

9-18

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

دانشکده پزشکی



۲۲۸۱

پایان نامه:

جهت دریافت دکترای پزشکی عمومی

موضوع:

بررسی موارد بولوس پمفیگوتیید در بخش پوست بیمارستان لقمان

حکیم از سال ۱۳۶۶ تا مردادماه سال ۱۳۷۱

استاد راهنما:

سرکار خانم دکتر فائزه احمدی

نگارش:

اباذر اکبرزاده پاشا

۱۳۸۶ / ۱ / ۲۵

ورودی سال ۱۳۶۴

تسویه مدارک
اطلاعات مدارک علمی بریزد

مردادماه سال ۱۳۷۱

شماره پایان نامه: ۳۷۷۲

۹۰۵۱۵

درتباریخ

این پایان نامه که موضوع آن، بررسی موارد بولوس پمفیگوشید در بیماران
لقمان حکیم از سال ۱۳۶۶ تا مردادماه ۱۳۷۱، می باشد،
توسط:

استاد راهنما: ..

و اساتید مشاور: ۱-

۲-

با نامبره:

تایید می گردد.

چکیده

هدف از این بررسی، مطالعه گذشته‌نگر بیماران مراجعه‌کننده مبتلا به بولوس پمفیگوئید به بخش و درمانگاه پوست بیمارستان لقمان حکیم از سال ۱۳۶۱ لغایت مردادماه ۱۳۷۱، از نظر سن، جنس، منطقه جغرافیایی، علائم بالینی و آزمون‌های تشخیص افتراقیهای مطرح شده از نظر بالینی، هیستوپاتولوژی، مشی بیماری و درمان می‌باشد. اطلاعات از مدارک پزشکی بیماران استخراج گشته و پس از بررسی موردی، جمع‌بندی و استنتاج صورت گرفته و یافته‌های مهم و مقایسه‌ها مندرجات مراجع علمی ارائه شده است. کل بیماران، ۳۲ نفر (سرپا‌ئی ۶ نفر، ۱۹ درصد و بستری ۲۶ نفر، ۸۱ درصد) بودند. بیشترین تعداد در سال ۱۳۷۰ مراجعه کرده‌اند (۱۱ نفر، ۲۹ درصد). نتایج و یافته‌های زیر بدست آمد:

۱- اکثر بیماران مورد بررسی در دهه‌های ۶ و ۷ و ۸ زندگی می‌زیستند. اند (۷۳ درصد). ۲- تعداد زنان بیش از دو برابر مردان بودند (۶۹ درصد در مقابل ۳۱ درصد). ۳- بیشتر مراجعین از استانهای غربی کشور بودند (۴۵/۸ درصد). ۴- اکثریت بیماران ضایعات تیپیک داشتند و مناطق مبتلا بیشتر اندام‌ها و شکم بوده است. ۲۰ بیمار (۶/۲۵ درصد) مبتلا به نوع لوکالیزه پمفیگوئید بودند. در ۳۹/۶ درصد بیماران، درگیری مخاطی وجود داشت. در یک مورد روی طناب صوتی، تا اول دیده شد. در مجموع حال عمومی بیماران در اکثریت موارد خوب بوده است. ۲۷ درصد دارای تب خفیفی بودند. ۵۶ درصد لکوسیتوز و ۳۶ درصد ائوزینوفیلی داشتند. با توجه به شرح حال بیماران به نظر می‌رسد در مواردی ابتلا به هرپس، عفونت تنفسی فوقانی (URI) و مصرف آمپی‌سیلین، انجام تست آلرژی، حاملگی و زایمان، شروع ضایعات را سبب شده است؟ دو بیمار دیابت آشکار داشتند. یک مورد با هیپرترتروفی خوش‌خیم پروستات (BPH) و مورد دیگر با ضایعات متاستاتیک کبدی همراه بوده است. در یک مورد گال

(Scabies) با شکل بالینی و فلورسانس بولوس پمفیگوئید ظاهراً هر شده بود؟ و در یک مورد بولوس پمفیگوئید روی ضایعات پسوریا تیک اضافه شده بود؟ ۵- در ۷۸/۱ % موارد بولوس پمفیگوئید بعنوان اولین تشخیص بالینی مطرح شده، بود. تا اولها. در اکثریت موارد زیر اپیدرم (Sub Epidermal) بودند. شایعترین سلول در مایع تاول وارثشاح درم سطحی، ائوزینوفیل ها بودند (۷۲ درصد و ۶۶/۶ درصد). اپیدرم در اکثریت موارد تغییری نداشت. ۷- متوسط مدت زمان ^{از شروع} بستری (۱۴/۸ ماه)، حداقل دفعات بستری (۱/۸ بار) و مدت بستری برای هر بیمار (۳۴/۷ روز) حاکی از اذمان (Chrono city) بیماری بود. مورتالیتی وجود نداشت. شاید لکوسیتوز با یا بدون ائوزینوس-فیلی و همراهی ضایعات مخاطی و سن متوسط پایینین بیماران، نقشی در مقاومت به درمان و پروگنوز بیماری داشته باشد؟ ۸- ۷۵ درصد بیماران با ۶۰ میلی گرم پردنیزولون روزانه خوراکی کنترول شدند.

A B S T R A C T

The main objective of this survey is a retrospective review on patients, referring to Dermatology Section of "Loghman Hakim" Hospital with bullous pemphigoid. The survey includes those patients referred from 1987 up to August 1992, classifying them by age, sex, geographical region, clinical features, differential diagnosis from clinical point of view, laboratory findings, histopathology, diseases course, as well as the management. The data were taken from medical records of patients and after case study, the sum up and deductions are done and the important findings are presented along with a comparison with scientific sources as well as their contexts.

Total number of patients were 32 of whom, 6 persons were outpatients (%19) and 26 persons were inpatients (%81). Most of these people were referred in 1370 (March 21, 91- March 20, 92) (11 patients = %29).

The following findings were taken:

- 1- Most patients were living on their 6th., 7th., and 8th decades of life (%73),
- 2- The female patients were more than twice (%69 against %31),
- 3- Most patients who referred were from western provinces of Iran (%45.8),
- 4- Most patients showed typic lesions and the maximum physical parts were extrimities and abdomen.

Two patients (%6.25) suffered from localized pemphigoid.

In %39.6 of patients, the mucosal involvement was present. In one case, bulla was seen in vocal cord.

In general, the general condition of patients in most cases were satisfying. %27 had a mild fever. %56 had leuckocytosis and %36 has Esosinophillia.

It seems that in some cases, the attacks of Herpes, upper respiratory infection (URI), ampicillin use, allergic test, pregnancy and child delivery started the lesions. Two patients showed overt diabetic mellitus. One case accompanied Benign Prostatic Hyperplasia (BPH) and the other case had hepatic metastatic lesions. In one case, the scabies with its clinical appearance as well as bulbus pemphigoid immunofluorescence appeared and in another case, the BP (Bullous Pemphigoid) was added to psoriatic lesions.

- 5- In %78.1 of cases, the BP was stated as first clinical diagnosis. In Most cases, the bullae were subepidermal. The most current cell in bulla liquid and superficial dermaei infiltrations were eosinophils (%72 and %66.6). There was no change in epidermis in most cases.

..2....

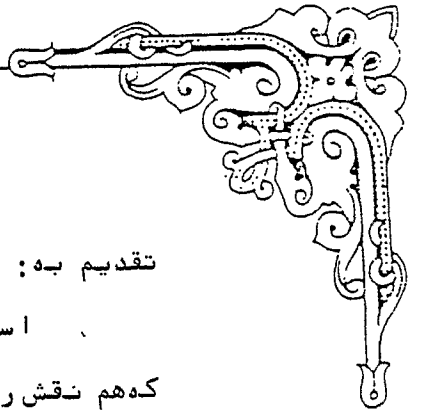
" 3 "

- 6- The average hospitalization (14.8) months, the minimum hospitalization of 1.8 times and the duration of hospitalization for each patients, 34.7 days all show the chronicity of disease. There was no mortality case. Perhaps the leuckocytosis with or without Eosinophilia and the accompanying mucosal lesions as well as the relatively low age average of patients have some roles in resistance to treatment and prognosis of disease?
- 7- 75 percent of patients required 60 mg prednisolone in oral daily dose.

حمد و سپاس حضرت حق، پروردگار عالم و آدم را که:
خوان نعمتش همواره گسترده، جترعنا یتش سرا سرگشوده، دریای فضلش
یکسره روشن و آفتاب رحمتش مشعش تابان، است .
بیقین دارم اگر دمی بذل توجه باری تعالی نبود، کون و مکان از هستی
ساقط شده و اصلاح به فساد بدل می گشت . کج اندیشان در ضلالتند، اگر فکر کنند
با پیشرفت تکنولوژی تنها و بسط تکنوکراسی خواهند توانست بر بشریت چیره
گشته و از سرچشمه روشن ابدیت بی نیاز شوند .
خداوند! : لحظه لحظه زندگی ما را مرهون عنایات تو دانسته و از این پس نیز
رجاء و ااثق دارم، در صورت استمرار بارش باران رحمت الهی بتوانم، آنچه در
توان دارم در طبق اخلاص نهاده، با خدمت به رنجوران، دردمندان، مظلومان و
محرومان، ذره ای از دین خود را ادا نموده و بیدین طریق ره توشه سفر نمایم؛ و الاخره
خیر و باقی .

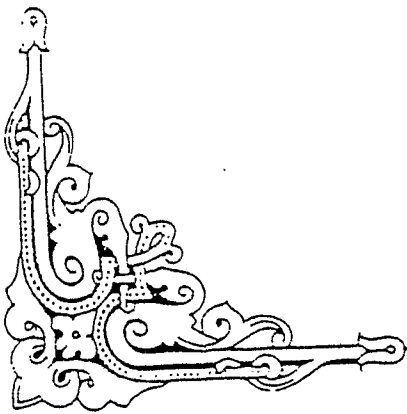
اباذر - اکبرزاده پاشا

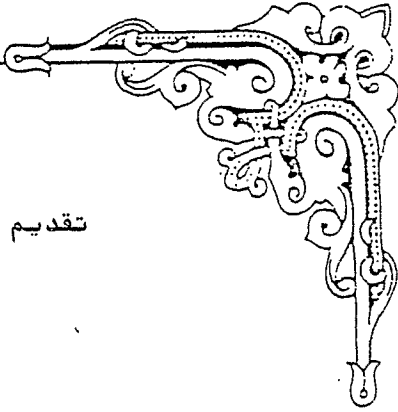
شهریور ۱۳۷۱



تقدیم به:

استاد معظّمه سرکار خانم دکتر فائزه احمدی
که هم نقش را هنمایی بنده را ایفا کرده و هم حق
استادی برگردنم دارند.





تقديم به:

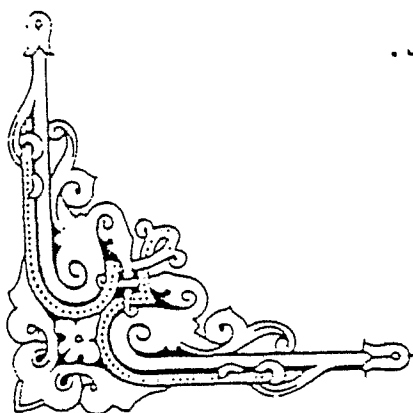
پدر بزرگوار و

مادر مهربان

و

همه برادران و خواهرانم که بنحوی مراد ادا مده تحصیل

مشوق و بیایا و ربودند.



" فهرست مطالب "

صفحه	عنوان
۱	۱- مقدمه
۲	۲- تشریح فوق ساختمانی
۵	۳- اپیدرم : اختلالات اپیدرم ومحل اتصال درم واپیدرم - اختلالات وزیکولی وبولی .
۵	- مکانیسم تشکیل وزیکول وتقسیم بندی
۵	- چه چیزی باعث جدایی پوست می شود؟
۶	- چه چیزی پوست را بهم نگیه می دارد؟
۷	- چسبندگی درم واپیدرم
۸	- صفحات شکننده طبیعی
۹	- تقسیم بندی
۱۱	- تشکیل وزیکول داخل اپیدرمی
۱۷	- تشکیل طاول درناحیه اتصال درم واپیدرم
۲۱	۴- درماتوزهای مزمن طاولی
۲۲	۵- پمفیگوئید
۲۲	- بولوس پمفیگوئید (تعریف)
۲۳	- جنبه های تاریخی
۲۳	- اتیولوژی وپاتوژنز
۲۹	- تظاهرات بالینی
۳۳	- بافت شناسی وآسیب شناسی
۳۵	- بیماری محدود (لوکالیزه)
۳۵	- پمفیگوئیدرتان

" فهرست مطالب "

صفحه	عنوان
۳۵	- ایمونوفلورسانس
۳۶	- میکروسکوپی الکترونی
۳۶	- تشخیص افتراقی
۳۷	- پیش‌آگهی و سیربیماری
۳۸	- درمان
۴۱	ع- مقالات و تحقیقات برگرفته از MEDLINE
۴۲	- شماره (۱): اوآنتی‌بادیهای بیمارانی مبتلابه بولوس پمفیگوئید لوکالیزه و ژنرالیزه سبب ایجاد بولوس ایمنی یک آنتی‌ژن کراتینوسیت KD ۲۳۰ می‌شود.
۴۲	- شماره (۲): نمایش رسپتوری اینترلوکین ۲ و تولید اینترلوکین ۲ در بولوس پمفیگوئید.
۴۳	- شماره (۳): نوع HLA در بولوس پمفیگوئید، پمفیگوئید سیکا ترسیل و بیماری Iga خطی
۴۴	- شماره (۴): HLA در بولوس پمفیگوئید
۴۴	- شماره (۵): درگیری ملتحمه‌ای در سیکا ترسیل و بولوس پمفیگوئید
۴۴	- شماره (۶): اتوآنتی‌بادیهای بولوس پمفیگوئید، عفونت HIV-1 و بشورات پوست‌لرزش‌دار
۴۵	- شماره (۷): بولوس پمفیگوئید در یک بیمار با نقص C4
۴۵	- شماره (۸): اهمیت ویژگی آنتی‌بادی anti-SSA/RO در بیمارانی با اختلالات بولوس

" فهرست مندرجات "

صفحه	عنوان
۴۶	- شماره (۹) : پمفیگوئید در بجه‌ها
۴۶	- شماره (۱۰) بولوس پمفیگوئید در بجه‌ها
۴۷	- شماره (۱۱) : پمفیگوئید و کانسر
۴۷	- شماره (۱۲) : همراهی لنفوم T-cell پوستی و بولوس پمفیگوئید
۴۷	- شماره (۱۳) : همراهی بولوس پمفیگوئید و بیماری‌های بدخیم و یک مطالعه موردی همراه با کنترل
۴۸	- شماره (۱۴) : اکراین سیرنگوفیبروآدنوما توستوس هیپوسر پلازی در یک بیمار با Bullous Pemphigoid=BP
۴۸	- شماره (۱۵) : بولوس پمفیگوئید و مالینگیانسی
۴۹	- شماره (۱۶) : پمفیگوئید لوکالیزه و لوبجه
۴۹	- شماره (۱۷) : بولوس پمفیگوئید لوکالیزه یک بیماری واسطه شده توسط سلولهای T مطالعات میکروسکوپی الکترونی و ایمونولوژیک .
۴۹	- شماره (۱۸) : یک مورد BP تولید شده بوسیله تیوبوستو
۴۹	- تاویل (آنالوگ D - پنی سیلامین)
۵۰	- شماره (۱۹) : بولوس پمفیگوئید در ضایعات پسوریاتیک
۵۰	- شماره (۲۰) : خونریزی ریوی همراه با BP ریوی
۵۰	- شماره (۲۱) : پمفیگوئیدهای لیکن پلان : ارتباطش با BP
۵۱	- شماره (۲۲) : BP و مولتی پل اسکروزیس

" فهرست مطالب "

صفحه	عنوان
۵۱	- شماره (۲۳): BP و آرتربیت روما توئید
۵۱	- شماره (۲۴): با هم بودن پمفیگوس فولیاسه و BP
۵۲	- شماره (۲۵): شکاف پوست با کلرید سدیم در تعیین آنتی با دیهای گردشی BP
۵۲	- شماره (۲۶): تعیین محل مناسب برای بیوپسی تشخیصی ، جهت ایمونوفلورسانس مستقیم در BP
۵۳	- شماره (۲۷): بولوس پمفیگوئید مقاوم منجرشونده به توقف تنفسی که بطور موفقی با پلاسما فورزیس درمان شد
۵۳	- شماره (۲۸): ارزیابی بالینی و آزمایشگاهی HCA در درما توزه های اتوایمون بولوس
۵۴	- شماره (۲۹): تغییر و تنظیم آنتی ژنهای BP بوسیله گاما اینترفرون در کشت کراتینوسیت های انسانی
۵۵	- شماره (۳۰): داپسون بعنوان اولین خط درمانی در BP
۵۵	- شماره (۳۱): درمان با ادجوانت BP با داپسون
۵۵	- شماره (۳۲): گاما گلوبولینهای داخل وریدی با دوز بالا شکست درمانی در پمفیگوس و پمفیگوئید
۵۶	۷- معرفی بیماران و جمع بندی
۵۹	- معرفی تک تک بیماران
۸۹	- جمع بندی
۹۸	۸- بحث با توجه به نتایج آماری بدست آمده
۹۸	- سن

" فهرست مطالب "

صفحه	عنوان
۹۸	- جنس
۹۹	- منطقه جغرافیایی
۹۹	- علائم بالینی و آزمایشگاهی
۹۹	- نوع و ماهیت ضایعات پوستی
۱۰۰	- محل ضایعات پوستی و مخاطی
۱۰۲	- حال عمومی بیماران
۱۰۲	- تب
۱۰۲	- لکوسیتوز و ائوزینوفیلی
۱۰۲	- بیماری همراه
۱۰۴	- تشخیص افتراقی های مطرح شده ز نظر بالینی
۱۰۴	- هیستوپاتولوژی
۱۰۶	- محل انجام بیوپسی پوستی
۱۰۶	- محل جایگزینی بول یا وزیکول
۱۰۷	- محتوی بول و کف بول و آنفیلتراسیون درم سطحی
۱۰۷	- تشخیص پاتولوژیست
۱۰۷	- بیوپسی های پوستی که در آنها BP توسط پاتولوژیست مطرح نشده بود
۱۰۸	- تغییرات اپیدرم در بیوپسی های انجام شده
۱۰۸	- مشی بیماری
۱۰۸	- مدت زمان از شروع بیماری
۱۰۹	- مدت و دفعات بستری