**Azərbaycan Tibb Universiteti**

**Dermatovenerologiya kafedrası**

**Praktik məşğələ №13**

**Bullyoz dermatozlar (pemfiqus, pemfiqoid, herpesşəkilli Dürinq dermatiti)**

*Epidemiologiya. Etiopatogenez. Kliniki və patomorfoloji əlamətləri. Diaqnostika. Differensial diaqnostika. Müalicə və profilaktika.*

**Tələbələrin hazırlıq səviyyəsinin**

**müəyyənləşdirilnəsi üçün suallar/cavablar**

1. Pemfiqusa tərif verin.

XBT-10:L10 Pemfiqus(sin.həqiqi akantolitik pemfiqus)-akantoliz nəticəsində epidermisdaxili qovuqların yaranması ilə xarakterizə olunan, həyat üçün potensial təhlükə daşıyan dəri və selikli qişaların autoimmun mənşəli xronik xəstəliyidir.

2.Pemfiqusun etiopatogenezini göstərin.

Pemfiqusun etiologiyası naməlumdur. Genetik uyğunluq fonunda retroviruslar tərəfindən yarandığı ehtimal olunur. Xəstəliyin əsasında hüceyrəarası substansiyaya (pemfiqus-antigen) qarşı İgG autoanticisimlərinin yaranması (pemfiqus-antitel) ilə gedən autoimmun proses dayanır. Formalaşmış immun komplekslər desmosomu lizisə uğradır (akantolizis) və intraepidermal qovuqların yaranması ilə nəticələnir.

3.Pemfiqusun klinik formalarını sadalayın.

Vulqar, vegetasiyaedici, yarpaqşəkilli və eritematoz pemfiqus.

4.Pemfiqusda yaranan birincili morfoloji elementi göstərin.

Pemfiqus-monomorf xəstəlikdir. Birincili morfoloji element- seroz tərkibli və nazik örtüklü qovuqdur.

5.Vulqar pemfiqusun tipik klinik əlamətlərini təsvir edin.

Lokalizasiya-ağız boşluğunun selikli qişası, dəri örtüyünün istənilən sahəsi, əsasən, sinə, kürək və qarın nahiyələri. Dəyişilməmiş dəri və selikli qişa fonunda seroz tərkibli və nazik zəif (yumşaq ) örtüklü qovuqlar yaranır. Qovuğun dağılması nəticəsində eroziya, qartmaq formalaşır, epitelizasiya nəticəsində isə çapıq toxuma yaranmır. Nikolski və Asbo-Hansen kimi simptomlar xarakterdir.

6.Nikolski simptomunu təsvir edin.

Nikolski simptomu -1 - 3 variantı mövcüddur

* qovuğun və ya onun hissələrinin pinsetlə dartılması zamanı qovuğun sərhədlərindən kənara uzanan sağlam görünən epidermisin də ayrılması
* iki qovuq və ya eroziyanın arasının dərisinin sürtülməsi nəticəsində epidermisin aralanması
* dərinin zədələnmə ocağından uzaqda yerləşən hissələrində sağlam görünən dərinin sürtülməsi zamanı yeni qovuqlar əmələ gəlməsi

7.Asbo-Hansen simptomunu (Nikolski simptomu -2) təsvir edin.

 Asbo-Hansen simptomu-açılmamış qovuğu barmaqla basdıqda qovuğun

 periferiyaya doğru böyüməsidir.

8.Pemfiqusun patomorfoloji xüsusiyyətlərini qeyd edin.

İçərisində akantolitik hüceyrələr,fibrin telləri,neytrofillərlə dolan intraepidermal boşluq yaranır. Vulqar və vegetasiyaedici pemfiqusda boşluqlar suprabazal hissədə, yarpaqşəkilli və eritematoz pemfiqusda isə boşluqlar buynuz qatin altinda yerləşir.

9.Pemfiqusda qovuqların asanlıqla qopmasının nəyə əsaslandığını qeyd edin.

Epidermisin içində yerləşməklə onlar nazik qilafa malikdir.

10. Nikolski simptomunun nəyə əsaslandığını qeyd edin.

Akantolizə, yəni epidermis hüceyrələri arasındakı rabitənin qırılmasına əsaslanır.

11.Pemfiqusa xarakter düz immunoflüoressensiya xüsusiyyətlərini qeyd edin.

Düz immunoflüoressensiya zamanı epidermisin hüceyrəarası sahələrində hüceyrəarası sementləyici maddəyə və tikanlı qat hüceyrələrinin membranına qarşı İgG anticisimləri aşkarlanır.

12.Vulqar pemfiquslu xəstələrdə zədələnmənin bütün bədənə yayılmasının ölüm ilə nəticələnməsinin nəyə əsaslandığını göstərin.

Yaranmiş toksikoza görə.

13. Pemfiqusun sitostatiklərlə müalicəsinin nəyə əsaslandığını göstərin.

● autoimmun xəstəlik olduğuna görə

● qlükokortikosteroidlərin dozasını azaltmaq üçün.

14. Pemfiquslu xəstələrin kortikosteroidlərlə daimi müalicə aparılmasının nəyə əsaslandığını göstərin.

Steroidlərin dayandırılması hətta remissiya vaxtı adətən xəstəliyin kəskinləşməsi ilə nəticələnir.

15. Nə üçün pemfiquslu xəstələrə zərbə dozası təyin olunanda kortiko-steroidlərlə birlikdə kalium preparatlarının da təyin olunduğunu göstərin.

Kortikosteroidlər kaliumu orqanizmdən çıxartdığı üçün.

16. Nə üçün pemfiquslu xəstələrə zərbə dozası təyin olunanda kortikosteroidlərlə birlikdə kalsium preparatlarının da təyin olunduğunu göstərin.

Kortikosteroidlər kalsiumu orqanizmdən çıxartdığı üçün.

17.Nə üçün steroidlərlə müalicə alan pemfiquslu xəstələrə zülallarla zəngin

 diyeta təyin olunduğunu göstərin.

Kortikosteroidlər zülalları parçaladığı üçün.

18.Pemfiqusun remisiyyasında steroidin dozası tədricən azaldılmasının nəyə əsaslandığını göstərin.

Dozanın sürətli azaldılması pemfiqusun residiv verməsinə səbəb olur.

19.Pemfiqoidə tərif verin.

XBT-10:L12 Pemfiqoid ( sin. qeyri-akantolitik pemfiqus)- qovuqlu dermatozlar qrupundan olan xoşxassəli xronik xəstəlikdir.

20.Pemfiqoidin etiopatogenezini göstərin.

Etiologiyası məlum deyildir. Virus etiologiyalı xəstəlik olduğu ehtimal olunur. Daha çox epidermisin bazal membranına qarşı yaranan İgG, həmçinin İgA autoanticisimlərinin aşkarlanması ilə təstiqlənən autoimmun təbiətli xəstəlik olduğu əsaslandırılmışdır.

21.Pemfiqoidin klinik formalarını sadalayın.

Bullyoz, çapıqlaşan pemfiqoid.

22.Pemfiqoiddə yaranan birincili morfoloji elementi göstərin.

Pemfiqoid zamanı birincili morfoloji element-seroz və ya seroz-hemorragik tərkibli sərt örtüklü qovuqlar.

23.Bullyoz pemfiqoidin tipik klinik əlamətlərini qeyd edin.

Lokalizasiya- çox halda qarın nahiyəsinin, iri büküşlərin, ətrafların bükücü səthinin dərisi. Ağız boşluğunun selikli qişası nadir halda zədələnir. Eritematoz fonda seroz və ya seroz-hemorragik tərkibli, sərt örtüklü böyük qovuqlar yaranır. Qovuqların dağılması nəticəsində eroziya, qartmaq formalaşır, epitelizasiya nəticəsində çapıq yaranmır. Nikolski simptomu inkar edilir.

 24.Pemfiqoidin patomorfoloji xüsusiyyətlərini qeyd edin.

Subepidermal qovuqlar yaranır, akantoliz inkar edilir, qovuq örtükləri

 epidermisdən təşkil olunub, qovuq tərkibində isə fibrin telləri , eozinofillər,

 neytrofillər aşkarlanır.

25.Pemfiqoiddə düz immunoflüoressensiya xüsusiyyətlərini təsvir edin.

Düz immunoflüoressensiya zamanı bazal membran ( lamina lucida ) sahələrində İgG anticisimləri, komplement C3 çöküntüləri aşkarlanır.

 26.Herpesşəkilli Dürinq dermatitinə tərif verin.

XBT-10:L13.0 Herpesşəkilli Dürinq dermatiti – fərqli həqiqi polimorfizmlə və güclü qaşınma ilə müşayiət olunan dərinin xronik xəstəliyidir.

27.Herpesşəkilli Dürinq dermatitinin etiopatogenezini göstərin.

Etiologiyası məlum deyildir. Autoimmun təbiətli olması ehtimal olunur və dermal məməciklərə qarşı İgA autoanticisimlərinin yaranması ilə xarakterizə olunur. Xəstələrin böyük qismində qlüteinə həssas enteropatiyanın aşkarlanması herpesşəkilli dermatitə seliakiyanın bir forması kimi baxmağa əsas verir.

28.Herpesşəkilli Dürinq dermatitində yaranan birincili morfoloji elementləri

 göstərin.

Herpesşəkilli Dürinq dermatiti-eritematoz ləkə, qovuq, qovuqcuq, köpüşük, düyüncük, irincik kimi səpgilərlə xarakterizə olunan polimorf xəstəlikdir.

1. Herpesşəkilli Dürinq dermatitinin tipik klinik əlamətlərini təsvir edin.

Lokalizasiya- əsasən ətrafların açıcı səthi, kürək, bel, çox halda üz, başın tüklü hissəsinin dərisi. Ağız boşluğu selikli qişası bir qayda olaraq zədələnmir. Səpgilər ( ləkələr, qovuqcuqlar, qovuqlar, düyüncüklər, köpüşüklər) simmetrikdir, herpesdəki kimi qruplaşmışdır, güclü qaşınma ilə müşayiət olunur. Nikolski simptomu inkar edilir, Yadasson sınağı (yodla) təstiq edilir.

30.Herpesşəkilli Dürinq dermatitinin patomorfoloji xüsusiyyətlərini qeyd edin.

Adətən, boşluğunda eozinofillər aşkarlanan subepidermal qovuqlar yaranır, akantoliz isə inkar edilir.

31.Herpesşəkilli Dürinq dermatitinin düz immunoflüoressensiya xüsusiyyətlərini

 təsvir edin.

Dermoepidermal birləşmələrdə,dermanın məməcikli qatında IgA çöküntülərinin toplanması.

32.Pemfiqus, pemfiqoid və herpesşəkilli Dürinq dermatitinin bir-birilə

 patomorfoloji differensasiyasını qeyd edin.

Pemfiqusda içərisində akantolitik hüceyrələr olan intraepidermal qovuqlar, pemfiqoid və herpesşəkilli Dürinq dermatitində isə içərisində akantolitik hüceyrələr olmayan subepidermal qovuqlar olur.

33.Pemfiqus, pemfiqoid və herpesşəkilli Dürinq dermatitinin düz

 immunoflüoressensiya nəticələrinin fərqini göstərin.

Pemfiqusda düz İFR-da intraepidermal IgG anticisimlərinin toplanması, pemfiqoiddə bazal membranda IgG anticisimlərinin toplanması, herpesşəkilli Dürinq dermatitində isə dermoepidermal birləşmələrdə IgA anticisimlərinin toplanması müşahidə olunur.