

## مجموعه مقالات پژوهشی سینار تازه های پرستاری و مامایی

### ۱۹، ۱۸ آذمه ۸۸ - دانشکده پرستاری و مامایی

دانشکده آزاد اسلامی واحد خوارسگان  
دانشکده پرستاری و مامایی

عنوان : گزارش یک مورد بیماری پمفیگوس ولگاریس

نویسنده : مینا نصراصفهانی ( دانشجوی پرستاری )

استاد راهنما : دکتر منوچهر مصری پور ( استاد بیوشیمی و عضو هیئت علمی دانشگاه آزاد اسلامی واحد خوارسگان )

چکیده : پمفیگوس و ولگاریس یک بیماری تاولی است که با پیدایش تاول بر روی اپیدرم پوست و مخاط خود را نمایان می سازد . این بیماری جزو بیماری های اتوایمون است که در اثر تولید آنتی بادی علیه اتصالات دسموزومهای بین کراتینوسیتی بوجود می اید که حاصل ان از بین رفتن کراتینوسیت ها و بروز تاول است. در مبتلایان به پمفیگوس آنتی بادی از نوع IgG بوده و به میزان کمتری IgA و IgM نیز وجود دارد که علیه انتی زنی در ناحیه بین اتصالات کراتینوسیتی تولید می شود که برای بررسی آن از ایمنوفلورسانس مستقیم و غیر مستقیم استفاده می کنند. مطالعات حکایت از ارتباط مستقیم ما بین عیار آنتی بادی و فعالیت بیماری دارد و چنانچه در مراحل بهبودی به طور ناگهانی تیتر آنتی بادی بالا رود باید قبل از پیدایش علائم در انتظار عود بیماری بود(۱) در این بررسی بیمار مبتلا به پمفیگوس ولگاریس ، پسری ۱۱ ساله بوده که برای اولین بار تاولی شفاف و آبکی بر روی پوست سرش ایجاد شده بود. تاول های وی به مرور زمان بیشتر شد. اندازه تاول ها بعضی به کوچکی یک نخدود و بعضی به بزرگی یک تخم مرغ بود که این تاول ها ضایعات وسیعی را روی پوست وی ایجاد کرده بود. این ضایعات بدون درمان بهبود نمی یابد(۱) و (۲) به طوریکه بیمار مبتلا در صورت عدم درمان حدود ۹۰ تا ۱۰۰ درصدشان در طی چند ماه تا ۲-۱ سال می میرد(۱) (۲) بیمار مورد نظر تا کنون از دارو از قبیل پزونیزومون آرایتوپرین و ... استفاده کرده که تا کنون بهبودی قابل توجهی حاصل نکرده است . که در انتهای راه های درمان مورد تحقیق قرار گرفته معرفی می گردد.

**کلید واژه ها:** پمفیگوس ولگاریس ، اتوایمون ، نیکولسکی ، کورتیکوستروئید ، دسموزوم

مقدمه: پمفیگوس و ولگاریس یک بیماری مزمن و شدید پوستی است که جز بیماری های اتوایمون شمار می اید. به طور عمده در سنین ۵۰-۶۰ سالگی دیده میشود هر دو جنس را به طور یکسان مبتلا می نماید در سنین کمتر از ۲۰ سال فوق العاده نادر است با این وجود چنانچه دیده شود امکان ان نزد زنها بیشتر است. مطالعات انجام شده نشان داده است که زمینه ژنتیکی در ایجاد این بیماری موثر است.(۱) مطالعات نشان داده است که زن حامله مبتلا به پمفیگوس می تواند اتوآنتی بادی را از راه جفت به فرزند انتقال دهد و در نوزاد علائمی مشابه پمفیگوس ظاهر گردد(۱) این بیماری شایعترین و شدیدترین نوع پمفیگوس بوده و از مشخصات آن پیدایش تاول بر روی اپیدرم پوست و مخاط می باشد. ضایعات به صورت تاول هایی سست ، شل، آبریان و زودگر است که بر روی پوست سالم ایجاد می شود تاولها معمولاً کمتر از ۲۴ ساعت باقی مانده و بعد از پاره شده، سطوح اروزیو و زخمی به جای می گذارند که به آسانی بهبود نمی یابند. از مشخصات مبتلایان این است که اگر به پوست مجاور تاول فشار وارد شود پوست برآمده و کنده می شود یعنی اپیدرم از درم جدا می شود و به آن علامت نیکولسکی (Nikolskys sign) گفته می شود(۳). تاول های زخمی شده مدت های طولانی باقی مانده و عفونت ثانویه بر آن سوار می شود. شایعترین عامل عفونی در این افراد استافیلوکوک طلایی است و شایعترین محل های عفونت پوست، خون و ریه هستند. در حدود نیمی از مواردهم شروع ضایعات از مخاط دهان می باشد. ضایعات مخاط دهان به صورت تاول شروع می شود، منتهایه به دلیل نبود طبقه شاخی در مخاط دهان، تاولها به سرعت پاره می شوند و ضایعات به صورت اولسراسیون و اروزیون های دردناک دیده خواهد شد. این ضایعات در برخورد اول شبیه به آفت یا پیوره است اما به درمان مقاوم می باشد. بیماری می تواند برای اولین بار در مخاط چشم، واژن یا رکتوم شروع شود. بعد از گذشت مدتی (۵-۶ ماه) ضایعات تیپیک پمفیگوس روی پوست سر و صورت، سینه و پشت و چین ها زیر بغل و کشاله ران) شروع می شود(در این نواحی کمپلکس های تونوفیلامان دسموزوم بیشتر است). به علت سست بودن تاولها، آنها سریعاً پاره شده و اروزیون هایی بر جای می گذارند که ممکن است دلمه بسته و از محیط گسترش یابند. در شروع ایجاد ضایعات، علائمی از قبیل سوزش یا خارش ممکن است دیده شود ولی بعد از پاره شدن تاولها، شکایت اصلی بیمار درد است. پمفیگوس و ولگاریس بیماری خطرناکی

## مجموعه معالات پوچمین سینار تازه های پرستاری و مامایی

### ۱۹، ۱۸ آذمه ۸۸- دانشکده پرستاری و مامایی

دانشکده آزاد اسلامی واحد خوار�ان  
دانشکده پرستاری و مامایی

است و بدون درمان حدود 90-100 درصد بیماران در عرض چند ماه تا 1-2 سال می میرند. عوامل ایجاد کننده مرگ و میر نزد بیماران زیاد و از میان آنها ضایعات پوستی، عفونت، سپتی سمی، اختلالات آب و الکترولیت، عوارض کورتیکواستروئیدها یا به طور کلی درمان می باشد اما بیش از همه عفونت دستگاه تنفسی و آمبولی ریه است که به زندگی بیماران خاتمه می دهد(4) بیمارانی که دارای ضایعات مخاطی پوستی می باشند از بیمارانی که تنها دچار ضایعات پوستی هستند سیر و خیم تر و پیش آگهی بدتری دارند. استفاده از کورتیکواستروئیدهای سیستمیک با تغییرات شگرف همراه بوده و دورنمای این بیماری خطرناک را به طور کلی عوض نموده است. بنابراین تشخیص به موقع و درمان مناسب و سریع کورتیکواستروئیدها موجب نجات بسیاری از بیماران می گردد(1 و 3)



شکل ۱ www.blister.org.3



شکل ۲ www.thachers.org.2



شکل ۳ www.course.jnu.edu.1

شرح حال بیماری مبتلا به پمفیگوس ولگاریس:

بیمار مورد نظر پسری 11 ساله است. سابقه‌ی وجود این بیماری در خانواده‌ی وجود ندارد. فرد سابقه حساسیت فصلی (بهار و تابستان) داشت اولین تاول روی بالای قسمت گیجگاهی سر مرز بین پوست صورت و مو ایجاد شده بود که فرد بعد از رفتن به حمام اولین تاولش می‌ترکد و اولین ضایعه روی پوست فرد ایجاد می‌شود. لازم به ذکر است که اولین تاول به گفته‌ی خود بیمار به اندازه‌ی یک نخود بزرگ بوده و ظاهری شفاف و روشن داشته است. فرد پس از دو روز به پزشک مراجعه می‌کند که یک شامپو و صابون برای وی تجویز می‌شود اما این روش موثر واقع نمی‌شود. بعد از 45 روز بیمار که با گسترش شدید ضایعات و تاول‌ها روی پوست صورت گردن قسمت فوقانی سینه و روی دست مواجه می‌شود به بیمارستان الزهرا مراجعه می‌کند و تحت درمان قرار می‌گیرد.

ضایعات موجود روی بدن بیمار بعضی به کوچکی یک عدس و بعضی به بزرگی یک تخمد مرغ بود رنگ این ضایعات در مرکز صورتی تیره تا قرمز بود و در انتهای آن بر اثر انتهاب قهوه‌ای بود. تاول‌های بیمار خارش نداشت ولی کمی سوزش داشت. بیمار وضعیت روحی مناسبی نداشت و به مدرسه هم نمی‌رفت.



شکل شماره ۴. چانه، گردن و قسمت فوقانی قفسه سینه بیمار مورد مطالعه

## مجموعه مقالات پژوهشی سینار تازه های پرستاری و مامایی

### ۱۹، ۱۸ آذار ۸۸ - دانشکده پرستاری و مامایی

دانشکده آزاد اسلامی واحد خوار�ان  
دانشکده پرستاری و مامایی

در طی ۹ روزی که فرد در بیمارستان بستری بود ۲ بار از صورت وی بیوپسی بعمل آمده بود.  
داروهای تجویز شده برای بیمار مورد مطالعه:

لوسیون بتامتاژون روغن بادام و لوسیون کلوتريمازو ۳۰ mg برای ناحیه سر، استفاده از محلول دهان شویه قبل و بعد از غذا برای جلوگیری از ایجاد تاول در دهان و درگیری مخاط دهان، پماد فلؤوسینیولون ۵۰ mg و گلسرین ۱۰ درصد اوسری تا ۲۰۰ mg برای بالا تنہ، پماد تراپامینیولون و پماد ناویروسین و کرم کلوتر بارول ۳۰ mg برای نواحی پایین بدن، حل کردن یک قاشق چای خوری پر منگنات داخل یک وان پر اب در حمام و قرار گرفتن بیمار در ان به مدت ۲۰ دقیقه، تمیز کردن ضایعات بوسیله ی یک محلول و گاز استریل قبل از استفاده ای پمادها و کرم ها، فرقن پردنیزولون ۵۰ mg، فرقن ازاتیوپرین ۵۰ mg، فرقن Ca-D (روزی ۲ عدد)، همچنین بیمار در طول درمان از کپسول گلوکزاسیلین استفاده می کرده که بیمار را در چار تنگی نفس شبانه کرده که اکسیژن تراپی برای فرد انجام شده بود.

توصیه های ارائه شده به بیمار :

۱. رژیم غذایی پر پروتئین با مایعات فراوان
۲. عدم استفاده از غذاهای آلرژیک و سرخ کردن و بودار
۳. محافظت شدن پوست در برابر نور افتاب (UVB) باعث تشدید ضایعات در پمفیگوس و لگاریس می شود و محافظت از سور آفتاب، باید بخشی از درمان این بیماران باشد.

#### نتیجه گیری :

با توجه به وضعیت بیمار و عدم حصول بهبودی در فرد می توان درمان های مورد مطالعه و تحقیق قرار گرفته ذیل را برای درمان بیمار مورد استفاده قرار داد:

پالس تراپی: در پالس تراپی همراه سیکلو فسفامید قبل از درمان بایدازمایشات لازم برای بیمار به عمل آید. ( عوارض پالس تراپی با استروئید، عبارتند از: آنافیلاکسی، هیپرتانسیون، احتباس مایعات، سکته قلبی، عوارض گوارشی، افسردگی، طپش قلب و تورم مفصلی. سیکلوسپورین: در مطالعه ای که اخیراً انجام شده است، در بیمارانیکه به کورتیکوستروئیدها و سایر ترکیبات ایمونوساپرسیو، مقاوم بوده اند، سیکلوسپورین باعث ایجاد رمیسیون طولانی مدت شده است.

استفاده از ترکیبات طلا (تریک داکل عضلانی Gold.sodium thiomalate در درمان پمفیگوس و لگاریس موفقیت آمیز بوده و مقدار لازم درمانی به میزانی است که در درمان آرتربیت روماتوتید مصرف می شود. در یک مطالعه بر روی ۱۸ بیمار ۱۳ نفر رو به بهبود گذاشتند، بطوری که ۸ نفر از آنها حتی به یک دوز نگهدارنده دارو نیز نیاز نداشته اند. اما مسموم است با طلا مشکل عمدی ای است که کاربرد آنرا محدود می سازد به هر حال در بیمارانی که کورتیکوستروئید و ایمونوساپرسیوها یا تحمل نمی شوند و یا پاسخ درمانی در بر نداشته است از ترکیبات طلا استفاده می نمایند) کلامبوسیل، داپسون و متوروسکات نیز به عنوان درمانهای همراه با کورتیکوستروئیدها. پلاسمافرز: کاهش آنتی بادیهای پمفیگوس در گردش خون توسط پلاسمافرز، درمان کمکی مناسبی در موارد مقاوم بیماری می باشد در صورتی که این روش به تنها یک کار می رود، مدت کوتاهی باعث بهبودی بالینی می شود، ولی با تحریک سلولهای B و تولید بیشتر انتی بادی، با قطع درمان، بیماری مجدد شد بنابراین باید پلاسمافرز را همراه با ترکیبات آکلیله کننده، به کاربرد. در این روش، بهبودی طولانی مدت، حاصل می شود.

گاما گلوبولین وریدی (IVIG)، در صورتیکه به تنها یک کار رود موثر نیست ولی به عنوان درمان کمکی، موثر می باشد. فوتوفرز (Photopheresis): در موارد مقاوم به درمان به کار می رود. مایکوفنولات مافتیل (Mycophenolate mafetil) با اسم تجاری Cellcept، به عنوان درمان کمکی همراه با کورتیکوستروئیدهای سیستمیک به کار رفته است و نتایج نسبتاً خوبی داشته است. ترانیلاست (Tranilast) که یک آنتی هیستامین می باشد همراه با پردنیزولون، در درمان پمفیگوس و لگاریس مفید بوده است.

## مجموعه مقالات پژوهیین سینار تازه های پرستاری و مامایی

### ۱۹، ۱۸ آذمه ۸۸ - دانشکده پرستاری و مامایی

دانشکده آزاد اسلامی واحد خوارزم  
دانشکده پرستاری و مامایی

تراسیکلین نیز به عنوان درمان کمکی در درمان پفمیگوس و لگاریس به کار رفته است.

لومیزول همراه با دوز پائین پردنیزولون، در مراحل ابتدائی ضایعات دهانی پفمیگوس و لگاریس، موثر گزارش شده است.(4)

تعویض پلاسمای (plasma exchange) (3)

هم چنین باید به نکات زیر توجه کرد: داروهایی که ایجاد پفمیگوس و لگاریس می کنند، مثل پنی سیلامین، کاپتوپریل، ریفامپین، آسپرین و پنی سیلین ها و سفالوسپورین ها را در صورت مصرف، باید قطع نمود.

طول درمان این بیماران معمولاً طولانی است و فرد از لحاظ روحی و روانی بسیار ضعیف می شود. پس توجه به جنبه های روحی بسیار مهم و برای درمان موثر است. این بیماران به علت مصرف داروهای کورتیکواستروئیدی باید مرتباً از فرص های CaD استفاده کنند تا از عوارض مثل استئوپروز و غیره جلوگیری کند. درمانهای موضعی، به طور کلی چندان مفید نمی باشند. ولی سیکلوسپورین موضعی و استروئیدهای موضعی در پایه خمیر دندان Orabase در ضایعات دهانی پمفیگوس به کار رفته اند.

اصلوً وقتي بيماري بهبود يافته تلقى مى شود که ضایعات به کلی از بين رفته و درمان کاملاً قطع گردد اما اين حالت هيج گاه در مبتلابان به پمفيگوس که تحت درمان با کورتیکواستروئيدها به تنهائي ميباشند، ديده نمي شود. چرا که با قطع دارو، بيماري برگشت مى نماید و بر اين اساس به خاطر جلوگيری از عود بيماري و عوارض زياد کورتیکواستروئيدها از سيتوتوكسيك ها نيز همراه با کورتیکواستروئيدها استفاده مى نماید(4)

منابع :

- 1- بیماری های پوست و ضمائم ، جلد 2 دکتر سید مرتضی مقدادی صفحات 1022-1033
- 2- بیماری های پوست دکتر مهدی عقیلی صفحات 177-179
3. تظاهرات اصلی و درمان بیماری های پوست، دکتر پرویز طوسی، دکتر فائزه احمدی، دکتر محمد شهیدی دادرس، دکتر فرهاد ملک زاد دکتر شورا مانی قلم، دکتر سهیلا نصیری، دکتر سید اصغر ساداتیان، صفحات 99 – 100
4. روش های نوین درمان بیماری های پوست و مو دکتر علی اصیلیان، دکتر اسد الله کیانی، صفحات 158-162

[www.pezeshk.us.5](http://www.pezeshk.us.5)