

## بررسی آماری بیماران مبتلا به پمفیگوس در بیمارستان رازی و بخش آسیب‌شناسی فک و دهان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی تهران

دکتر نصرت اله عشقیار\* - دکتر عباس ایلانلو\*\*

\* استادیار گروه آموزشی آسیب‌شناسی فک و دهان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران  
\*\* دندانپزشک

**Title:** The Prevalence of Pemphigus (Razi Hospital and Department of Oral Pathology, Tehran University of Medical Sciences)

**Authors:** Eshghyar N.\* Assistant Professor, Eilanloo A. Dentist

**Address:** \* Dept. of Oral Pathology, Tehran University of Medical Sciences

**Abstract:** The aim of this retrospective statistical study was to determine the prevalence and frequency of age and sex distributions of pemphigus disease. Pemphigus disease classified as autoimmune bullous dermatoses which is a chronic mucocutaneous disease.

This study was performed in Razi Hospital and department of oral pathology of dental school, Tehran University of Medical Sciences. The most frequently effected area was buccal mucosa of oral cavity. The most rate of recurrence was found in oral cavity which being more common in middle age females (25-44 years).

**Key Words:** Pemphigus - Visico bullous - Muco Cutaneous Lesions

*Journal of dentistry Tehran University of Medical Sciences (Vol.: 12, N.3&4, 2000)*

### چکیده

هدف از این بررسی تعیین میزان فراوانی و شیوع بیماری پمفیگوس و مقایسه سنی و جنسی آن در بیماران بستری شده در بیمارستان رازی و بیماران مراجعه کننده به بخش آسیب‌شناسی فک و دهان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی تهران می‌باشد. روش این بررسی به صورت آماری و گذشته‌نگر بود. بیماری پمفیگوس در طبقه‌بندی Autoimmune Bullous Dermatoses قرار می‌گیرد و یک بیماری پوستی - مخاطی مزمن می‌باشد.

در این تحقیق، اولین منطقه درگیری در حفره دهان و بیشترین منطقه درگیری ناحیه باکال بوده است. میزان عود در حفره دهان بالاتر بوده است و بیشتر مبتلایان جزو افراد مؤنث جامعه و در سنین میانسالی (۲۵-۴۴ سال) بودند. کلیدواژه‌ها: پمفیگوس - وژیکوبولوز - بیماریهای پوستی، مخاطی

مجله دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران (دوره ۱۲، شماره ۳ و ۴، سال ۱۳۷۸)

## مقدمه

مکان اول: بخش آسیب‌شناسی فک و دهان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی تهران (برگه‌های نمونه‌برداری بیماران)

مکان دوم: بخش پمفیگوس بیمارستان رازی وابسته به دانشگاه علوم پزشکی تهران

این بررسی از نوع گذشته‌نگر (Retrospective) توصیفی و منبع مطالعه پرونده‌های موجود در بایگانی درمانگاه پمفیگوس بیمارستان رازی بود. بیماران مورد بررسی از افرادی بودند که در فاصله زمانی نیمه دوم سال ۷۵ تا پایان نیمه اول سال ۷۷ به این مرکز مراجعه کرده بودند.

شرط ورود بیماران به این مطالعه، دارا بودن علائم بالینی بیماری و وجود مدرکی دال بر شمول شاخصه‌های هیستوپاتولوژیک پمفیگوس (بطور عمده شامل تشخیص سلول‌های آکانتولیتیک و در برخی موارد یافته‌های ایمونوفلورسانس) بود. تمام بیماران مورد بررسی حداقل یک بار در بیمارستان بستری شده بودند و پس از مرخص شدن جهت پیگیری به درمانگاه پمفیگوس معرفی می‌شدند و در هر ملاقات (طبق برنامه از پیش تعیین شده) از نظر سیر بیماری و عوارض احتمالی شایع مورد معاینه قرار می‌گرفتند. این موارد و موارد خاص هر بیمار در پرونده وی ثبت می‌شد و نحوه ادامه درمان و زمان مراجعه بعدی به بیمار یادآوری می‌گردید. نیاز بیماران جهت تهیه دارو عاملی بود که سبب می‌شد بیماران مراجعه و پیگیری نسبتاً قابل قبولی داشته باشند. پرونده تمام بیماران بطور جداگانه مورد بررسی قرار گرفت؛ این پرونده شامل تمامی مدارک مربوط به بستری و معاینه‌های درمانگاهی بیمار بود. اطلاعات مورد بررسی بطور سیستماتیک در فرم‌های از پیش تهیه شده (Master Sheet) درج گردید. بر حسب مورد، اطلاعاتی که به نظر جالب یا مفید می‌رسید نیز جداگانه ثبت می‌شد؛ پس از آن اطلاعات به صورت کدبندی شده بر حسب جنس بر روی ورقه مخصوص کد (Code Sheet) ثبت شد و سپس یافته‌های آن آنالیز گردید.

«پمفیگوس» به گروهی از بیماری‌های اتوایمیون تاولی مزمن پوست و مخاط اطلاق می‌شود که از نظر بافت‌شناسی با آکانتولیز و تاول‌های داخل اپی‌تلیوم و از نظر ایمونولوژیک توسط اتوآنتی‌بادی‌های اختصاصی علیه سطح کراتینوسیت‌ها در نمونه بافتی و سرم بیماران مشخص می‌شود. این آنتی‌بادی‌ها به غشای سلول‌های لایه اپی‌تلیوم و یا پروتئین‌های دسموزومال متصل و منجر به گسیختگی کراتینوسیت‌ها می‌شوند که از ویژگی‌های پاتولوژیک پمفیگوس به شمار می‌رود (۱ و ۲).

طبقه‌بندی این بیماری به شرح زیر می‌باشد:

- ۱- پمفیگوس ولگاریس و حالت Reactive آن پمفیگوس Vegetan
- ۲- پمفیگوس فولیاسه یا نوع شبه لوپوس بنام پمفیگوس اریتماتوز
- ۳- پمفیگوس با علل دارویی
- ۴- پمفیگوس Iga
- ۵- پمفیگوس پارائتوپلاستیک (۳)

شیوع پمفیگوس در هر دو جنس تقریباً یکسان می‌باشد؛ گرچه به نظر می‌رسد که تمام انواع بیماری در سنین پایین‌تر از ۲۰ سال در زنان شایع‌تر است. بیماری معمولاً در دهه پنجم تا ششم رخ می‌دهد؛ در بچه‌ها و سنین بالاتر نیز بندرت دیده می‌شود (۴).

بیماری‌های پمفیگوس باعث آسیب به چسبندگی بین سلولی با واسطه آنتی‌بادی می‌شوند. وجود آنتی‌بادی‌های ضد کراتینوسیتی با باندی از ایمونوگلوبین‌های آغشته به فلورسنت که به ناحیه اطراف سلول چسبیده‌اند، مشاهده می‌شود؛ همچنین در جریان خون آنتی‌بادی‌هایی که تشکیل شده‌اند، علیه اپی‌تلیوم اسکواموس دیده می‌شوند (۵).

## روشها و مواد

این بررسی در دو مکان زیر انجام شد:

## یافته‌ها

یافته‌های حاصله از این بررسی را می‌توان در دو قسمت زیر مطرح کرد:

الف- در بیمارستان رازی

ب- در دانشکده دندانپزشکی

## ۱- جنسیت

از ۱۳۰ پرونده مربوط به بیماران پمفیگوس بستری شده در بیمارستان رازی ۵۸/۵ درصد (۷۶ نفر) را زنان و ۴۱/۵ درصد (۵۴ نفر) را مردان تشکیل می‌دادند؛ و در دانشکده دندانپزشکی از کل ۱۱۰۰۰ برگه نمونه‌برداری (از سال ۴۵ تا اسفند ۷۷) ۱۶۰ برگه مربوط به مبتلایان به پمفیگوس بود (۹۴ زن و ۶۴ مرد) که بترتیب ۵۹/۵ درصد به زنان (۹۴ نفر) و ۴۰/۵ درصد به مردان (۶۴ نفر) اختصاص داشت؛ آمار به دست آمده، قابل توجه می‌باشد و در هر دو محل مورد مطالعه درصدهای به دست آمده تقریباً مشابه هم بوده‌اند؛ نسبت زن به مرد در هر دو مکان مطالعه

۱/۴ بوده است.  
۲- شیوع سنی

در بیمارستان رازی بین مبتلایان، شیوع سنی بین ۲۵-۴۴ سال به دست آمد که ۴۳/۸ درصد بیماران را شامل می‌شد و بعد از آن بین سنین ۴۵-۶۴ سال که ۳۱ درصد بیماران را در بر می‌گرفت.

در دانشکده دندانپزشکی شیوع سنی بین سنین ۲۵-۴۴ سال ۴۷ درصد و بعد از آن در سنین ۴۵-۶۴ سال ۳۲/۵ درصد بوده است.

بطور کلی این بیماری بیشتر در میانسالان و سپس در بزرگسالان شیوع داشته است.

۳- شیوع مکان درگیری در بین زنان و مردان (در کل) از نظر کلینیکی

در مخاط دهان به تنهایی ۱۷ درصد، در مخاط دهان و پوست ۳۷ درصد و در سایر مخاطها و پوست ۲۵ درصد مکان درگیری بوده است (جدول شماره ۱).

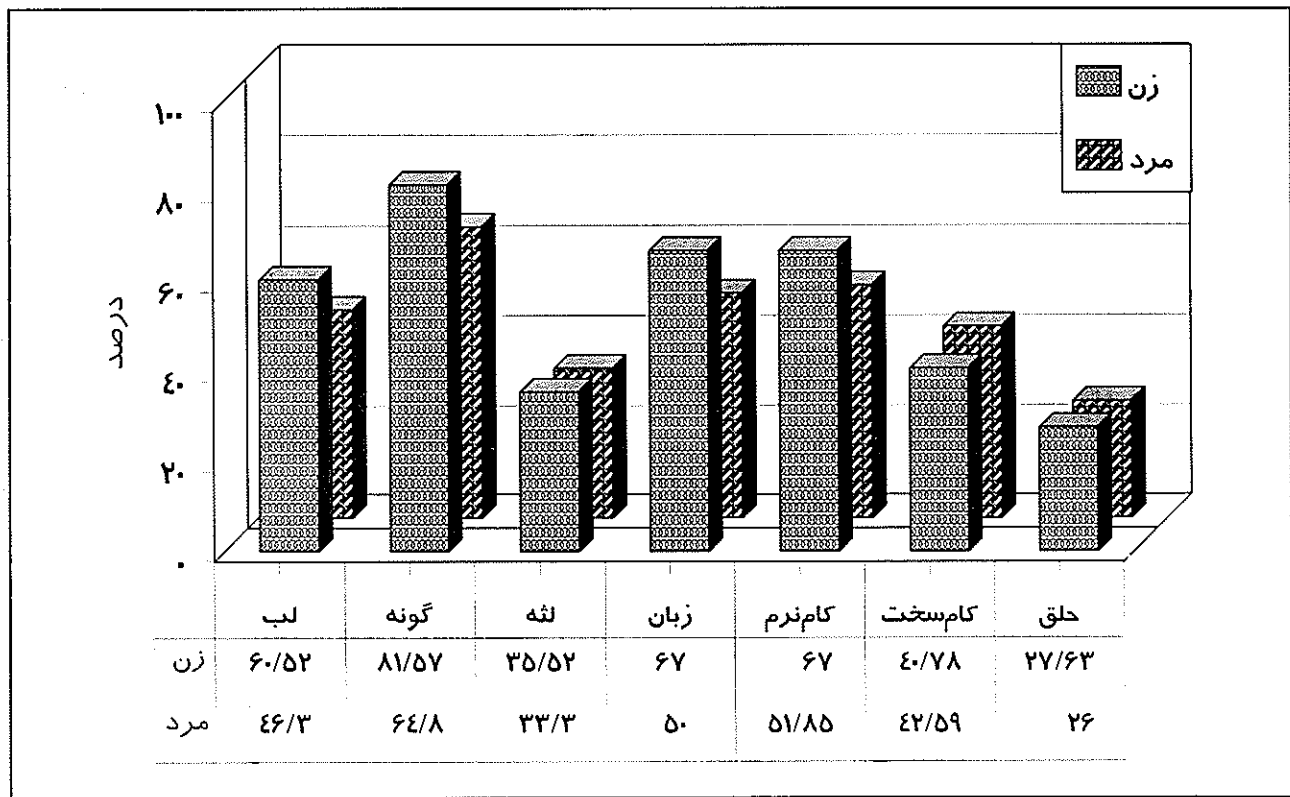
جدول شماره ۱ - شیوع مکان درگیری در مبتلایان به پمفیگوس در بیمارستان رازی

| ردیف | جنس                         | تعداد و درصد |      | مکان درگیری |      | درصد کل |
|------|-----------------------------|--------------|------|-------------|------|---------|
|      |                             | تعداد        | درصد | تعداد       | درصد |         |
| ۱    | مخاط دهان (به تنهایی)       | ۱۶           | ۱۲/۵ | ۶           | ۴/۵  | ۱۷      |
| ۲    | مخاط غیردهانی (به تنهایی)   | -            | -    | -           | -    | -       |
| ۳    | پوست (به تنهایی)            | ۶            | ۴/۵  | ۱۲          | ۹    | ۱۴      |
| ۴    | هر دو مخاط دهانی و غیردهانی | ۶            | ۴/۵  | ۲           | ۱/۵  | ۶       |
| ۵    | مخاط دهان و پوست            | ۲۴           | ۱۸/۵ | ۲۴          | ۱۸/۵ | ۳۷      |
| ۶    | مخاط غیردهانی و پوست        | -            | -    | ۱           | ۱    | ۱       |
| ۷    | هر دو مخاط و پوست           | ۲۴           | ۱۸/۵ | ۹           | ۷    | ۲۵      |
|      | جمع کل                      | ۷۶           | ۵۸/۵ | ۵۴          | ۴۱/۵ | ۱۳۰     |

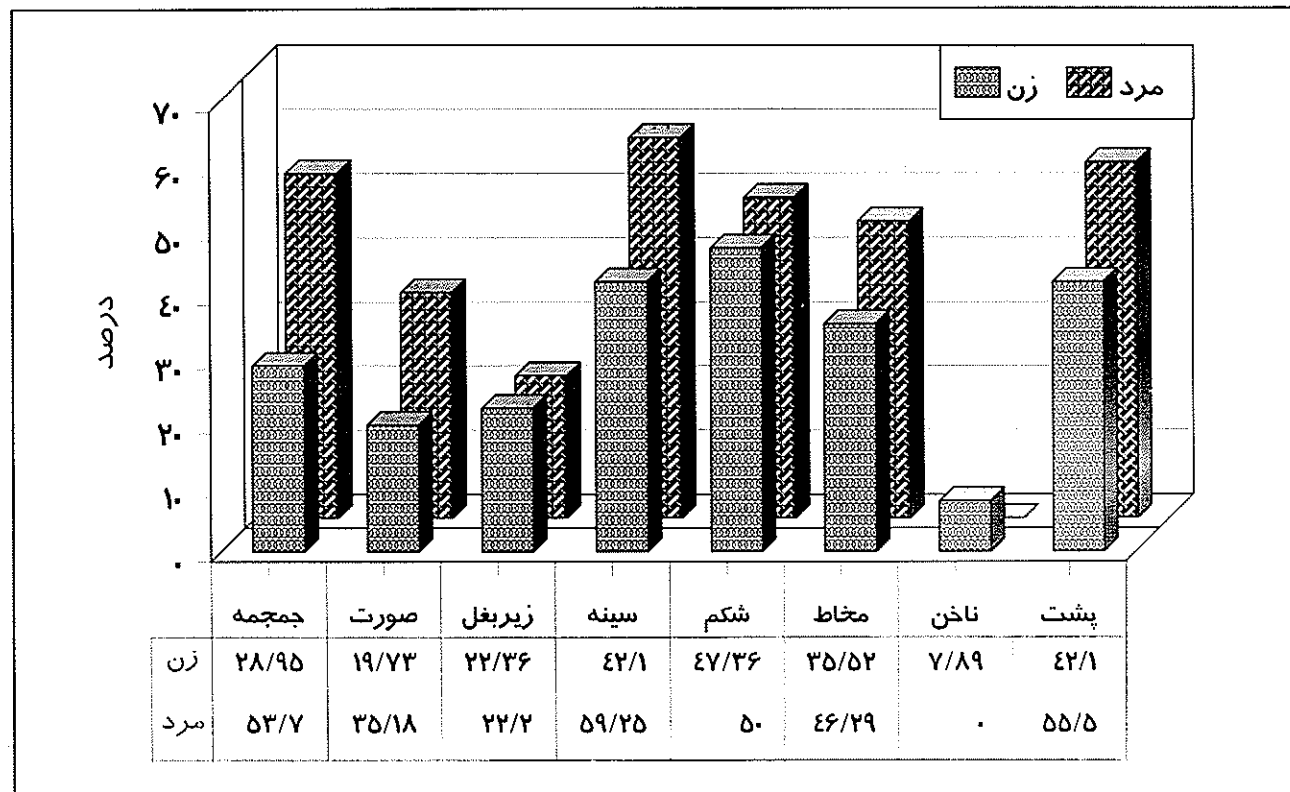
پشت ۷/۸ درصد و در مردان در سینه ۱۴/۸ درصد بوده است (تصویرهای شماره ۱ و ۲).

۴- از نظر محل شروع بیماری

دهان، اولین محل درگیری در ۷۱ درصد از زنان و ۵۵/۵ درصد از مردان بود؛ پس از دهان محل درگیری در زنان در



تصویر شماره ۱- توزیع مبتلایان به پمفیگوس بر حسب نوع محل درگیری به تفکیک جنس در بیمارستان رازی (درگیری مخاطی، دهانی)



تصویر شماره ۲- توزیع مبتلایان به پمفیگوس بر حسب نوع محل درگیری به تفکیک جنس در بیمارستان رازی (درگیری پوستی)

**بحث و نتیجه‌گیری**

۱- با توجه به آمار به دست آمده در بیمارستان رازی درصد بیماران مرد ۴۱/۵ و درصد بیماران زن ۵۸/۵ بود و در بخش آسیب‌شناسی فک و دهان دانشکده دندانپزشکی درصد مبتلایان مرد ۴۰/۵ و درصد مبتلایان زن ۵۹/۵ بود. در صورتی که در مراجع درماتولوژی در مجموع اختلاف چندانی از نظر میزان شیوع بیماری در دو جنس قائل نیستند (۴).

۲- آمارهای به دست آمده از این تحقیق، (در مقایسه با آمارهای جهانی) شیوع بیشتری از این بیماری را در زنان نسبت به مردان نشان داد؛ همچنین در بیماران ایرانی پایین‌تر بودن سن شیوع بیماری (بخصوص در زنان) دیده شد (۴).

۳- نسبت جنس در این بیماری در هر دو مکان مطالعه، (نسبت زن به مرد)  $\frac{1}{4}$  بود؛ در حالی که در منابع درماتولوژی این نسبت مساوی است (۴).

۴- نوع درمان ارائه شده در بیماران مورد مطالعه با منابع و آمار خارجی مشابهت دارد (۶).

۵- با توجه به نتیجه این تحقیق، چنین به نظر می‌رسد که ناحیه باکال مخاط دهان بیشتر از کام نرم (چه در مردان و چه در زنان) مبتلا به این بیماری می‌شود؛ در صورتی که در آمارهای خارجی بیشترین محل ابتلا کام نرم و بعد از آن مخاط گونه بوده است (۷).

**۵- ترتیب درگیری بیماری در دهان**

ترتیب درگیری این بیماری در دهان بین در مردان و زنان مشابه هم بود و بر حسب شیوع عبارت بود از مخاط گونه، کام نرم، زبان، لب، کام سخت و لثه؛ از لحاظ درگیری مخاط غیر دهانی در زنان بعد از واژن (۲۱ درصد)، مخاط بینی (۱۷ درصد) و در مردان مخاط بینی (۱۴/۸ درصد) بیشترین تعداد را شامل می‌شد.

**۶- عود بیماری**

در بیمارستان رازی از میان ۱۳۰ بیمار ۴۴ نفر زن و ۱۹ نفر مرد دچار عود این بیماری شدند که بترتیب ۵۵/۲ درصد زنان و ۳۵ درصد مردان را شامل می‌شد که به دلایل مختلف از جمله قطع دارو بدون دستور پزشک معالج، اضطراب‌های شغلی و روحی و ... بود.

از ۴۴ مورد عود بیماری در زنان ۲۱ مورد (۵۰ درصد) مخاطی و ۱۰ مورد (۲۳/۸ درصد) پوستی و ۱۱ مورد (۲۶/۲ درصد) پوستی-مخاطی بود. از ۱۹ مورد عود در مردان ۴ مورد مخاطی، ۸ مورد پوستی و ۷ مورد پوستی-مخاطی بود.

**۷- دارو درمانی**

طبق آمار به دست آمده، داروی انتخابی ۸۱/۵ درصد بیماران در بیمارستان رازی، ترکیب دو داروی ای‌موران و کورتون بود و در صورت وجود مقاومت نسبت به این داروها، از داروهای دیگری نظیر اندوکسان، طلا، داپسون و پلاسما فرز استفاده شده بود.

**منابع:**

- 1- Fitz T, Patrick B. Dermatology in General Medicine. 4th ed. vol: 1, 1993.
- 2- Wood NK, Goaz PW. Deferential Diagnosis of Oral and Maxillofacial Lesions. 5th ed. St Louis: Mosby; 1997.
- 3- Lever DE. Lever's Histopathology of the Skin. 8th ed. Philadelphia: Lippincott; 1997. Capt 9.
- 4- Demis DJ. Clinical Dermatology. 8th ed. 1990.
- 5- Eversol LR. Immunopathology of oral mucosal ulcerative, desquamative and bullous diseases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1994; 77(6): 557-71.
- 6- Sander G K. The steroid sparing effect of longterm. Plasmapheresis in Pemphigus. Acta Derm Venereol 1995; 75: 150-152.
- 7- Lamey PJ, Ress TD, Wright JM, Simpson NB. Oral peresentation of Pemphigus vulgaris and its response to systemic steriod therapy. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol 1992; 74 (1): 54-57.