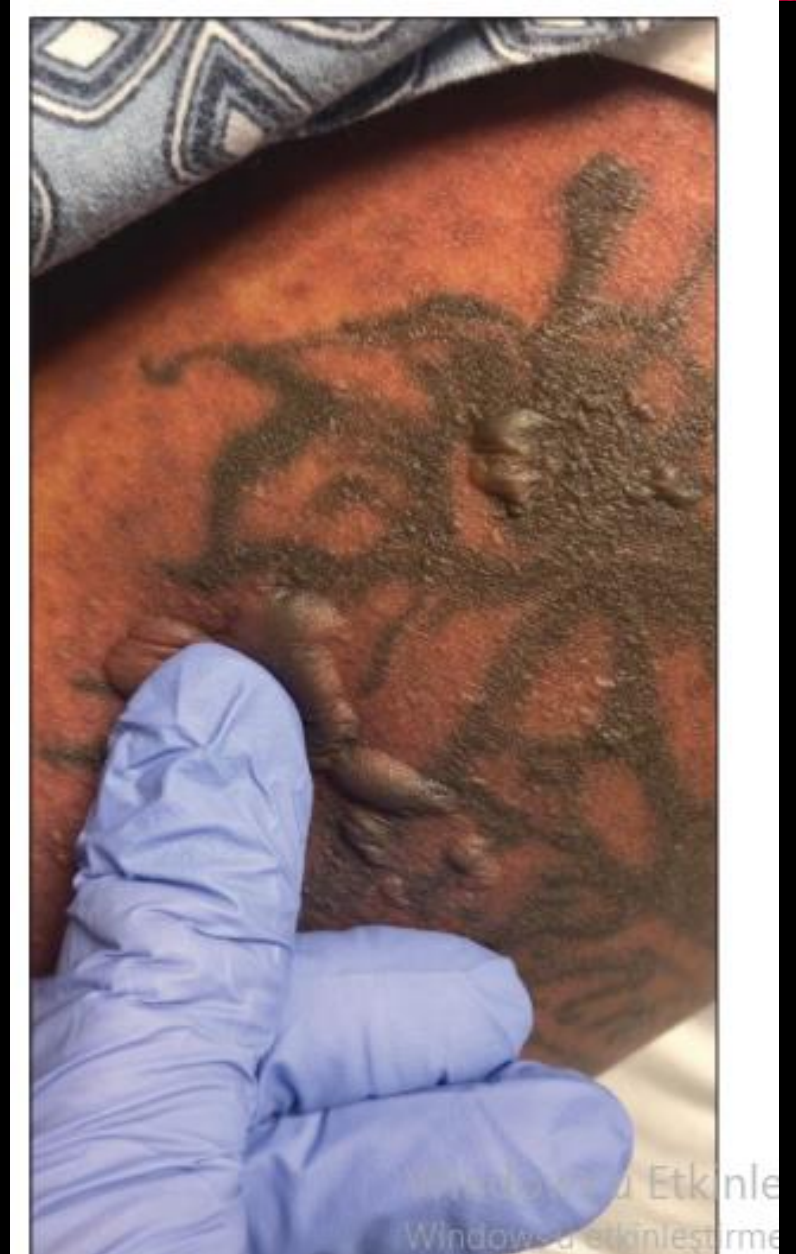
Jessica R Dowling¹, Kathryn L Anderson², William W Huang²

Affiliations + expand

PMID: 31116821

No abstract available

- *Asboe-Hansen işareti (indirekt Nikolsky belirtisi"veya "Nikolsky II işareti olarak da bilinir), bülün tepesine basınç uygulandığında bir bülün bitişikteki bülsüz deriye doğru genişlemesidir.
- *TEN tanısı koymak için faydalı bir test .
- *SJS ve TEN'deki dikkate değer morbidite ve mortalite nedeniyle, doğru tanı klinikopatolojik korelasyona dayandığından, lezyonel biyopsi bölgesi için Asboe-Hansen işareti denenmelidir.





Tükenmez et al. TÜRKDERM 2005; 39:
136-141



Fig. 20.7 Mucosal involvement in Stevens-Johnson syndrome. **A** Erythema and conjunctival erosions. **B** Erosions of the genital mucosa.



Fig. 20.8 Cutaneous features of toxic epidermal necrolysis (TEN). Characteristic dusky red color of the early macular eruption in TEN. Lesions with this color often progress to full-blown necrolytic lesions with dermal-epidermal detachment.



Fig. 20.9 Clinical features of toxic epidermal necrolysis (TEN). **A** Detachment of large sheets of necrolytic epidermis (>30% body surface area), leading to extensive areas of denuded skin. A few intact bullae are still present. **B** Extensive symmetric hemorrhagic crusting of the face with areas of denudation. **C** Epidermal detachment of palmar skin. **D** Note the rolled and folded sheets of detached epidermis at the edge of denuded skin in addition to widespread erythema and intact bullae. *D, Courtesy, Luis Requena, MD.*

PATOLOJİ

- **Frozen ve rutin histopatolojik** deęerlendirme aısından iki biyopsinin alınması önerilir.
- Biyopsi epidermisi içermelidir; **temel patolojik deęişikliklerin epidermiste olduęu unutulmamalıdır.**
- Tüm **epidermis nekrotik** görünümindedir. Hasar özellikle bazal ve spinöz tabakadadır.
- **Subepidermal ayrışma** saptanabilir. Genellikle papiller dermiste hafif düzeyde bir mononükleer hücre infiltrasyonu gözlenir .
- Dermisin görece daha az etkilenmesi “**Dermal sessizlik**” olarak da adlandırılır. Eritema multiforme ve bülloz pemfigoid de dermis etkilenir.

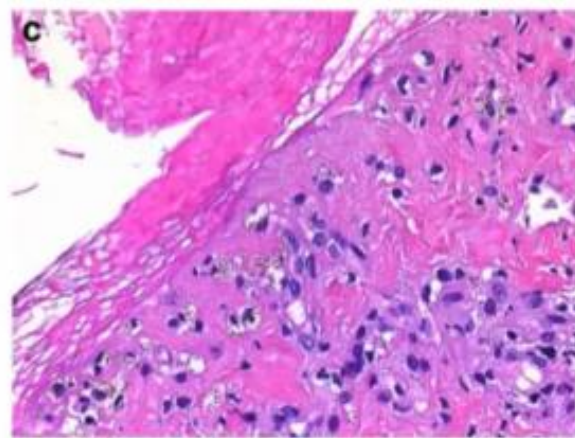
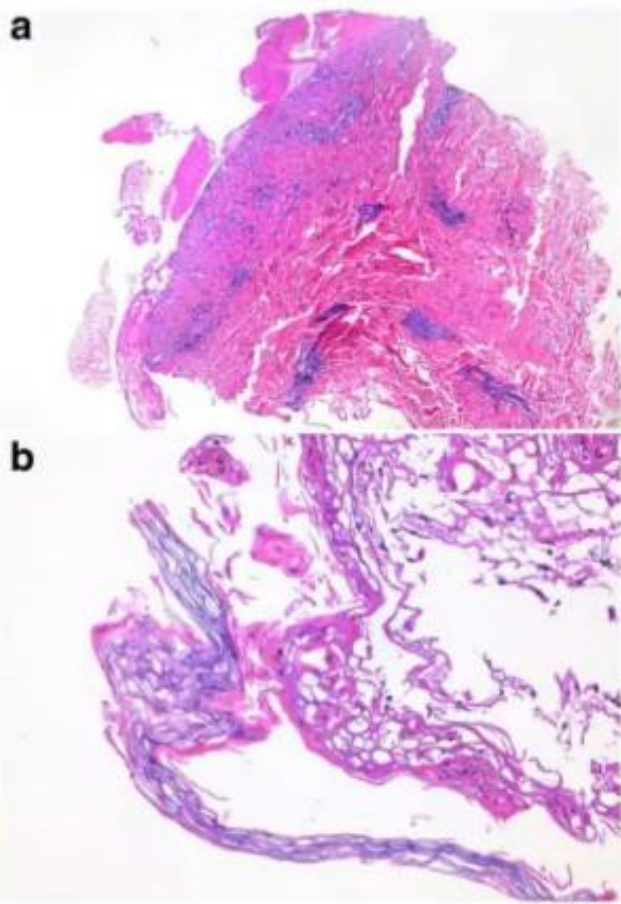


Fig. 2 Histopathological findings in TEN. **a** Extensive subepidermal hemorrhage, hemosiderin deposition, completely detached necrotic epidermis without significant inflammatory infiltrates. H&E, magnification $\times 50$. **b** Completely detached necrotic epidermis. H&E, magnification $\times 400$. **c** Sparsely adhering necrotic epidermis in border area. H&E, magnification $\times 400$

Marianne L. et al. Clin Rev Allerg Immunol

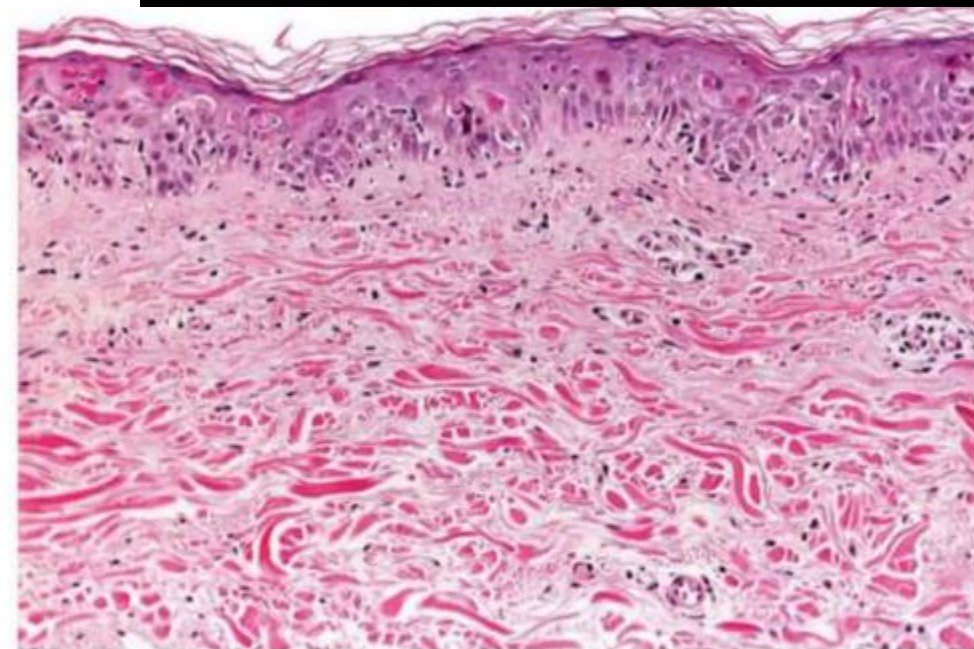


Fig. 20.13 Toxic epidermal necrolysis – histopathologic features. Apoptotic keratinocytes are present individually and in clusters within the epidermis. Subtle vacuolar changes along the basal layer are accompanied by minimal inflammation, with scattered lymphocytes within the epidermis. Courtesy, Lorenzo Cerroni, MD.

AYIRICI TANI

- Eritema multiforme major
- Pemfigus vulgaris
- Likenoid ilaç erupsiyonu
- Stafilokoksik haşlanmış deri sendromu
- Bülloz pemfigoid
- Jeneralize fiks ilaç erupsiyonu
- Lineer IgA bülloz dermatozu
- Akut jeneralize ekzantematöz püstüloz (AGEP)
- Paraneoplastic pemfigus
- Fototoksik erüpsiyon
- Akut veya subakut kutanöz lupus ile birlikte epidermal nekroz (Rowell syndrom)

AYIRICI TANI



Fixed drug eruption (a) Extensive disease showing pigmented macules, some with blistering (b) bullous variant resembling SJS and (c) acute fixed drug eruption showing indurated oedematous plaques.



Lichenoid drug reaction (LDR) showing (a) pigmented macules (b) violaceous erythema of the lips and (c) recurrence on re-exposure to the same drug. The depigmented area represents original sequelae of LDR and the violaceous areas developed on re-exposure to the drug.



Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS) showing (a) exfoliative dermatitis with severe scaling in a background of erythema and (b) indurated erythematous macules and papules.

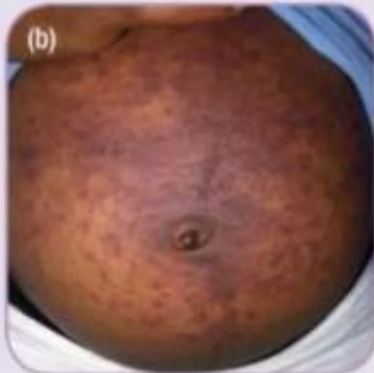
AYIRICI TANI



Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) (a) classic flexural pustules (b) small pustules on a background of indurated erythema.



Vasculitis showing (a) palpable purpura on the lower legs and (b) a more severe variant showing blisters and ulceration.



Stevens Johnson syndrome (SJS) and toxic epidermal necrolysis (TEN) (a) focal tender erythematous macules on the palms in SJS (b) focal areas of early epidermal necrosis in a background of erythema in a pregnant woman with SJS (c and d) stripping of the epidermis on the back and palms in TEN.

SCORTEN'İ BASTUJI-GARIN VE ARKADAŞLARI TANIMLAMIS

SCORTEN	
Prognostic factors	Points
Age >40 years	1
Heart rate >120 bpm	1
Cancer or hematologic malignancy	1
BSA involved on day 1 >10%	1
Serum urea level (>10 mmol/l)	1
Serum bicarbonate level (<20 mmol/l)	1
Serum glucose level (>14 mmol/l)	1
SCORTEN	Mortality rate (%)
0-1	3.2
2	12.1
3	35.8
4	58.3
≥5	90

SCORTEN	Mortalite riski
SCORTEN 0-1	> 3.2%
SCORTEN 2	> 12.1%
SCORTEN 3	> 35.3%
SCORTEN 4	> 58.3%
SCORTEN 5 veya daha fazla	> 90%

Review > Scars Burn Heal. 2022 Sep 13;8:20595131221122381.

doi: 10.1177/20595131221122381. eCollection 2022 Jan-Dec.

A contemporary snippet on clinical presentation and management of toxic epidermal necrolysis

Piyu Parth Naik ¹

Affiliations + expand

PMID: 36118413 PMCID: PMC9476246 DOI: 10.1177/20595131221122381

[Free PMC article](#)

 SAGE journals
Open access full text

- Son zamanlarda SCORTEN'e alternatif olarak ABCD-10 skoru tanımlanmıştır (Yaş, Bikarbonat, Kanser, Diyaliz, %10 vücut yüzey alanı).

Table 5. SCORTEN and ABCD-10 Scoring Systems.

SCORTEN		ABCD-10	
Parameter	Weight	Parameter	Weight
Age \geq 40 years	1	Age \geq 50 years	1
Malignancy—Yes	1	Serum Bicarbonate $<$ 20 mmol/L	1
BSA detached $>$ 10%	1	Active Cancer—Yes	2
Serum bicarbonate $<$ 20 mmol/L	1	Dialysis prior to admission—Yes	3
Serum urea nitrogen $>$ 28 mg/dL	1	BSA Involvement $>$ 10%	1
Serum glucose $>$ 252 mg/dL	1		
Tachycardia \geq 120 bpm	1		
Maximum score possible	7		8

Table 6. Estimated mortality in patients with SJS/TEN.

Estimated Mortality in Patients with SJS/TEN			
SCORTEN Score	Estimated Mortality (%)	ABCD-10 Score	Estimated Mortality (%)
0–1	3.2	0	2.3
2	12.1	1	5.4
3	35.3	2	12.3
4	58.3	3	25.5
$>$ 5	$>$ 90	4	45.7
		5	67.4
		$>$ 6	83.6

- Hastalığın özelliđi nedeniyle geniş serili, karşılaştırmalı, kanıt düzeyi yüksek çalışmalar gerçekleştirilememektedir.
- Bu nedenle tedavide çok sayıda seçenek kullanılmasına rağmen etkinliđi kanıtlanmış bir ilaç bulunmamaktadır.
- Son yıllarda özellikle TEN'li hastaların öncelikle yanık merkezinde, olası değilse yoğun bakım ünitelerinde takibi daha çok kabul görmeye başlamıştır
- Hastalığın şiddeti ve verilen sađlık hizmetinin kalitesi hastalığın prognozunu ve dođal olarak da mortalite oranını belirler.

TEDAVİ

- Mortalite oranı TEN' de %30-60 arasında deęişmektedir.
- Sepsis ve çoklu organ yetmezlięi en önemli ölüm nedenleridir.
- Pulmoner emboli, akut solunum sıkıntısı sendromu (ARDS), kalp yetmezlięi, gastrointestinal kanama, sıvı ve elektrolit düzensizlięi ile böbrek yetmezlięi dięer ölüm nedenleridir.
- Santral kateter kullanımından sepsis riski nedeniyle olabildięince kaçınılmalıdır. Bu amaç için periferik damarların tercih edilmesi önerilmektedir

1. DESTEKLEYİCİ TEDAVİ

- Sıvı elektrolit dengesinin sağlanması ve beslenme desteđi
- Dış ortam ısısının ayarlanması: 30-32°C olmalıdır
- İnfeksiyondan korunma ve gelişimiyle mücadele etme; (Dođrudan antibiyotik başlanması önerilmez; deri, mukoza, kan vb. örneklerden yapılan kültürlerde üreme olursa, bu sonuca uygun antibiyotik seçilmelidir.
- Göz bakımı (2 saatte bir göz damlaları, fizyolojik salin ve gerekirse topikal antb)
- Solunum desteđi
- Ağrı ve anksiyetenin kontrolü; morfin gibi analjezikler ve diazepam gibi trankilizanlar kullanılabilir.
- Tromboemboli riski değerlendirilmeli ve gerekli durumlarda hasta heparinize edilmelidir.
- Stres ülseri gelişiminin önlenmesi önemlidir

2-TOPIKAL TEDAVI

- Büyük sađlam bller dikkatle direne edilmeli, kk bller olduđu gibi bırakılmalıdır.
- Kıvrım blgelerindeki nekrotik epidermis infeksiyon riskini azaltmak iin nazike debride edilmeli.
- Anogenital blgedeki erozyonlar iin antiseptik zellikte ilalar kullanılabilir. Bu amala Povidon iyodin, klorheksidin veya gm nitrat seilebilir.
- Gm slfadiyazin kullanılmamalıdır.
- Epidermis ayrıldıktan sonra erode alanlar yapay membranlarla veya biyolojik rtlerle kapatılabilir

3-SISTEMİK TEDAVİ

- Yüksek doz sistemik steroid (80-100 mg/gün)
- İVİG (İntravenöz immunglobulin 2gr/kg)
- TNF-A inhibitörleri (etenercept ve infliximab)
- Siklosporin,
- Plazmaferez,
- Pentoksifilin,
- Siklofosfamid
- Granulosit koloni stimüle edici faktör

META-ANALİZ SONUÇLARI

- Günümüze kadar yapılmış sadece iki tane randomize kontrollü çalışma mevcut. Dolayısıyla tedavi sonuçları tartışmalı
- Yapılan retrospektif bir çalışmada **siklosporin** hızlı reepitalizasyon ve düşük mortalite oranı ile kortikosteroid ve siklofosfamidten güvenli bulunmuştur. Siklosporin 2-3mg/kg/gün şeklinde kullanılmış.
- TEN hastalarının lezyonlu derisindeki keratinositlerde ve makrofajlarda TNF- α ekspresyonunun arttığı gözlenmiş.
- Ayrıca bül sıvısında yüksek oranda TNF- α seviyeleri ölçülmüş. Vaka çalışmalarında **5mg/kg infliximab** ile olumlu sonuçlar bildirilmiştir.

HANGİ TEDAVİ ÖLÜM RİSKİNİ AZALTIYOR?

- Sistemik kortikosteroidler, TNF-alfa inhibitörleri, siklosporin, talidomid, N-asetilsistein, IVIG ve destekleyici bakım tedavilerinin olduğu tüm çalışmaların karşılaştırıldığı bir metaanalizde:
- Şiddetli reaksiyonlarda steroidler yerine etanersept ile tedavi etmek, ölüm riskini azaltmış . Etanersept, steroidlerle karşılaştırıldığında mortalitede azalma sağlayabilir.
- Ortalama olarak, **etanersept (50 mg tek doz) verilen her 1000 kişi için 83 kişi, steroid verilen her 1000 kişiden 163'ü** (genellikle enfeksiyon) TEN komplikasyonlarından ölür. (91 katılımcının olduğu 1 RKÇ'den elde edilen kanıt).

> J Dermatolog Treat. 2020 Feb;31(1):66-73. doi: 10.1080/09546634.2019.1577548. Epub 2019 Feb 19.

Biologic TNF-alpha inhibitors in the treatment of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a systemic review

Shan Zhang ¹, Shunli Tang ¹, Sheng Li ¹, Yunlei Pan ¹, Yingguo Ding ¹

Affiliations + expand

PMID: 30702955 DOI: 10.1080/09546634.2019.1577548

FULL TEXT LINKS



ACTIONS



Windows'u Etkinlestin

*Zhang ve arkadaşlarının metaanaliz çalışmasında 27 makale değerlendirilmiş.

*21 vaka raporu , 4 vaka serisi ve 2 tane de randomize çift kör bir çalışmanın sonuçlarına göre(91 hasta)

*Anti TNF ajanların TEN/SJS hastalarında etkili olduğu ve yan etkilerin tolere edilebilir olduğu belirtilmiştir.

A Systematic Review of Efficacy and Safety of Monotherapy and Combination Therapy With Biologic for Stevens–Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis

Muskaan Sachdeva¹, Khalad Maliyar¹, Marisa G Ponzo²

Affiliations + expand

PMID: 33631950 DOI: 10.1177/1203475421993779

ACTIONS

Cite

Collections

SHARE

- İncelenen 38 makalenin 27'si (%71,1) vaka raporu, 6'sı (%15,8) vaka serisi, 3'ü (%7,9) retrospektif inceleme ve 2'si (%5,3) randomize kontrollü çalışmayı içermekteydi. Dahil edilen hastaların yaş aralığı 2 ile 85 olup ortalama yaş 46.4 idi.
- Çalışmanın sonucunda hem biyolojik monoterapi hem de kombinasyon tedavisinin SJS/TEN'de daha iyi sonuçlar verdiği belirtilmiş,
- Diğer taraftan anti TNF-alfa tedavisi, özellikle etanersept, monoterapi olarak daha iyi sonuçlar gösterdiği bildirilmiş.

Evaluation of Combination Therapy With Etanercept and Systemic Corticosteroids for Stevens–Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Multicenter Observational Study

Jing Zhang ¹, Chun-Wei Lu ², Chun-Bing Chen ³, Chuang-Wei Wang ⁴, Wei-Ti Chen ⁵, Bo Cheng ¹, Chao Ji ⁶, Wen-Hung Chung ⁷

Affiliations + expand

PMID: 35131514 DOI: 10.1016/j.jaip.2022.01.038

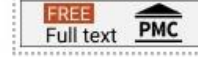
- SJS-TEN hastalarında kortikosteroidlerle etanersept kombinasyonu veya kortikosteroidlerle IVIG kombinasyonu kullanan hastaların kombinasyon tedavisinin etkinliğini ve güvenliğini değerlendiren çok merkezli gözlemsel bir çalışma 2022 Mayıs'ta yayınlanmıştır. 2014-2019 yılları arası vakalar
- Etanersept ve kortikosteroidlerle kombinasyon tedavisi alan hastalarda gerçek mortalite, kortikosteroid monoterapisi alanlara ve kortikosteroidlerle kombine IVIG alanlara göre daha düşüktü sırasıyla (%0, %6.63 ve %4.76). İVIG kombinasyonu tek başına steroidden daha etkili bulunmuş.

Randomized, controlled trial of TNF- α antagonist in CTL-mediated severe cutaneous adverse reactions

Chuang-Wei Wang^{1 2}, Lan-Yan Yang³, Chun-Bing Chen¹, Hsin-Chun Ho^{1 4}, Shuen-lu Hung⁵, Chih-Hsun Yang^{1 4}, Chee-Jen Chang^{6 7}, Shih-Chi Su^{1 8}, Rosaline Chung-Yee Hui^{1 4}, See-Wen Chin¹, Li-Fang Huang³, Yang Yu-Wei Lin¹, Wei-Yang Chang³, Wen-Lang Fan⁸, Chin-Yi Yang¹, Ji-Chen Ho^{4 9}, Ya-Ching Chang^{1 4}, Chun-Wei Lu^{1 4}, Wen-Hung Chung^{1 2 4 8}, the Taiwan Severe Cutaneous Adverse Reaction (TSCAR) Consortium

FULL TEXT LINKS

VIEW ARTICLE
FULL TEXT

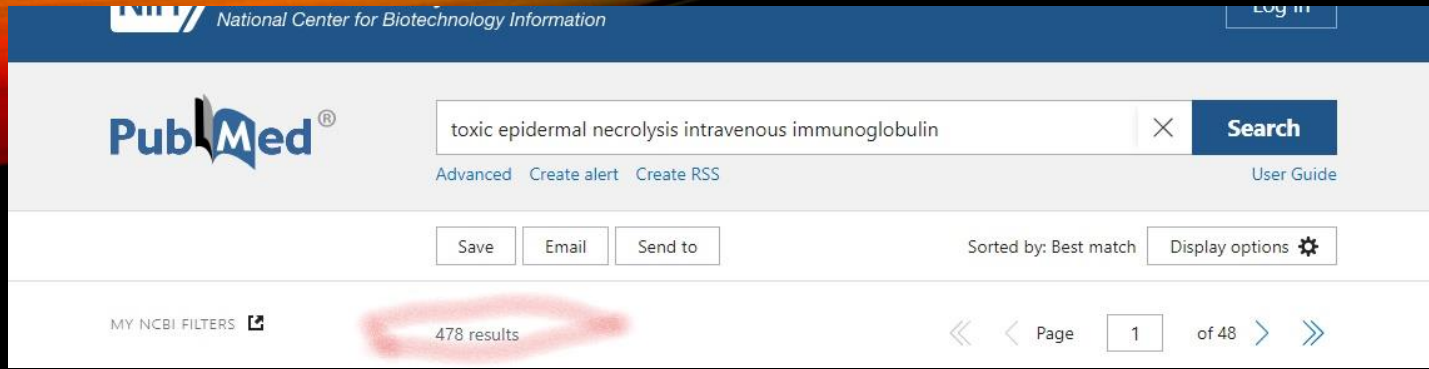


ACTIONS

“ Cite

🔖 Collections

- Tayvan da yapılmış randomize kontrollü çalışma, 96 hasta çalışmaya dahil edilmiş
- Kortikosteroid ile etanercept karşılaştırılmış
- Etanercept klinik sonuçlarının daha iyi olduğu ve SCORTEN skorunu daha hızlı düşürdüğü gözlemlenmiş.
- Etanercept, bül sıvılarında ve plazmada TNF-a ve granülozin sekresyonlarını azalttığı ve Treg popülasyonunu artırdığı gözlemlenmiş.
- Bu markerler şiddetli SJS-TEN'de mortalite ile ilişkiliydi.



İVİG

- SJS/TEN hastalarında İVİG kullanımını halen tartışmalıdır. Bununla birlikte, son meta-analizler, yüksek doz İVİG'nin (<2 g/kg) SJS/TEN mortalitesini azaltmada yararlı bir etkiye sahip olduğunu göstermiştir. Bu nedenle randomize kontrollü çalışmalar gereklidir.

Barron SJ et al. International Journal of Dermatology. 2015 Jan; 54(1):108-115

İVİG

- TEN hastalarında ilk İVİG kullanımı 1998 yılında Viard ve arkadaşları tarafından yayınlanmıştır. Bu çalışmada orta şiddetli TEN hastasında farklı dozlarda (0.2-0.75/mg/kg/gün) İVİG kullanılmış ve hepsi sağ kalmıştır.
- İVİG'in, FAS'ı invitro olarak bloke eden antikolar içerdiği ve FAS - FASL bileşiminin oluşumunu engelleyerek apoptozu önlediği gösterilmiştir.
- İVİG yüksek dozlarda antiinflamatuvar etkinliğe de sahip olduğu için, çocuk ve yaşlılarla, diabetes mellitus ve HIV enfeksiyonlu immünsüprese hastalarda kortikosteroidlere tercih edilmektedir.



İVİG'LI VE İVİG'SİZ TEDAVİ SONUÇLARI

- İmmüoglobulinleri immüoglobülinlerle karşılaştıran birçok çalışmada : tartışmalı veriler mevcut.
- Prins ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada TEN –İVİG çalışmasında %88 başarı elde etmişler. Prins et al. Arch Dermatol, 2003,139:26-32
- Trent ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada SCORTEN ile değerlendirdikleri hastalarının İVİG tedavisi sonrası 16 hastadan sadece birinin öldüğünü saptamışlar.(İVİG verilen hastalarda %83 daha yüksek oranda hayatta kalım gözlendi)
- **Ortalama olarak, immüoglobulin verilen her 1000 kişiden 55'i ölme riski taşırken, immüoglobulin verilmeyen her 1000 kişiden 167'si ölme riski altındadır.**
- İmmüoglobulin verilen kişilerin cildi neredeyse üç gün daha hızlı iyileşti ve insanlar hastanede iki gün daha az kaldı.
- The EuroSCAR (2008) çalışmasında İVİG ile ilgili tartışmalı sonuçlar var.

İVİG KULLANIM ALANLARI

- Primer immün yetersizlikler
- Sekonder immün yetersizlikler (kronik miyelositik lösemi, graft versus host hastalığı, kemik iliği transplantasyonu sonrası),
- İdyopatik trombositopenik purpura, çocukluk çağı HIV enfeksiyonu ve Kawasaki sendromudur.

IVIG'in dermatolojideki kullanım alanları:

- otoimmün büllü hastalıklar,
- dermatomiyozit/polimiyozit
- skleroderma,
- TEN
- atopik dermatit
- kronik otoimmün ürtiker
- piyoderma gangrenosum
- Job Sendromu(HİES)

IVIG YAN ETKİLERİ

- Genellikle hafiftir.
- İnfüzyondan 30-60 dakika sonra, kızarıklık, kas ağrısı, baş ağrısı bulantı, kusma, göğüste sıkışma hissi, hırıltılı solunum, kan basıncı değişiklikleri ve taşikardi gelişebilir.
- Bu etkiler infüzyonun kesilmesi veya yavaşlatılması ile kolayca kontrol altına alınabilir.
- IgA eksikliği olan hastalarda anafilaksi geliştiği gözlenmiştir.
- Bunların dışında, hemolitik anemi, geçici nütropeni, akut böbrek yetersizliği, infüzyondan 7-10 gün sonra çok nadiren aseptik menenjit geliştiği bildirilmiştir.

ÖZET

- Genetik ilişkili , aile öyküsü önemli
- En sık ilaçlar sorumlu
- Mukozaların şiddetli tutulumu, deride ağrı, ateş, görmede bulanıklık, halsizlik
- Biyomarkerler (Granulysin ,Galectin-7 ,CCL-2 , RIP3 (receptor-interacting kinase-3)
- SCORTEN VE ABCD-10 skorlamaları ölüm riskini belirlemek için önemli
- Yoğun bakım ve deri bakımı çok önemli
- Enfeksiyondan korunma
- Anti TNF ajanların (Etenarcept ve infliksimab) etkinliği kanıtlanmış
- Steroid ve İVİG birlikte ölüm riskini azaltır.

TEŐEKKÜRLER



Van/ Türkiye



Van gölü(NASA :yılın en güzel uzay fotoğrafı)