

بیماری پمفیگوس در خوزستان: مطالعه ۱۱۱ مورد

دکتر رضا یعقوبی

استادیار گروه پوست، دانشگاه علوم پزشکی اهواز

درصد) و ۴۹ نفر مرد (۴۴/۱۴ درصد) بودند. میانگین سن شروع تمام انواع در هر دو جنس ۴۲/۵ سال بود. مدت زمان سیر بیماری قبل از بستری در بیماران پمفیگوس و لگاریس و فولیاسه به ترتیب به طور متوسط حدود ۴ ماه و ۹ ماه بود. شروع ضایعات در پمفیگوس و لگاریس در ۵۴/۶۵ درصد از سطوح مخاطی (عمدتاً دهان) و در ۴۵/۳۵ درصد از پوست بود. در کلیه موارد پمفیگوس فولیاسه شروع ضایعات از پوست بود. میزان مرگ و میر در این مطالعه ۶/۳۰ درصد بود که در بیماران فولیاسه بیشتر از لگاریس بود.

نتیجه‌گیری: این مطالعه نشان داد که در مقایسه با برخی از نقاط دنیا شروع پمفیگوس در استان خوزستان نسبتاً بالاست و پمفیگوس و لگاریس شایع‌ترین نوع بوده و فرم پمفیگوس فولیاسه با مرگ و میر بیشتری همراه بوده است.

واژه‌های کلیدی: پمفیگوس، خوزستان، همه‌گیر شناسی

مقدمه: پمفیگوس یک بیماری با منشأ خود اینمنی بوده که با پیدایش شکاف داخل اپیدرم مشخص می‌شود.

هدف: هدف از این مطالعه بررسی مشخصات بالینی و همه‌گیر شناختی پمفیگوس در استان خوزستان در جنوب غربی ایران بوده است.

بیماران و روش‌ها: تمامی موارد پمفیگوس که طی نیمه دوم سال ۱۳۶۹ لغایت نیمه اول سال ۱۳۷۸ در بخش پوست بیمارستان سینای دانشگاه علوم پزشکی اهواز بستری شدند، مطالعه شدند. مبنای تشخیص علائم بالینی و یافته‌های آسیب‌شناسی بود.

یافته‌ها: طی این بررسی ۱۱۱ بیمار مبتلا به پمفیگوس، نمایانگر ۴/۷ درصد از ۲۳۵۸ نفر بیمار بستری شده در بخش پوست در طی این مدت بودند. شایع‌ترین فرم نمایش پمفیگوس به شکل پمفیگوس و لگاریس (۸۱/۹۸ درصد) و متعاقب آن پمفیگوس فولیاسه (۱۸/۰۲ درصد) بود. در مجموع از کل انواع پمفیگوس ۶۲ نفر زن (۵۵/۸۶)

پمفیگوس در امریکای شمالی و اروپا یک بیماری نادر می‌باشد و میزان بروز آن ۱-۴ مورد به ازاء هر یک میلیون نفر در سال است. در این نقاط اکثر موارد از نوع پمفیگوس و لگاریس بوده و در بالغین میانسال و بطور مساوی در هر دو جنس دیده می‌شود. پمفیگوس فولیاسه برزیلی (Fogo selvagem) در برخی از نواحی روسیایی برزیل بومی می‌باشد و میزان بروز سالیانه آن تا ۵۰ مورد به ازاء هر یک میلیون نفر است. این نوع از پمفیگوس اساساً بچه‌ها، نوجوانان و بالغین جوان و نیز هر دو جنس را بطور

مقدمه

پمفیگوس یک بیماری با منشأ خود اینمنی بوده که با پیدایش تاول‌های داخل اپیدرم مشخص می‌شود. تصور می‌شود این بیماری دارای انتشار جهانی باشد. این بیماری به مقیاس وسیعی در کشورهای پیشرفت (امریکای شمالی و اروپا) و برزیل مطالعه شده است. در این نواحی، پمفیگوس از نظر همه‌گیر شناختی و بالینی دارای دو الگوی بسیار متفاوت می‌باشد (۱). ولی در سایر نقاط دنیا، به ویژه در افریقا و آسیا، اطلاعات کمتری در خصوص پمفیگوس وجود دارد و مقالات منتشر شده از جنبه‌های همه‌گیر شناختی بسیار نادر می‌باشد (۲ و ۱).

یکسان مبتلا می سازد (۳).

در فاصله زمانی یاد شده تعداد ۲۵۵۲ بیمار در بخش پوست بستری شدند که با حذف ۱۹۴ مورد بستری تکراری تعداد ۲۳۵۸ بیمار حاصل شد که فقط برای ۱ بار در این مرکز بستری شدند. ازین کل بیماران، ۱۰۵ مورد بیماری پمفيگوس تشخيص داده شد که ۴۴ نفر از آنها برای بار دوم و یا بیشتر بستری شده بودند که با حذف موارد تکراری تعداد ۱۱۱ نفر بیمار به دست آمد.

صرف نظر از موارد تکراری، مبتلایان به پمفيگوس ۴/۷ درصد از کل بیماران بستری در این مرکز را تشکیل دادند. از تعداد ۱۱۱ بیمار پمفيگوس ۹۱ نفر (٪۸۱/۹۸) به مبتلا به پمفيگوس ولگاریس و ۲۰ نفر (٪۱۸/۰۲) به پمفيگوس فولیاسه دچار بودند.

توزیع سنی زمان شروع و جنس مبتلایان به انواع پمفيگوس به تفکیک در جدول شماره ۱ نشان داده شده است.

بیشترین فراوانی سنی پمفيگوس در کل، در دهه سوم تا چهارم عمر بود و حداقل فراوانی سنی در مورد پمفيگوس ولگاریس دهه سوم عمر (٪۲۸/۵۷ نفر، ۲۶ نفر) و در خصوص پمفيگوس فولیاسه نیز دهه سوم عمر (٪۸ نفر، ۶ نفر) بوده است. میانگین سن شروع بیماری در مبتلایان به پمفيگوس ولگاریس ۴۲/۱۸ سال و در پمفيگوس فولیاسه ۳۹/۵ سال بود. در کل میانگین سن شروع تمام انواع در هر دو جنس ۴۲/۵ سال بود.

جدول شماره ۲ محل سکونت بیماران مبتلا به پمفيگوس را نشان می دهد.

مدت زمان سیر بیماری قبل از بستری در بیماران مبتلا به پمفيگوس ولگاریس به طور متوسط حدود ۴ ماه (محدوده ۱ هفته تا یک سال) و در پمفيگوس فولیاسه به طور متوسط ۹ ماه (محدود ۱ ماه تا ۲ سال) بود. محل شروع ضایعات در بیماران مبتلا به پمفيگوس ولگاریس در جدول شماره ۳ نشان داده شده است.

در بین ۹۱ بیمار مبتلا به پمفيگوس ولگاریس در ۷۸ نفر (٪۸۵/۷۱) درگیری پوستی و مخاطی و در ۸ نفر (٪۸/۷۹) منحصرآگرفتاری مخاطی وجود داشته و در ۵ بیمار (٪۵/۴۹) ضایعات فقط محدود به پوست و بدون

هدف از این مطالعه بررسی خصوصیات همه گیرشناختی و بالینی پمفيگوس در جنوب غربی ایران در استان خوزستان بوده و طی آن کلیه موارد پمفيگوس بستری شده در بیمارستان سینای اهواز از نیمه دوم سال ۱۳۶۹ لغایت نیمه اول سال ۱۳۷۸ مورد بررسی قرار گرفتند.

بیماران و روش کار

این مطالعه در بخش پوست بیمارستان سینای اهواز که یکی از بیمارستانهای وابسته به دانشگاه علوم پزشکی اهواز و تنها مرکز فعلی پوست استان خوزستان می باشد، انجام گرفت. بیماران با مشکلات پوستی که نیاز به بستری شدن دارند از کل استان و برخی از استانهای همچو راه به این بخش ارجاع می شوند. لذا مطالعه بیماران بستری در این بخش تا حدودی نشانگر وضعیت بیماری پوستی در کل استان بوده و این موضوع به ویژه در مورد بیماریهای صدق می کند که بیماران آن عمدتاً نیاز به بستری دارند.

تمامی بیماران پمفيگوس از نیمه دوم سال ۱۳۶۹ لغایت نیمه اول سال ۱۳۷۸ یعنی در یک فاصله زمانی ۹ ساله تحت مطالعه قرار گرفتند. با کمک دفاتر ثبت بیماران بستری، پرونده های مبتلایان به بیماری پمفيگوس از بایگانی بیمارستان تهیه و مورد مطالعه قرار گرفتند. اطلاعات موجود در پرونده ها بر روی فرم های از پیش آماده شده که دارای سؤالاتی مشتمل بر سن، جنس، محل، سکونت، مدت زمان بیماری قبل از بستری شدن، محل شروع بیماری، درگیری مخاطی، پوستی، سابقه مصرف دارو، بیماری همراه، بد خیمی، حاملگی، دفعات بستری و علت مرگ بود، ثبت گردید. معیار ما در این مطالعه برای انتخاب بیماران علاوه بر تشخیص بالینی، تأیید گزارش آسیب شناسی و تأثید آزمایشات ایمونولوژیک (که در تعدادی از بیماران وجود داشت) بود. افتراق بین موارد پمفيگوس ولگاریس (و واریانت ورثان آن) از پمفيگوس فولیاسه (و واریانت اریتماتو آن) بر یافته های بالینی و محل شکاف داخل اپiderمی یافته های آسیب شناسی استوار بود.

(۲۰/۶٪) فوت نمودند. ۴ بیمار مبتلا به پمفیگوس ولگاریس (۳۹/۴٪) فوت شدند که دو مورد به علت سپتی سمی، یک مورد به علت ضایعات متعدد متاستاتیک ریه و با احتمال قوی با منشاء ریه و مورد چهارم به علت ایست قلبی فوت کردند. ۳ بیمار مبتلا به پمفیگوس فولیاسه (۱۵٪ موارد) فوت شدند که یک بیمار با احتمال ترومبوآمبولی ریه به دنبال ترمبوز وریدهای عمقی پا، بیمار دوم به علت سپتی سمی و بیمار سوم متعاقب Oat cell Carcinoma ریه فوت شدند.

بحث

دو فرم تشریحی - بالینی پمفیگوس شامل پمفیگوس ولگاریس و واریانت وژتاتیو نادر آن، پمفیگوس وژتان و پمفیگوس فولیاسه و واریانت اریتماتوی آن، براساس محل تاول در بالای لایه بازآل در فرم ولگاریس و در قسمت‌های سطحی اپیدرم در فرم فولیاسه تشخیص داده شدند. مطالعات مولکولی آنتی زنهای پمفیگوس (ایمونوبلاتینگ و ایمونویرسی پیتاپسیون) تمیز دو فرم اصلی پمفیگوس را براساس وجود آنتی زنهای مختلف، تأیید می‌نماید (۳).

در این مطالعه ۱۱۱ بیمار مبتلا به پمفیگوس نمایانگر ۷/۴٪ از کل ۲۳۵۸ بیمار بستری در طی دوره نزدیک به ۹ سال می‌باشند و در بین آنها ۹۱ بیمار (۸۱/۹۸٪) پمفیگوس ولگاریس و ۲۰ بیمار (۱۸/۰٪) پمفیگوس فولیاسه داشتند. به طوری که فراوانی پمفیگوس ولگاریس نسبت به پمفیگوس فولیاسه به طور مشخصی بیشتر می‌باشد (۴/۵ برابر). اگر چه شیوع واقعی و بروز پمفیگوس ولگاریس در مقایسه با پمفیگوس فولیاسه به میزان زیادی بستگی به جمعیت مورد مطالعه دارد ولی یافته اخیر این مطالعه مطابق با اغلب مطالعات انجام شده است. پمفیگوس ولگاریس حدود ۷۰٪ موارد پمفیگوس را تشکیل می‌دهد و در کشورهای شرقی نظری هند، مالزی و چین ممکن است شایع ترین بیماری تاولی با منشاً خودایمنی باشد (۴). اگر چه در کشورهای غربی پمفیگوس بیماری شایع نیست ولی بیش از ۸۰٪ موارد پمفیگوس اروپا و امریکای شمالی را پمفیگوس ولگاریس تشکیل می‌دهد (۳). البته از آنجا که این مطالعه تنها بر روی بیماران بستری صورت

درگیری مخاطی بود. از بین ۲۰ بیمار مبتلا به پمفیگوس فولیاسه، تماماً (۱۰٪) درگیری پوستی داشتند ولی فقط در ۲ مورد (۱٪) گرفتاری مخاطی نیز در سیر بیماری آنها دیده شد که به صورت اروزیون‌های خفیف دهان بود. بیماری که منحصرآ درگیری مخاطی داشته باشد مشاهده نشد. در دو بیمار فرم اریترودرمیک بیماری پمفیگوس دیده شد. یک بیمار مبتلا به پمفیگوس فولیاسه بود و بیمار دوم در جریان ابتلا به پمفیگوس ولگاریس، به فرم اریترودرمیک تبدیل شده بود. در این مطالعه دو مورد بدخیمی نیز دیده شد. یک بیمار مبتلا به پمفیگوس فولیاسه بوده و در اثر Oat cell carcinoma ریه درگذشت. دومین بیمار دچار پمفیگوس ولگاریس بوده که با ضایعات متعدد متاستاتیک ریه و با ظن منشاء ریوی فوت کرد. در هیچ کدام از بیماران مبتلا به پمفیگوس در مطالعه حاضر ساقه مصرف داروئی که بتوان آنرا علت پمفیگوس دانست، یافت نشد.

در بین ۱۱۱ بیمار مبتلا به انواع پمفیگوس سابقه آرتریت روماتوئید (یک مورد)، اسکلروز مولتیپل (یک مورد)، ویتلیگو (یک مورد)، دیابت قندی غیر وابسته به انسولین (۸ مورد)، ضایعات عروقی مغزی (یک مورد)، فشارخون بالا (۲ مورد)، گلوكوم و کاتاراکت هر کدام (یک مورد) وجود داشت که در تمام موارد بروز این بیماریها قبل از ظاهر شدن ضایعات بالینی پمفیگوس بوده است.

در بین بیماران مبتلا به پمفیگوس ولگاریس ۶ مورد همراهی با حاملگی دیده شد. در ۴ مورد شروع ضایعات در طی حاملگی (در ماههای چهارم، پنجم، ششم و هشتم) بود. در یک مورد ضایعات موجود از قبل با شروع حاملگی تشدید یافته و در بیمار دیگری که قبل از حاملگی مبتلا به پمفیگوس ولگاریس بوده است با شروع بارداری تغییری در سیر بیماری وی ایجاد نشده بود. در یک بیمار مبتلا به پمفیگوس فولیاسه ضایعات همزمان با شروع حاملگی آغاز و بسیار شدید و به صورت اریترودرمی ظاهر شده بود. در تمامی این بیماران، نوزادان به دنیا آمده سالم بوده و هیچ گونه ضایعه پوستی نداشته ولی بررسی ایمونولوژیک روی آنها انجام نشده بود.

از بین ۱۱۱ بیمار پمفیگوسی بستری، ۷ مورد

گردند. با توجه به نحوه تظاهرات و شدت بیماری، این تفاوت نمی‌تواند فقط براساس توجه بیشتر زنان نسبت به سلامتی خود (که در برخی از بیماری‌های دیگر به عنوان علت تفاوت شیوع جنسی مطرح شده است) توجیه گردد. علت دقیق این اختلاف مشخص نبوده و نیاز به بررسی بیشتر دارد.

پمفیگوس ولگاریس یک بیماری اتوایمیون می‌باشد که به نظر می‌رسد عوامل محیطی هم در پاتوژن‌ز و هم در فعالیت بیماری دارای نقشی می‌باشند^(۹). درصد قابل ملاحظه بیماران (۲۳/۳۴٪) از شهرستان اهواز (اهواز و حومه) احتمالاً با توجه به نسبت جمعیت این ناحیه به کل استان قابل توجیه می‌باشد. آنچه که جالب توجه است شایع‌تر بودن بیماری در مناطق شمالی و شرقی استان (مجموعاً ۹۶/۳۶٪) نسبت به مناطق جنوبی و غربی استان (۴۲/۱۴٪) بوده که فقط براساس اختلاف تعداد جمعیت این نواحی توجیه پذیر نیست (جدول شماره ۲). شباهت قابل توجه جغرافیائی، قومیتی و تا حدودی اجتماعی بین مناطق شمالی و شرقی استان از طرفی و بین مناطق جنوبی و غربی استان از طرف دیگر وجود دارد. در حالی که این عوامل در بین دو ناحیه فوق متفاوت هستند، لذا ممکن است شایع‌تر بودن پمفیگوس در برخی مناطق تحت تأثیر این عوامل باشد. تأیید این موضوع محتاج به مطالعه بیشتر می‌باشد.

مدت زمان سیر بیماری قبل از بستری در بیماران پمفیگوس ولگاریس به‌طور متوسط حدود ۴ ماه (محدوده یک هفته تا یک‌سال) و در پمفیگوس فولیاسه به‌طور متوسط ۹ ماه (محدوده ۱ ماه تا ۲ سال) بود. مدت زمان کمتر در پمفیگوس ولگاریس احتمالاً براساس شدت بیماری قابل توجیه می‌باشد. مدت زمان بیماری قبل از بستری نه تنها تحت تأثیر شدت بیماری و توجه بیماران به سلامتی خود بوده بلکه عوامل دیگری همچون تشخیص درست و زودرس نیز در آن دخالت دارند. تعداد زیادی از بیماران تحت مطالعه قبل از بستری با تشخیص بیماری‌های دیگر تحت درمانهای نامناسب قرار گرفته که سودی به همراه نداشته است. لذا تشخیص صحیح این بیماری مهم و در نتیجه تشخیص و درمان سریع‌تر آن کمک قابل توجهی

گرفته و مواردی از پمفیگوس فولیاسه به علت خفیف بودن شدت و وسعت ضایعات نیازی به بستری شدن پیدا نمی‌کنند، این نسبت ممکن است معکس‌کننده نسبت واقعی بین انواع ولگاریس و فولیاسه نباشد.

میانگین سن شروع پمفیگوس در مقالات غربی، دهه‌های پنجم و ششم زندگی و در محدوده سنی ۵۰-۶۰ سالگی است. در مطالعه حاضر، بیشترین فراوانی پمفیگوس در دهه‌های سوم تا چهارم عمر دیده شد. متوسط سن شروع بیماری در هر دو نوع ولگاریس و فولیاسه و در هر دو جنس ۴۲/۵ سالگی است که پائین‌تر از سن متوسط مطرح شده در سایر مطالعات است. در این مطالعه پمفیگوس در نزدیک به $\frac{1}{3}$ بیماران در دهه سوم شروع شده و به نظر می‌رسد که در منطقه تحت مطالعه نسبت به اروپا و امریکای شمالی بیماری باعث درگیری افراد جوانتر می‌شود. مطالعه Hafeez از کراچی پاکستان در سال ۱۹۹۸^(۵) نشان می‌دهد که ۱۰۸ بیمار از ۴۱ سال مبتلا به پمفیگوس تحت مطالعه وی سنی کمتر از ۳۳/۸ داشته و به هنگام شروع بیماری میانگین سنی آنها ۳۳/۸ سال بوده است. در دو مطالعه دیگر صورت گرفته در کشور ما بر روی بیماران مراجعه کننده به بیمارستان‌های رازی و لقمان تهران هم نتایج مشابهی به دست آمده است.^(۷,۶) اگر چه تشابهی بین مطالعه حاضر با بررسی حافظ وجود دارد ولی تأیید این یافته‌ها نیازمند بررسی بیشتر و به ویژه مقایسه آن با گزارش سایر همکاران از مناطق مختلف کشور می‌باشد.

از ۹۱ بیمار مبتلا به پمفیگوس ولگاریس ۵۳ نفر زن و ۳۸ نفر مرد (۲۴/۵۸٪ در مقابل ۴۱/۷۶٪) و از ۲۰ بیمار پمفیگوس فولیاسه ۹ نفر زن و ۱۱ نفر مرد (۴۵٪ در مقابل ۵۵/۸۶٪ در مقابل ۱۴/۴۴٪) بودند. لذا در این مطالعه فراوانی پمفیگوس در بین زنان تا حدی بیشتر از مردان (۱/۲۶ برابر) بوده که این تفاوت به خصوص در مبتلایان به پمفیگوس ولگاریس (۱/۳۹ برابر) به چشم می‌خورد. Haouet و همکارانش از تازانیا در سال ۱۹۹۶^(۸) و Mahe^(۹) و همکارانش از کشور مالی در سال ۱۹۹۶^(۱) شیوع بیماری در زنان را هر کدام ۸۰٪ ذکر

جفت ممکن است خصوصیات بالینی، آسیب‌شناسی وایموتوپاتولوژیکی پمفیگوس ولگاریس را نشان دهند. درجه ابتلاء متفاوت بوده و با طیفی از عدم درگیری تا ابتلاء شدید که منجر به تولد نوزاد مرد (Stillbirth) می‌شود می‌تواند همراه باشد. اگر چه علیرغم عبور آنتی‌بادی‌های پمفیگوس فولیاسه از سد جفت قبل از هرگز نوزاد مبتلا از نظر بالینی گزارش نشده بود ولی اخیراً یک مورد از پمفیگوس نوزادی از نوع فولیاسه گزارش شده است (۱۳).

میزان مرگ و میر در بین ۱۱۱ مورد پمفیگوس بستری و تحت مطالعه ۳۰٪ بود که ۳ مورد به علت سپتی سمی، ۲ مورد به علت سرطان ریه، ۱ مورد به علت ایست قلبی و ۱ مورد به دنبال احتمال ترومبوآمبولی ریه متعاقب ترومبوز وریدی‌های عمقی پا فوت کردند. Haouet و همکارانش (۸) در یک مطالعه بر روی ۷۰ مورد پمفیگوس، میزان مرگ و میر را ۱۴٪ گزارش کردند. Kanwar و همکارانش (۱۴) در مطالعه‌ای بر روی ۱۰ بیمار فوت شده از پمفیگوس با ابتلاء پوستی به میزان ۳۰-۸۰ درصد، نشان دادند که سپتی سمی ناشی از استافیلوکوک اورتُوس فوت کردند. قبل از درمان با کورتیکواستروئیدها قریب ۷۵٪ مبتلایان به پمفیگوس طی یکسال فوت می‌شوند. علیرغم کاهش میزان مرگ و میر در دهه‌های پیش، متاسفانه کاهش واضحی در میزان مرگ و میر در دهه اخیر دیده نشده است (بین ۱۰٪ - ۰٪ و میانگین ۲٪/۶). در اکثر موارد مرگ و میر در چند ماه پس از شروع درمان اتفاق می‌افتد. علت مرگ و میر اکثر بیماران شدت و وسعت زیاد بیماری، عفونت ثانویه، استفاده از دوز بالای پردنیزولون جهت ایجاد رمیسیون وجود سایر بیماری‌های همراه می‌باشد. در بیمارانی که مقدار کل ۵ گرم و یا بیشتر پردنیزولون جهت ایجاد رمیسیون در مرحله حاد احتیاج دارند، میزان مرگ و میر بالاست (۱۵). اگر چه در کل بیماران پمفیگوس فولیاسه پیش آگهی بهتری نسبت به مبتلایان پمفیگوس ولگاریس دارند و میزان عوارض و مرگ و میر در آنها کمتر است، ولی مطالعه حاضر نشان می‌دهد که فرم پمفیگوس فولیاسه می‌تواند شکل مرگبار (۱۵٪ مرگ و میر در پمفیگوس فولیاسه در مقابل ۴٪ در پمفیگوس ولگاریس) و خطرناک پمفیگوس باشد.

به بهتر شدن پیش آگهی بیماران می‌نماید.

از بین ۹۱ بیمار پمفیگوس ولگاریس (صرف نظر از ۵ بیماری که در آنها نحوه آغاز بیماری دقیقاً ذکر نشده بود) محل شروع ضایعات در ۵۴/۶۵٪ از سطوح مخاطی و عمدتاً دهان و در ۳۵/۴٪ از پوست بود (جدول شماره ۳). این مشاهده مطابق با سایر مطالعاتی است که در آنها شروع بیماری در ۷۵٪ - ۵۰٪ موارد با ضایعات دهانی می‌باشد (۱۰ و ۴). این امر نکته قابل تأملی است زیرا بروز ضایعات دهانی بدون ضایعات پوستی ممکن است منجر به تشخیص بالینی اشتباه گردد.

در دو مورد از بیماران پمفیگوس تحت این مطالعه بدخیمی وجود داشت. افزایش میزان بروز بدخیمی در مبتلایان به پمفیگوس مشاهده شده است. این نشیلانزی ممکن است تیموسی و یا غیرتیموسی باشد که تومورهای غیرتیموسی دو برابر نشیلانسم‌های تیموسی می‌باشد. نشیلانسم‌های تیموسی عمدتاً خوش خیم بوده، در حالی که نشیلانسم غیرتیموسی دیده شده در این بیماران عمدتاً بدخیم هستند. در بین نشیلانسم‌های غیرتیموسی، بدخیمی‌های لنفورتیکولر به خصوص سارکوم کاپوزی شایع‌ترین بوده، اما سایر بدخیمی‌ها از جمله کارسینوم ریه، پستان، پوست و مخاطها افزایش شیوع داشته‌اند (۱۲ و ۱۱). در هر دو دسته نشیلانسم تیموسی و غیرتیموسی میزان بروز در مردان بیشتر می‌باشد (۹). در این مطالعه تنها دو مورد بدخیمی، یک مورد کارسینوم متاستاتیک ریه با منشاً احتمالاً ریوی در پمفیگوس ولگاریس و یک مورد Oat cell Carcinoma ریه در پمفیگوس فولیاسه مشاهده شد.

در این مطالعه در بین بیماران مبتلا به پمفیگوس ولگاریس و فولیاسه به ترتیب ۶ مورد و یک مورد همراهی با حاملگی دیده شد. در تمامی این بیماران نوزادان به دنیا آمده سالم و قادر ضایعات پوستی بودند. طی یک مطالعه بر روی ۲۰ زن جوان مبتلا به پمفیگوس فولیاسه، ۷ مورد حاملگی در جریان سیر بیماری رخ داد. تمامی بیماران حامله فرزندان سالم و بدون ضایعات پوستی به دنیا آورده‌اند (۳). نوزادان متولد شده از مادران مبتلایه پمفیگوس ولگاریس به علت دریافت IgG مادری از راه

جدول شماره ۱ - توزیع سن شروع و جنس بیماران در انواع بیماری پمپیگوس

| کل انواع پمپیگوس | | | | پمپیگوس فولیاشه | | | | پمپیگوس ولگاریس | | | | سن شروع | |
|------------------|-------|-----|----|-----------------|-------|-----|----|-----------------|-------|-----|----|---------|-------|
| درصد | مجموع | مرد | زن | درصد | مجموع | مرد | زن | درصد | مجموع | مرد | زن | سال | |
| — | — | — | — | — | — | — | — | — | — | — | — | — | ۰-۹ |
| ۰/۹ | ۱ | ۱ | — | ۵ | ۱ | ۱ | — | — | — | — | — | — | ۱۰-۱۹ |
| ۳۰/۶۳ | ۲۴ | ۱۰ | ۱۹ | ۴۰ | ۸ | ۳ | ۵ | ۲۸/۵۷ | ۲۶ | ۱۲ | ۱۴ | ۲۰-۲۹ | |
| ۱۸/۰۱ | ۲۰ | ۱۱ | ۱۰ | ۲۰ | ۴ | ۳ | ۱ | ۱۷/۰۸ | ۱۶ | ۷ | ۹ | ۳۰-۳۹ | |
| ۱۰/۳۱ | ۱۷ | ۷ | ۱۰ | ۱۰ | ۲ | — | ۲ | ۱۶/۴۸ | ۱۰ | ۷ | ۸ | ۴۰-۴۹ | |
| ۱۶/۲۱ | ۱۸ | ۹ | ۹ | ۵ | ۱ | ۱ | — | ۱۸/۶۸ | ۱۷ | ۸ | ۹ | ۵۰-۵۹ | |
| ۱۳/۰۱ | ۱۰ | ۴ | ۱۱ | ۱۰ | ۲ | ۱ | ۱ | ۱۴/۲۸ | ۱۳ | ۳ | ۱۰ | ۶۰-۶۹ | |
| ۲/۷۰ | ۳ | ۱ | ۲ | — | — | — | — | ۳/۲۹ | ۳ | ۱ | ۲ | ۷۰-۷۹ | |
| ۲/۷۰ | ۳ | ۲ | ۱ | ۱۰ | ۲ | ۲ | — | ۱/۰۹ | ۱ | — | ۱ | ۸۰-۸۹ | |
| ۰/۱۰۰ | ۱۱۱ | ۴۹ | ۶۲ | ۱۸/۰۲ | ۲۰ | ۱۱ | ۹ | ۸۱/۹۸ | ۹۱ | ۳۸ | ۵۳ | جمع | |

** موردی وجود نداشت.

جدول شماره ۲ - محل سکونت بیماران مبتلا به پمپیگوس

| دو صندوق | تعداد | محل سکونت |
|----------|-------|--|
| ۰/۳۴/۲۳ | ۲۸ | شهرستان اهران |
| ۰/۲۰/۷۲ | ۲۲ | شهرستان‌های شمالی استان (درزیل، شوشتر، سعدآباد) |
| ۰/۱۶/۲۲ | ۱۸ | شهرستان‌های شرقی استان (روانسر، آبدان، بهبهان) |
| ۰/۸/۲۱ | ۸ | شهرستان‌های جنوبی استان (خرمشهر، آبادان، ماشین شهر) |
| ۰/۷/۲۱ | ۸ | شهرستان‌های غربی استان (دشت آزادگان) |
| ۰/۱۶/۴۱ | ۱۶ | خارج استان |
| ۰/۱۰۰ | ۱۱۱ | جمع |

جدول شماره ۳ - محل شروع ضایعات در پمفيگوس ولگاريس*

| درصد | تعداد | محل شروع |
|--------|-------|-----------|
| ٪۵۴/۶۵ | ۴۷ | سطح مخاطی |
| ٪۴۱/۸۶ | ۳۶ | دهان |
| ٪۲/۹۸ | ۲ | لبها |
| ٪۰/۰۰ | ۰ | زبان |
| ٪۰/۰۰ | ۰ | حنن |
| ٪۰/۰۰ | ۰ | ملحصه |
| ٪۴۵/۳۵ | ۳۹ | پوست |
| ٪۲۳/۲۶ | ۲۰ | سر و گردن |
| ٪۱۰/۱۱ | ۱۳ | نمه |
| ٪۰/۹۸ | ۰ | اندامها |
| ٪۱۰۰ | ۸۶ | جمع |

* در ۵ بیمار محل شروع بیماری نامعلوم بود.

منابع

- ۱ - Mahe A, Flageul B, Cisse I, et al. Pemphigus in Mali: a study of 30 cases. Br J Dermatol 1996; 134:114-9.
- ۲ - Adam BA. Bullous diseases in Malaysia: epidemiology and natural history. Int J Dermatol 1992; 31:42-5.
- ۳ - Morini JP, Jomaa B, Gorgi Y, et al. Pemphigus foliaceus in young women. Arch Dermatol 1993; 129:69-73.
- ۴ - Wojnarowska F, Eady RAJ, Burge S. Pemphigus. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, et al (eds). Rook/Wilkinson/ Ebling Textbook of Dermatology. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1998; 1849-64.
- ۵ - مؤید - محمد جعفر، طوسی - پرویز. بررسی بیماران مبتلا به پمفيگوس بستری در بیمارستان لقمان حکیم در ۱۲ سال گذشته. نقض ۱۳۷۳:۴۱:۹۶-۳۹.
- ۶ - ماندگار فرد - منیزه. ایدمیولوژی پمفيگوس در ایران.
- پایان نامه تخصصی بیماری های پوست. دانشگاه علوم پزشکی تهران، ۱۳۷۲.
- ۷ - Hafeez ZH. Pemphigus in Pakistan:a study of 108 cases. J Pak Med Assoc 1995; 48:9-10.
- ۸ - Haouet H, Ben-Hamida A, Haouet S, et al. Tunisian pemphigus: A propose of 70 cases. Ann Dermatol Venereol 1996; 123:9-11.
- ۹ - Kyriakis KP, Vareltzidis AG, Tosca AD. Environmental factors influencing the biologic behavior of patterns of pemphigus:epidemiologic approach. Int J Dermatol 1995; 34:181-5.
- ۱۰ - Robinso JC, Lozada-Nur F, Frieden I. Oral pemphigus vulgaris: a review of the literature and a report on the management of 12 cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol

- Endod 1997; 84:349-55.
- 11 - Younus J, Ahmed AR. The relationship of pemphigus to neoplasia. J Am Acad Dermatol 1990; 23:498-502.
- 12 - Liu A Y, Valenzuela R, Helm TN, et al. Indirect immunofluorescence on rat bladder transitional epithelium: A test with high specificity for paraneoplastic pemphigus. J Am Acad Dermatol 1993; 28:696-9.
- 13 - Walker DC, Kolar DA Hebert AR, et al. Neonatal pemphigus vulgaris. Arch Dermatol 1995; 131:1308-11.
- 14 - Kanwar AJ, Dhar S. Factors responsible for death in patients with pemphigus. J Dermatol 1994; 21:655-9.
- 15 - Bystryn JC, Steinman NM. The adjuvant therapy of pemphigus. Arch Dermatol 1996; 132:203-4.
- 16 - Mourelou O, Chaidemos GC, Koussidou TH, et al. The treatment of pemphigus vulgaris. Experience with 48 patients seen over an 11-year period. Br J Dermatol 1995; 133:83-7.