

ERİTEMA NODOZUM

Eritema nodozum (EN) en sık görülen septal pannikülit tipidir. Çeşitli etyolojik faktörlere karşı oluşan, gecikmiş tipte bir hipersensitivite reaksiyonu olarak düşünülmektedir. Herhangi bir yaşta görülse de sıklıkla 2. ve 4. dekatlarda görülür. Kadınlarda erkeklerden daha fazla görülmektedir (K/E =6/1).

EN etyolojik faktörler ilaçlar, enfeksiyonlar, tümörler ve inflamatuvar hastalıkların yer aldığı oldukça geniş bir spektrum gösterir, bununla birlikte %32-72 oranında idiyopattır (Tablo 1). Çocuklarda sıklıkla endemik enfeksiyonlar ve streptokokal enfeksiyonlar ön planda iken yetişkinlerde ilaçlar, sarkoidoz, inflamatuvar bağırsak hastalıkları etkindir. Unilateral yerleşimli, klasik EN'le kıyaslandığında az sayıda, daha az hassas ve daha uzun sürede iyileşme eğilimi gösteren, daha çok yaşlı kadınlarda görülen, unilateral, asimetri gösteren EN varyantı "kronik EN" olarak adlandırılmaktadır.

Tablo 1: EN'da etyolojik faktörler

<ul style="list-style-type: none">• Bakteriye Enfeksiyonlar<ul style="list-style-type: none">○ Streptokokal enfeksiyonlar○ Tüberküloz○ Yersinia○ Salmonella○ Campylobacter○ Brusella○ Tularemi○ Atipik mikobakterye enfeksiyonlar○ Meningokoksemi○ Corynebacterium difteria○ Kedi tırmığı hastalığı○ P.acnes○ Shigella○ Sifiliz○ Lenfograduloma venerum○ Mycoplasma pnömonia○ Klamidya enfeksiyonu	<ul style="list-style-type: none">• İlaçlar<ul style="list-style-type: none">○ Sülfonamidler○ Oral kontraseptifler○ Penisilin○ Salisilatlar○ Klorotiazidler○ Fenitoin○ Hepatit B aşısı○ İstretinoin• Malign hastalıklar<ul style="list-style-type: none">○ Hodgkin hastalığı○ Non-hodgkin lenfoma○ Lösemi○ Sarkoma○ Renal karsinoma
<ul style="list-style-type: none">• Viral enfeksiyonlar<ul style="list-style-type: none">○ EMN○ Hepatit B	<ul style="list-style-type: none">• Diğer<ul style="list-style-type: none">○ Sarkoidoz○ Ülseratif kolit

-
- Herpes simplex
 - Orf
 - Kızamık
 - CMV
 - Fungal enfeksiyonlar
 - Dermatofitler
 - Blastomikoz
 - Histoplazmozis
 - Sporotrikozis
 - Aspergillosis
 - Coccidioidomycosis
 - Protozoal enfeksiyonlar
 - Toksoplazma
 - Askariasis
 - Amebiyazis ve Giardiyazis
 - Crohn hastalığı
 - Behçet
 - Reiter hastalığı
 - Sweet sendromu
 - Gebelik
 - Takayasu hastalığı
 - IgA nefropati
 - Kronik aktif hepatit
 - Granulomatöz mastit
 - Sjögren sendromu
 - Vogt-koyanagi-harada sendromu
 - Kolon divertikülozis
-

Klinik olarak genellikle alt ekstremitte ön yüzünde yerleşen, ani başlayan, simetrik, ağrılı, hassas, kırmızı-sıcak, 1-10 cm çapında, eritemli subkutan nodüller görülür. Genellikle 10 tane kadar lezyon bulunur ama ciddi vakalarda daha çok sayıda olabilir. EN'nin kol ve yüzde yerleşimi nadirdir ve genellikle alt bacak lezyonuyla birliktelik gösterir. Çürük mor rengindeki lezyonlar başlangıçta kırmızı daha sonra mor ve en son olarak sarı renge dönüşürler. Son oluşan derin çürük görüntüsü EN için tipiktir. Lezyonlar 3-6 hafta içerisinde ülserleşme, atrofi veya skar bırakmadan kendiliğinde iyileşir. EN'nin akut döneminde ateş, titreme, kırgınlık, atralji, baş ağrısı, abdominal ağrı, kusma, öksürük veya daire görülebilir. Hiler adenopati eritema nodozumun aşırı duyarlılık reaksiyonunun bir parçası olarak gelişebilir. Bilateral hiler lenfadenopati sarkoidoz ile ilişkili iken tek taraflı değişiklikler enfeksiyonlar ve malignite sırasında oluşabilir.

Hastalığın tanısında klinik bulgular genellikle yeterli olur, şüpheli olgularda biyopsi ile histolojik değerlendirme yapılabilir. Pannikülitler, klinik olarak ağrılı eritematöz nodüller oluşturdukları için, EN panniküliti diğer pannikülitlerle ayırıcı tanıya girmektedir. Bu nedenle EN'un kesin tanısında deri ve deri altı dokusunu içine alan eliptoik biyopsi önerilmektedir.

EN histolojik olarak akut vaskülitsiz septal pannikülittir ve septal pannikülitlerin prototipidir. Biyopsilerde sıklıkla lenfosit infiltrasyonu vardır, daha az sıklıkla dev hücreler, eozinofiller, histiositler bulunabilir. Miescher granülomları eritema nodozum ayırıcı bir

özelliğidir. Merkezi yıldızlı bir kleft çevresinde histiyositlerin küçük, iyi tanımlanmış agregatları lezyonlar boyunca dağılım gösterir. Patogonomik olup diagnostik değildir.

Ayırıcı tanı: erizipel, nodüler vaskülit(eritem induratum bazin), böcek ısırığı, sifilitik gomlar, subkutan yağ nekrozu ve akut ürtiker

Laboratuvar:

- Boğaz kültürü: streptokokal enfeksiyonu dışlamak için yapılabilir.
- Sedimentasyon: sıklıkla çok yüksektir.
- ASO: bazı hastalarda yüksektir. Normal olması streptokokal enfeksiyonu ekarte ettirmez.
- Gaita tahili: gastrointestinal şikayetleri olan uygun hastalarda yapılmalı, böylece Yersinia, Salmonella ve Campylobacter gibi organizmaların enfeksiyonu dışlanabilir.
- Kan kültürü: bulgulara ve endikasyona göre yapılır.
- Göğüs grafisi: hiler LAP, sarkoidoz ve Tbc açısından yardımcıdır.

Tedavi

EN çoğunlukla 3-4 haftada kendiliğinden iyileşir. Daha şiddetli vakalarda iyileşme için 6 hafta gerekir. Relapslar en çok idiyomatik EN ve akciğer enfeksiyonu ile birliktelik gösteren EN’da görülmektedir. EN tedavisi altta yatan sebebe göre olmalıdır (Tablo 2).

Tablo 2: Tedavi seçenekleri

<i>Etyoloji</i>	<i>Tedavi</i>
Primer Tbc	Semptomatik, Anti-Tbc tedavisi
Sarkoidoz	Sistemik steroid
Poststreptokoksik	Semptomatik
Behçet hastalığı	Semptomatik, Kolşisin
İdiyomatik	Semptomatik, kolşisin, potasyum iyodür, hidroksiklorokin

Semptomatik tedavi:

- *İstrahat:* ayak elevasyonu
- *Islak pansuman:* serum fizyolojikle günde birkaç kez 15-20 dk
- *NSAİİ:* oksifenbutazon 400mg/gün, indometazin 100-150mg/gün, naproksen 500mg/gün

- *Potasyum iyodür*: su veya portakal suyu içerisinde 2-10 damla satüre potasyum iyodür günde 3 kez verilir veya 400-900mg/gün
- *Sistemik steroid*: prednol 40mg/gün başlanıp hızla azaltılır
- *İntralezyoner enjeksiyon*: triamsinolon asetonidin İM preparatı 4 kat sulandırılarak 10mg/ml konsantrasyonda süspansiyon elde edilir. Her bir nodül merkezine 0.1 ml enjekte edilir.
- *Kolşisin*: günde 3-4 kez 1.5-2mg/gün. Refrakter vakalarda iyi sonuçlar bildirilmiş.
- *Hidroksiklorokin*: günde 2 defa 400mg/gün
- *Diğer*: bunlar daha çok olgu bildirimleri şeklinde kullanılan ajanlardır: Dapson, methotrexate, talidomid, anti-TNF monoklonal antikorlar

ERİTEMA MULTİFORME

Eritema Multiforme (EM) çeşitli antijenik uyaranlara karşı hipersensitivite reaksiyonu olarak ortaya çıkan, başlıca akral ve periorifisyal bölgelerde polimorf deri lezyonlarına yol açan, akut seyirli, tekrarlayıcı bir dermatozdur. Stevens-Johnson sendromu (SJS) ve toksik epidermal nekroliz (TEN) ise birbirleriyle yakın ilişkili, sıklıkla ilaçlara daha nadiren enfeksiyonlara karşı gelişen, akut mukokutanöz reaksiyonlardır. Her iki tablo da, hızla yayılan maküler döküntü, düz ve atipik target lezyonlar, yaygın purpuralar, epidermal ayrışma ve birden fazla mukozal bölge (oral, konjonktival, anogenital) tutulumuyla karakterizedir. Bugün için SJS ve TEN; klinik, histopatolojik bulgular ve etyolojideki benzerliklerden dolayı aynı sürecin, sadece tutulan yüzey alan oranları açısından farklılık gösteren iki varyantı olarak kabul edilmektedir. TEN'li hastaların çoğu SJS'yi izleyerek ortaya çıkar. Günümüzde EM ile SJS ve TEN arasındaki ilişkiye bakıldığında ise ayrı birer hastalık olarak kabul edilmektedirler.

Sınıflandırma:

- Klasik Eritema multiforme
 - EM minör (Von Hebra): etkilenen total VYA <10%, mukozal tutulum nadir olup genellikle tek bir mukozal alan (en sık ağız) tutulur.
 - EM majör (büllöz EM): etkilenen total VYA <10%, mukozal tutulumda en az 2 bölge tutulur.
 - Herpes ilişkili Eritema multiforme

- Mukozal Eritema Multiforme (Fuchs sendromu, ektodermosis pluriorifisyalis):
kutanöz lezyonlar olmaksızın sadece mukozal tutulum
- Steven Johnson Sendromu: etkilenen total VYA <%10, en az 2 mukozal alan özellikle ağız ve göz tutulumu görülür
- SJS/TEN overlap: etkilenen total VYA %10-30 arasındadır. En az 2 mukozal alan özellikle ağız ve göz tutulumu görülür
- TEN (benekli/beneksiz): Benekli TEN'de Epidermal ayrışma %30'un üzerindedir. Yaygın purpurik maküller veya düz tipik olmayan hedef benzeri maküllere rastlanır. Beneksiz TEN'de epidermal ayrışma %30'un üzerindedir. Benekli bir görünüme yol açan maküller veya purpurik lezyonlar olmaksızın yaygın eritemli alanda epiderminin geniş tabakalar halinde ayrıldığı saptanır. TEN'de en az 2 mukozal alan özellikle ağız ve göz tutulumu görülür.

Epidemiyoloji: EM dermatoloji polikliniğine başvuran hastaların %1'ini oluşturmaktadır. Her yaşta görülmekle beraber adölesan ve genç yetişkinlerde daha sıktır. SJS/TEN'de kadınlarda görülme sıklığı 2 kat daha fazladır. SJS sıklıkla çocuklarda ve genç yetişkinlerde, TEN ise erişkinlerde daha sıktır.

Etyoloji: Herpes simpleks virüs enfeksiyonu EM ile ilişkisi en iyi saptanmış etyolojik faktördür. Rekürren EM minörle de güçlü bir ilişkisi vardır. EM minör vakalarının hemen hemen tamamından sorumlu iken EM majör vakalarının %55'inde sorumludur. Hem HSV-1 hem de HSV-2 bu reaksiyona neden olabilmektedir. EM HSV enfeksiyonunun başlangıcından 7-10 gün sonra ortaya çıkar. EM'ye neden olan en sık bakteriyel enfeksiyon ise mikoplazma pnömonia'dır. Persistan durumlarda altta yatan bir malignite veya EBV enfeksiyonu araştırılmalıdır. SJS-TEN polietyolojik bir reaksiyon modelidir. Hastaların büyük bir çoğunluğunda ilaçlar (TEN için %80-95, SJS için > %50), sadece az sayıda kişide enfeksiyon ve aşılardan neden olarak saptanmaktadır. EM minörde vakaların büyük kısmında bir sebep saptanamazken SJS/TEN'de çok az sayıda hastada hiçbir neden bulunamamaktadır. İdiopatik EM minör vakalarının çoğu subklinik HSV ile ilişkilidir.

EM, SJS ve TEN'de etyolojik faktörler;

- Viral enfeksiyonlar: **Herpes simplex I & II**, Adenovirus, Coxsackievirus B5, Echovirüs, Enterovirüs, Molloskum kontagiozum, EBV, CMV, Hepatitis A, B, Orf, sağmaç nodülü virüsü, Varicella, Influenza, Poliovirus

- Bakteriyel enfeksiyonlar: *Mycoplasma pneumoniae*, Stafilokok ve streptokoklar, Proteus, Salmonella, Mikobakteriler, Vibrio parahaemolyticus, Psittacosis, Brucella, Tularemi, Yersinia enterocolitica
- Fungal enfeksiyonlar: Histoplasmosis, Coccidioides, Dermatofitler, Sporotrikoz
- Parazitler: Trichomonas, T.gondii
- Aşılama sonrası: Bacille Calmette-Guérin, Oral polio vaccine, Vaccinia, Tetanus/diphtheria
- İlaçlar: **Sulfonamidler (en sık)**, hipoglisemikler, **Nonsteroidal anti-inflammatary ilaçlar (NSAIDs)**, **Antikonvülzanlar**, Barbitüratlar, Antitüberküloz ilaçlar, **Antibiotikler (beta laktamlar)**, Phenylbutazone, oxyphenbutazone, Salisilatlar
- Maligniteler: NHL, lösemi, multipl myeloma, miyeloid metaplazi, polisitemi
- Hormonal: progesteron
- Kollagen vasküler hastalıklar
- Immunolojik hastalıklar: sarkoidoz, vaskülitler, geçici selektif C4 eksikliği
- Fiziksel/mekanik faktörler: kontakt maddeler, dövme, radyoterapi, soğuk, UV

Patogenez:

EM ve SJS/TEN patogenezini yoğun çalışmalar rağmen tam olarak bilinmemektedir. Hem humoral hem de hücre aracılı immünitede görülen değişmelerle ilişkili olduğunu gösteren kanıtlar bulunmaktadır. Epidermal hasarın temel nedeni apoptozisin tetiklenmesidir. İmmün reaksiyonun yanı sıra ilaç metabolizmasındaki defektler, ilacın yavaş asetilasyonu ve hatalı detoksifikasyon sonucunda, ilaçların keratinositlerde direkt toksik etkiye ya da keratinositlerin antijenik yapıları düzenlemesinde değişikliğe neden olabileceği de ileri sürülmüştür. Hastalığın oluşumunda genetik faktörler önemlidir. Hastaların ailesinde benzer şiddetli ilaç reaksiyonu öyküsü sıktır. İmmünsüprese hastalar, beyin tümörü için antikonvülzan kullanan ve RT alan hastalar yüksek risk taşıır.

Klinik bulgular: EM'de deri lezyonları, olguların çoğunda prodromal belirtiler olmaksızın, yüz ve ekstremitte distalleri ve ekstensor yüzlerinde (en sık el-ayak sırtı) simetrik olarak başlar. Belirtiler daha sonra ön kol, bacak ve gövdeye yayılım gösterebilir. Farklı yapıdaki ve çok sayıdaki lezyonun tümü birkaç gün içinde ortaya çıkar. Başlangıç lezyonu, koyu-kırmızı renkte, yuvarlak bir maküldür. 24-48 saat içinde ödemli bir papül halini alır. Bu belirtiler kısa sürede 2 cm çapa kadar genişler ve target (hedef) lezyonlar oluşur. Tipik target lezyonda hedef benzeri, en az 3 tane iç içe geçmiş halka vardır; merkezinde koyu renkli

makül ya da vezikül, bül, periferinde açık renkli ödematöz halka ve en dışta eritemli halo. Merkezdeki vezikül ve büller bazen hemorajik olabilir. Hedef şeklindeki lezyonlar dışında ürtiker benzeri plaklar, purpurik ve vezikülobüllöz lezyonlar görülebilir. Vezikülobüllöz lezyonlarda ayrışma subepidermaldir. Mukozal tutulum ağız boşluğu ile sınırlı olup olguların %25' inde görülür. Belirtiler ortalama 2-3 hafta içinde geriler ve yerlerinde hafif hiperpigmentasyon bırakarak iyileşirler. EM minör vakalarında Koebner pozitif olabilir, Nikolsky negatiftir. Hastaların çoğunda total vücut yüzeyinin %10' undan daha az tutulum vardır. Daha az görülen, yoğun deri tutulumu ve oral mukozanın baskın olarak tutulduğu olgular da vardır. Eritema multiforme majör olarak da değerlendirilen bu olguların SJS-TEN'den ayırımı zor olabilir. Akral hedef lezyonlarla karakterize ve gövde tutulumunun gözleendiği EM tipidir. Bül, nekroz oluşumu hedef lezyonun merkezi ile sınırlıdır. Vücut yüzeyinin %10 dan az alanda görülür. Büyük lezyonlar merkezde bül, nekroz ve bunu çevreleyen veziküller bir halka ile karakterizedir (Herpes iris of bateman). Bütün hastalarda mukoza tutulumu görülür Deri lezyonlarının olmadığı, şiddetli, 2 veya 3 mukozal alanın tutulduğu nadir bir durum ektodermosis pluriorifisyalistir.

SJS-TEN hastalarının yarısında 1-14 gün süren prodromal belirtiler olur. Bunlar; ateş, halsizlik, baş ağrısı, miyalji, artralji, bulantı ve diyare gibi yakınmalardır. ÜSVE ile karışabilen bu belirtileri genellikle mukozal tutulum izler. Yaklaşık 1-3 gün sonra deri belirtileri gelişir. İlaçla ilk karşılaşma ile reaksiyonun ortaya çıkışı arasındaki süre ise ortalama 7-21 gündür. Bu sürenin daha önce ilaca duyarlanma varsa kısalabileceği, aromatik antikonvülzanlarla 2 aya kadar uzayabileceği de bildirilmiştir. Deri bulguları aniden ortaya çıkar ve hızla ilerler. Özellikle gövdede ya da yaygın olarak tüm vücutta gözlenen düz veya kabarık atipik target lezyonlarla (halkasal, kenarları belirgin olmayan, ödemli, 2 halkalı, EM lezyonlarını anımsatan palpabl lezyonlar) karakterizedir. Maküler bazen morbiliform olan bu döküntü yüz, boyun ve gövdeden başlayıp ekstremitelere ve tüm vücuda yayılır. Belirtilerde Nikolsky fenomeni pozitif bulunur. Bazen eritema multiformedeki gibi tipik target lezyonlar da olabilir. 4-5 gün içinde lezyonların sayısı ve çapları hızla artar ve birleşirler ve epidermal ayrışma ile sonlanan gevşek büller oluştururlar. Büller, küçük bir travmayla bile açılırlar ve eritemli, akıntılı, erode alanlar meydana gelir. Ancak yeni lezyonların gelişimi 2-15 gün kadar devam edebilir. Konjonktival, oral, genital, gastrointestinal ve trakeobronşial mukozalar etkilenebilir. Dudaklar karakteristik olarak aşırı miktarda ve hemorajik özellikte krutlar ile ragadlar oluşabilir. Şiddetli TEN olgularında el ve ayak tırnaklarında ayrılma, kaş ve kirpiklerde dökülme olabilir

SJS ve TEN çocukluk yaş grubunda sık karşılaşılmayan bir hastalık grubudur. Ancak ciddi bir klinik tabloya ve mortaliteye sebep olabilmesi açısından önem arz etmektedirler. Literatürde ölümlü sonuçlanan olgu oranı SJS’de yaklaşık olarak %5, TEN’de %30 olarak bildirilmiştir. En sık karşılaşılan ölümcül olmayan sekeller ise oküler komplikasyonlardır. Gözde yapışıklıklar, trikiasis, korneal opasiteler ya da skatrisler, entropion, ektropion ve pannus oluşumu sonrası körlük gelişebilir. Bu nedenle hastalarda erken oftalmik değerlendirmenin standart olması gerekmektedir. Özellikle mukozal tutulum olan alanlarda (özefagus, bronş, vajina, üretra ve anüste) iyileşme skatrisle sonlanabilir ve striktürler gelişebilir. Bazen eklemler üzerinde gelişen skatrisler kontraktürlere yol açabilir. Genital bölgede ağrılı hemorajik büller ve erode alanlar üriner retansiyona ve fimozise yol açabilir. İç organ tutulumu sıklıkla TEN’de gözlenir ve en sık solunum sistem ve gastrointestinal sistem mukozası tutulur. Solunum güçlüğü, solunum mukozasındaki ayrışma sonucu inatçı öksürük, respiratuar distres sendromu, trakeit, bronkopnömoni, diyare, özefagus ve gastrointestinal sistemden kanama gelişebilir. Tüm vücut yüzeyinin %10-90’ı oranında epidermis kaybı olduğu için de ciddi derecede sıvı- elektrolit ve protein kaybı, dehidratasyon görülebilmektedir. Vücut ısısının düzenlenmesi bozulur. Bu da hemodinamik şoka, konfüzyon ve komaya yol açabilmektedir. Septisemi, gastrointestinal kanama, pnömoni ve sıvı elektrolit düzensizliği sonucu gelişen böbrek yetmezliği temel ölüm nedenleridir. Bası alanları ve bülüm yerlerinde iyileşme daha geç olur. Genellikle hipo-hiperpigmentasyon bırakarak sikatrissiz iyileşme görülür. Skar dokusu daha çok mukozal tutulum sonrasında olur. Mukozal lezyonlar daha geç iyileşir.

Ayrııcı Tanı: Klinik tablo tam yerleştiğinde tanı koymak genellikle kolaydır (akut başlangıç, tipik klinik belirtiler, hızlı seyir, deri hassasiyeti, pozitif Nikolsky belirtisi, gevşek ve büyük büllerin geniş, erode alanlar bırakarak ayrılması, vb.). Lezyonel deriden alınacak biyopsi ile tanı desteklenir veya kesinleştirilir. EM’de histopatolojik değişiklikler epidermal ve dermaldir. Epidermiste keratinosit yıkımı ana değişikliktir. Bazal tabakada vakuoler dejenerasyon, spongioz, mononükleer hücre ekzositozu görülen diğer değişikliklerdir. Bazen bu mononükleer hücreler nekrotik bir keratinositi kuşatmış olarak görülebilir (satellit hücre nekrozu). Epidermal nekroz merkezde ve eski lezyonlarda daha yoğundur. Dermiste vasküler dilatasyon, papillalarda ödem, perivasküler ve dermoepidermal bileşkede mononükleer hücre infiltrasyonu görülür. SJS/TEN’de temel patolojik değişikliklerin epidermiste olduğu unutulmamalıdır. Tüm epidermis nekrotik görünümündedir. Hasar özellikle bazal ve spinoz tabakadadır. Nekroz başlangıçta satellit hücre nekrozu (nekrotik keratinosite tutunmuş T hücreleri) şeklindedir. İlerlemiş olgularda bazal ve suprabazal tabakalarda homojen

eozinofilik bir nekroz gözlenir. Subepidermal ayrışma saptanabilir. Genellikle papiller dermiste hafif düzeyde bir mononukleer hücre infiltrasyonu gözlenir. Dermisin görece daha az etkilenmesi “Dermal sessizlik” olarak da adlandırılır.

Tipik olgularda eritema multiformenin karakteristik lezyonları başka bir hastalıkla karışmaz. Makülopapüler lezyonlar ürtiker, purpurik lezyonlar HSP başta olmak üzere vaskülitlerle karışabilir. Vezikülobüllöz lezyonlar, SJS/TEN, ilaç erüpsiyonu ile karışabilir. Mukozal lezyonlar ise pemfigus ve primer herpetik jinjivostomatit ile karışabilir. SJS/TEN veziküler ve büllöz erüpsiyon gelişmeden önce diğer morbiliform ilaç erüpsiyonları ile karışabilir. Erken maküler lezyonlarda Nikolsky pozitifliği ve deri hassasiyeti önemli ipuçlarıdır. Klinik tablo yerleştiğinde ilaç hipersensitivite sendromu, paraneoplastik pemfigus, Kawasaki hastalığı, AGEP, GVHD, SSSS, jeneralize fiks ilaç erüpsiyonu ve yanıklar ile ayırıcı tanı yapılmalıdır.

Tedavi:

EM ve SJS/TEN tedavisi etyolojik, semptomatik ve destekleyici(komplikasyonlara yönelik) önlemleri kapsar. Döküntü öncesi son 2 ay içinde kullanılmaya başlanmış ve son birkaç hafta içinde alınan ilaçlar kesilmelidir. EM’de sistemik antihistaminikler ve steroidli kremler yeterli olmaktadır. Ağız içi lezyonlar için lokal anestezi ve antiseptikli gargaralar verilmelidir. Çok sık tekrarlayan ve HSV ile ilişkisi klinik olarak belirlenmiş olgularda sistemik antiviral ilaçlarla (Valtrex) supresyon tedavileri gerekli olmaktadır.

SJS ve TEN için destek tedavisi dışında belirlenmiş spesifik bir tedavi yöntemi yoktur. Mortalite riski olduğundan hastane koşullarında tedavi yapılmalıdır. Öncelikle etyolojik ajan saptanmalıdır. Sorumlu olabilecek ilaçlar kesilmeli, etyolojide enfeksiyon söz konusu ise uygun bir şekilde tedavi edilmelidir.

Tedavi genel olarak 3 ana başlıkta ele alınabilir:

1. Destekleyici Tedavi; ideal bir destekleyici bakım halen en önemli ve etkili tedavi yaklaşımıdır.

- Sıvı elektrolit dengesinin sağlanması ve beslenme desteği: hastalara genellikle yüksek kalori ve protein içeren diyetler önerilmelidir. Gerekirse hastanın beslenmesi, oral alımı kötü ise nazogastrik sonda ile sağlanmalıdır.
- Dış ortam ısısının ayarlanması: 30-32°C olmalıdır.
- Enfeksiyondan korunma ve gelişimiyle mücadele etme
- Göz bakımı
- Solunum desteği

- Ağrı ve anksiyetenin kontrolü
- Diğerleri; tromboemboli riski değerlendirilmeli ve gerekli durumlarda hasta heparinize edilmelidir. Stres ülseri gelişiminin önlenmesi önemlidir. Böylece olası bir GİS kanaması engellenebilir. Kontraktür gelişimini önlemek için fiziksel tedaviler planlanmalıdır.

2. Yerel Tedavi; Büyük sağlam büller dikkatle direne edilmeli, küçük büller olduğu gibi bırakılmalıdır. Kıvrım bölgelerindeki nekrotik epidermis enfeksiyon riskini azaltmak için nazikçe çıkarılabilir. Oral ve nazal debris uygun şekilde ve nazikçe temizlenebilir. Antiseptik gargaralar kullanılabilir. Anogenital bölgedeki erozyonlar için antiseptik özellikte ilaçlar kullanılabilir. Bu amaçla povidon iyodin, klorheksidin veya gümüş nitrat seçilebilir. Gümüş sülfadiyazin kullanılmamalıdır. Epidermis ayrıldıktan sonra erode alanlar yapay membranlarla veya biyolojik örtülerle kapatılabilir.

3-Sistemik Tedavi; Genellikle destek tedavi dışında hastalığın ilerlemesini önlemek için sistemik kortikosteroid ya da immünsüpresan tedavilere başvurulmaktadır. SJS ve TEN'de steroid kullanımı ile ilgili farklı görüşler bulunmaktadır. TEN ve SJS için steroidlerin faydalı olduğunu gösteren yayınlar olduğu gibi, özellikle şiddetli eksfoliasyonlu vakalarda, enfeksiyöz komplikasyonları artırdığı ve epitelizasyonu geciktirdiği yönünde yayınlar da bulunmaktadır. Ancak bu vakaların genellikle tedavi başlamakta gecikilen ve uzun süre steroid kullanılan vakalar olduğu da bildirilmiştir. Sonuç olarak erken dönem ve kısa süreli kortikosteroid tedavisinin hastalığın patogenezinde rol alan immünolojik olayları modifiye ettiği ve hastalığı kontrol altına almaya yardımcı olduğu düşünülmektedir. Son yıllarda oldukça iyi sonuçlar bildirilen bir diğer uygulama ise intravenöz immünglobulin-G (IVIG)'nin, 0,2-0,75 g/kg dozunda ardışık olarak 4 gün kullanımınıdır. Bu tedavilerin dışında dapson, antimalaryal ilaçlar, azathiopürin, plazmaferez, siklofosamid, siklosporin denebilecek diğer tedavi seçenekleridir. Rekürren EM'de (yılda 5'ten fazla atak) oral asiklovir 400-800mg/gün veya valasiklovir 500mg/gün 6-12 ay veya daha uzun süre kullanılabilir.

Prognoz: EM akut ve kendini sınırlayan bir hastalıktır. Şiddetine göre 1-6 haftada iyileşir. SJS/TEN olgularında ise mortalite riski mevcuttur. Sepsis ve çoklu organ yetmezliği en önemli ölüm nedenidir. Son yıllarda Bastuji-Garin ve ark. tarafından TEN için geliştirilen SCORTEN ölçeği hastalığın şiddetini ve buna bağlı olarak da mortalite oranını tahmin etmede yaygın olarak kullanılmaktadır. 5 ve daha yüksek puanlar için ölüm oranı %90'dır. Mortaliteyi arttıran diğer faktörler; trombositopeni, lökopeni, hastaneye geç başvuru, başvuru öncesi antibiyotik veya kortikosteroid kullanımı, sorumlu ilacın yarılanma ömrünün uzun olması ve şiddetli tutulumlarında yanık ünitesine geç transferdir.

SCORTEN ÖLÇEĞİ:

Özellikler	Puan	Puan	Mortalite Hızı (%)
Yaş \geq 40 y	1	0-1	3,2
Eşlik eden malinensi	1	2	12,1
BUN $>$ 28 mg/dL ($>$ 10 mmol/L)	1	3	35,3
Glukoz $>$ 252 mg/dL ($>$ 14 mmol/L)	1	4	58,3
Nabız \geq 120/dk	1	5 veya $>$	90
Serum bikarbonat düzeyi $<$ 20 mmol/L	1		
Tutulan vücut yüzey alanı $>$ %10	1		
*: Bu ölçeğin hastanın başvurusundan itibaren ilk 24 saatte ve 3. gün kullanılması önerilmektedir. Pediatrik yaş grubundaki değeri henüz tam olarak bilinmemektedir.			