گزارش مورد

مجله دانشگاه علوم پزشکی مازندران
دوره شانزدهم شماره ۵۶ بهمن و اسفند سال ۱۳۸۵ (۱۵۴-۱۴۹)

گزارش یک مورد پمفیگوس اریتماتو لوکالیزه با سرولوژی منفی

مسعود گل پور (M.D.) *+ زهره حاج حیدری (M.D.) ** مریم قاسمی (M.D.) ***

چکیده

پمفیگوس اریتماتو یک بیماری اتوایمیون تاولی است که به صورت ترکیبی از دو بیماری پمفیگوس فولیاسه و لوپوس اریتماتو بروز می کند.

در این مطالعه خانم ۶۰ ساله‌ای معرفی می‌شود که با شکایت ضایعه پوستی به صورت پلاک قرمز مترشح و پوسته ریزی دهنده همراه با سوزش و خارش بر گونه راست مراجعه کرد. از بیمار یک بار نمونه برداری به عمل آمد که با تشخیص لوپوس اریتماتو دیسکوئید تحت درمان با استروئید موضعی قرار گرفت. اما بهبودی حاصل نشد. کلیه آزمایش‌ها به عمل آمده اعم از Anti DNA, ESR, RF, CRP,CH50, C3,C4, ANA طبیعی بود. نمونه‌برداری مجدد از بیمار به عمل آمد که تشخیص پمفیگوس اریتماتو مطرح گردید که با انجام ایمونو فلورسانس مستقیم تایید گردید. پس از آن بیمار تحت درمان با پردنیزولون خوراکی به میزان ۸۰mg/day قرار گرفت و بهبودی قابل ملاحظه ای طی سه ماه حاصل شد.

واژه های کلیدی : پمفیگوس، لوپوس اریتماتو، پمفیگوس اریتماتو

مقدمه

پمفیگوس یک بیماری اتوایمیون تاولی است که از لحاظ بالینی به دو دسته کلی شامل ولگاریس و فولیاسه تقسیم می‌شود.پمفیگوس اریتماتو شاخه‌ای از پمفیگوس فولیاسه است که از نظر ایمنی شناسی به صورت ترکیبی از دو بیماری پمفیگوس و لوپوس اریتماتو تظاهر می‌یابد(۱). ضایعات پوستی در پمفیگوس اریتماتو از لحاظ بالینی می‌تواند به دو شکل مجزا مشخص گردد، بر روی صورت بثورات مشابه لوپوس اریتماتو و یا درماتیت سبورئیک به شکل بال پروانه بر روی گونه‌ها و پل بینی ظاهر می‌شوند که تماس با نور آفتاب می‌تواند موجب بدتر شدن ضایعات و حتی تاولی شدن آن گردد. به ندرت مخاط دهان گرفتار می‌شود. در نمای بالینی بثورات روی پوست بدن ایجاد می‌شود. که به صورت ضایعات‌تاولی شل وکوچک هستند و به سرعت پاره شده و ایجاد پچ‌های قرمز برهنه (denuded) می‌نماید. (علامت نیکولسکی مثبت). این ضایعات بعد از مدتی خود به خود بهبود می‌یابند و نواحی پیگمانته به جا می‌گذارند. تاول‌های جدید ممکن است در نواحی پیگمانته ایجاد شود(۲،۱).

* متخصص بیماری های پوست، عضو هیأت علمی(استادیار) دانشگاه علوم پزشکی مازندران
** متخصص پوست، عضو هیئت علمی (استاد یار) دانشگاه علوم پزشکی مازندران
+ ✉ **مولف مسئول** : ساری- بلوار پاسداران، مرکز آموزشی درمانی بوعلی سینا
*** متخصص پاتولوژی، عضو هیئت علمی (استاد یار) دانشگاه علوم پزشکی مازندران

تاریخ دریافت : ۸۵/۵/۱۵ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات : ۸۵/۶/۲۶ تاریخ تصویب: ۸۵/۹/۲۲

Archive of SID
www.SID.ir
[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-10-31]

بعضی از بیماری‌های پوستی مانند درماتیت سبورئیک، لوپوس اریتماتو، زرد زخم و درماتیت هرپتی فرم ممکن است از لحاظ بالینی ظاهری شبیه پمفیگوس اریتماتو داشته باشند ولی آزمایش‌های ایمونوفلورسانس و بافت شناسی به تشخیص قطعی کمک می‌کنند(۲). در این بیماران نه فقط رسوب ایمونوگلوبولین وکمپلمان در ماده بین سلولی اپیدرم وجود دارد بلکه این رسوب در محل اتصال درم و اپی‌درم(Dermo-epidermal junction) نیز موجود است. در بسیاری از این بیماران آزمون آنتی‌نوکلئاز آنتی‌بادی مثبت می‌شود(۴،۳).

اهمیت گزارش این مورد دراین است که با تشخیص به موقع این بیماری از درمان‌ها و اقدامات پر هزینه بعدی اجتناب می‌شود. شیوع سالانه پمفیگوس در تهران در بررسی انجام شده روی ۱۲۰۹ مورد پمفیگوسی مراجعه کننده به بیمارستان رازی وابسته به دانشگاه علوم پزشکی تهران ۱/۶ در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر گزارش شده است. در این بررسی شیوع سالانه پمفیگوس در کل ایران ۱ مورد در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر براورد شده است که نسبت ابتلای پمفیگوس و لگاریس به اریتماتو $\frac{۱۲}{۱}$ (یعنی ۱۲ برابر) بوده است(۵).

شیوع سالانه پمفیگوس در ترکیه ۰/۲۴ در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر بوده که ۸۳/۱ درصد از نوع و لگاریس و ۸/۸ درصد از نوع فولیاسه و ۴ درصد از نوع اریتماتو بوده است(۶). شیوع سالانه پمفیگوس در بررسی انجام شده در شیراز ۰/۶۷ در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر بوده است که ۸۷/۷ درصد آن از نوع ولگاریس و ۹ درصد آن از نوع فولیاسه بوده است که در این گزارش هیچ موردی از پمفیگوس اریتماتو مشاهده نشده است(۷).

معرفی بیمار

بیمار خانم ۶۰ ساله خانه دار اهل و ساکن شهرستان ساری بوده که با شکایت بروز ضایعه پوستی بر روی گونه راست مراجعه کرده بود. ضایعه بیمار به صورت یک وصله (Patch) قرمز و پوسته ریزی دهنده به دنبال یک ضربه خفیف از شش ماه قبل از مراجعه ایجاد و به تدریج گسترش یافته بود. بیمار یک بار به پزشک مراجعه کرده و نمونه‌برداری از وی به عمل آمد که با تشخیص لوپوس اریتماتو دیسکوئید(DLE) تحت درمان با استروئید موضعی قرارگرفت اما نه تنها بهبودی حاصل نشد بلکه ضایعه گسترش یافته و مترشحه و دلمه‌دار شد. هنگام مراجعه، در معاینه بالینی یک پلاک قرمز به اندازه ۴×۵ سانتی‌متر همراه با ضایعات وزیکولر و گاها پوسچولر در سطح آن مشاهده شد (تصویر شماره۱). بیمار از سوزش و خارش ضایعه شاکی بود و هیچگونه علامتی از تب، درد مفصلی و علائم سیستمیک نداشت و سابقه مصرف دارو ویا بیماری زمینه‌ای را نیز ذکر نمی‌کرد.



تصویر شماره ۱: تصویر ضایعه پوستی بیمار قبل از درمان

آزمایشات Anti DNA, ESR, RF, CRP, CH50, C3,C4, ANA از بیمار به عمل آمد که همگی موارد طبیعی گزارش گردید. ازضایعه بیمار مجددا نمونه‌برداری به عمل آمد که دو لام از محل نمونه‌برداری تهیه شد که در لام نمونه اول نمای DLE با تغییرات Actinic (مشابه اشعه فرابنفش) دیده شد و در لام نمونه دوم یک تاول زیرلایه شاخی حاوی تعدادکمی سلول گرانولر (دانه‌دار) آگانتولیتیک مشاهده شد.که همراه آن ارتشاح لنفوسیتی

Archive of SID

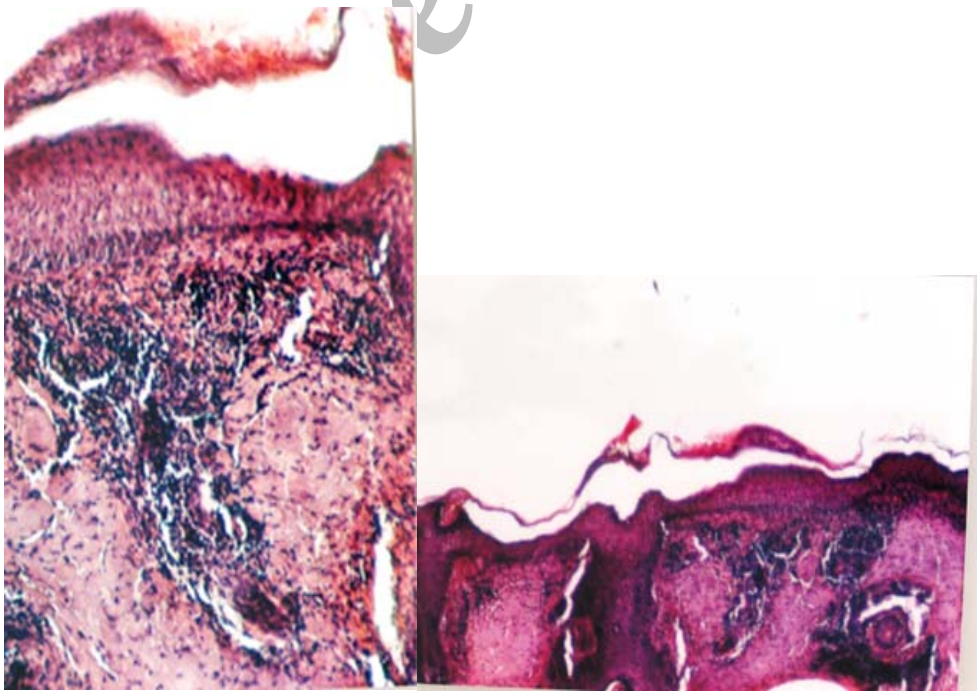
[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-10-31]

www.SID.ir

دور عروق درم و ضمائم پوستی و به طور کانونی در محل اتصال درم با اپیدرم وجود داشت و تشخیص Superficial pemphigus (پمفیگوس اریتماتو) مطرح شد (تصویر شماره ۳، الف و ب). اما به دلیل وجود ارتشاح لنفوسیتی در محل اتصال درم با اپیدرم و دور عروق و ضمائم پوست، جهت تائید تشخیص پمفیگوس اریتماتو و افتراق آن از لوپوس اریتماتو آزمون ایمونوفلوئورسانس مستقیم انجام شد. در مطالعه با ایمونوفلوئورسانس مستقیم رسوب IgG و C3 بین سلول‌های سنگ فرشی اپیدرم و رسوب گرانولار IgG و IgM در محل اتصال درم با اپیدرم گزارش گردید و تشخیص پمفیگوس اریتماتو مسجل شد (تصویرشماره۴، الف و ب). بیمار تحت درمان با پردنیزولون خوراکی با دوز mg ۸۰ درروز قرار گرفت. بعد از یک ماه از شروع درمان ضایعه کنترل شد (تصویر شماره ۲) و دوز دارو طی ۳ ماه به تدریج کاهش داده شد.



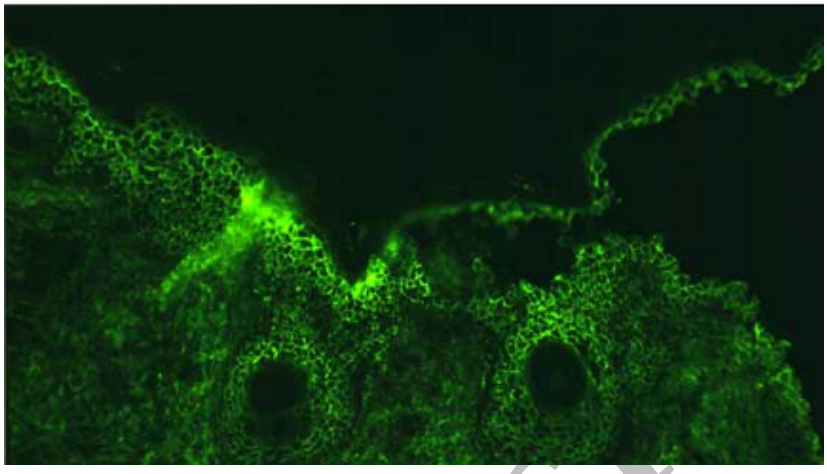
تصویر شماره ۲: تصویر ضایعه پوستی بیمار بعد از درمان



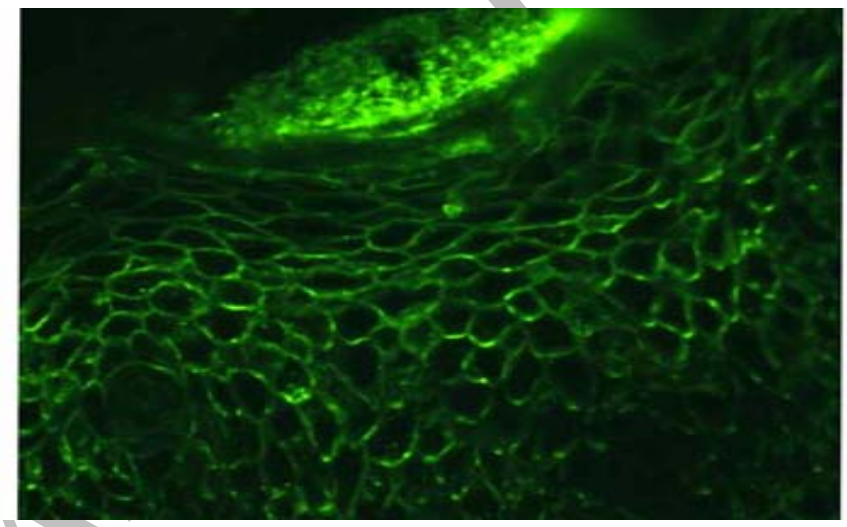
(الف) (ب)

تصویر شماره ۳: یک تاول زیر لایه های شاخی تعداد کمی سلول آکانتولیتیک و ارتشاح لنفوسیتی دور ضمائم و عروق درم مشهود است (رنگ آمیزی هماتوکسیلین و ائوزین). الف: بزرگنمائی x ۴۰ ، ب: بزرگنمائی x ۱۰۰ .

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-10-31]
www.SID.ir



تصویر شماره ٤ (ایمونوفلورسانس مستقیم) ، الف : با درشت نمایی کوچک



تصویر شماره ٤ (ایمونوفلورسانس مستقیم) ، ب : با درشت نمایی بزرگ

بحث

پمفیگوس بیماری اتو ایمیون نادری است که پوست را درگیر می‌نماید و به دو دسته کلی پمفیگوس ولگاریس و فولیاسه تقسیم می‌شود که شیوع نوع ولگاریس آن حدود ۱۰- ۹ بار بیشتر از نوع فولیاسه می‌باشد(۷،۶،۵). پمفیگوس اریتماتو زیر گروهی از پمفیگوس فولیاسه است که بیشتر در افراد میانسال دیده می‌شود و به طور معمول پوست سر، صورت، قفسه سینه و به طور نادر تمام بدن را درگیر می‌سازد(۲). ضایعات معمولاً به صورت پاپول‌ها و پچ‌های قرمز همراه با پوسته ریزی و خراش‌های ترشح‌دار بوده و مخاط دهان در نوع پمفیگوس اریتماتو به ندرت گرفتار می‌شود(۴،۳). پمفیگوس اریتماتو ممکن است با تیموما و

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-10-31]

www.SID.ir

یا میاستنی گراویس همراهی داشته باشد(۹،۸). برخلاف علائم تیپیک بیماری که ضایعات گسترده و پراکنده می باشند در بیمار ما یک پلاک اریتماتو و لوکالیزه بر روی گونه راست، وجود داشته است. در بررسی‌های به عمل آمده همراهی با سایر بیماری‌های زمینه‌ای وجود نداشت. در بررسی‌که در نواحی مدیترانه‌ای ترکیه در مورد پمفیگوس شد شیوع نوع اریتماتو در مقایسه با ولگاریس بسیار اندک می‌باشد، شیوع پمفیگوس ولگاریس ۸۳/۱ درصد وپمفیگوس اریتماتو ۴ درصد یعنی حدود ۲۰ بار و لگاریس شایع‌تر از اریتماتو می‌باشد(۶).

به طورکلی از لحاظ ایمنی‌شناسی بیماران تظاهری از لوپوس اریتماتو و پمفیگوس را نشان می‌دهند به این ترتیب که IgG و کمپلمان C3 در منطقه بین سلولی و لایه بازال اپیدرم و آنتی نوکلئار آنتی‌بادی در جریان خون محیطی (۳۰ تا ۸۰ درصد موارد) وجود دارد(۴). در بیمار ما آزمون‌های سرولوژی جهت لوپوس منفی بود.

تشخیص بیماری معمولا با آسیب شناسی مسجل می‌گردد و دربیمار مورد گزارش ما علائم پاتولوژیک کاملاً منطبق با پمفیگوس اریتماتو می‌باشد (تصویر شماره۳)،اما درمراحل اولیه بیماری ممکن است تغییرات پاتولوژیک واضحی مشاهده نشود. اسپونژیوزیس ائوزینوفیلیک ممکن است جزو اولین تظاهرات پاتولوژیک این بیماری بوده و آزمایش‌های ایمونوفلوئورسانس نیز باید برای تائید تشخیص انجام گیرد(۲).

این فرم ازبیماری پمفیگوس معمولا به استروئیدهای موضعی یا با تزریق به داخل ضایعه به خوبی پاسخ می‌دهد ولی در صورت عدم پاسخ کافی، کورتیکو استروئید خوراکی تجویز می‌گردد. بیمار ما با وجود لوکالیزه بودن ضایعه به، استروئید موضعی پاسخ نداد و برای بیمار پردنیزولون به میزان mg/kg/day ۱ شروع گردید و در طی سه ماه درمان خوراکی با پردنیزولون روزانه 80 mg بهبودی قابل ملاحظه‌ای در بیمار حاصل شد (تصاویر۱و۲). در موارد شدید آزاتیوپرین وسیکلوفسفامید نیز موثرند. هیدروکسی‌کلروکین، ایمونوگلوبولین داخل وریدی، داپسون، نیکوتین‌آمید، مینوسیکلین نیز در موارد مقاوم به درمان پیشنهاد شده‌اند(۱۰،۲)، که خوشبختانه در بیمار ما نیاز به استفاده از این داروها نشد.

پمفیگوس‌اریتماتو یک بیماری خوش‌خیم اما مزمن است که به درمان به خوبی پاسخ می‌دهد. در مقایسه با پمفیگوس ولگاریس موارد کمی از این بیماری به خصوص نوع لوکالیزه آن گزارش شده است(۱۱-۳). در صورت عدم تشخیص و درمان مناسب با کورتیکو استروئیدها این بیماری ممکن است برای سال‌ها به صورت یک ضایعه لوکالیزه باقی بماند.

اهمیت گزارش پمفیگوس اریتماتو به خصوص از نوع لوکالیزه با سرولوژی منفی در این است که اگر به موقع تشخیص داده نشود موجب اجرای اقدامات درمانی اضافی، پرهزینه و نامناسب می‌گردد(۱۴،۱۳،۱۲).

فهرست منابع

Breathnach S, Cox N, Griffiths C. ***Rooks text book of dermatology.*** 7th ed, oxford: Blackwell sciense 2004, p 41.3-16.

1. Stephen C, Thomas D. The men behind the eponym. ***Am. J. Derm.*** 2003; 25(5): 432-436.
2. Wojnarowaska F, Venning VA, Burge SM. Immumobollous disease. Burns T,
3. Amerian ML, Ahmed AR. Pemphigus erythematosus. Presentation of four cases

Archive of SID
[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-10-31]
www.SID.ir

and review of literature. ***J. Am. Acad. Dermatol***. 1984; 10(2 pt 1): 215-22.

4. Edler D,Elentsas R, Jaworsky C, Johnson B. ***Histopathology of the skin.*** 8th ed. 1997; Lippincott-Raver: 224.
5. Analysis of 1209 cases of Pemphigus in Tehran. Cheyda- Chams-Davatchi MD. ***Int. J. Dermatol.*** 2005; 44: 470-476.
6. A study of 148 cases of Pemphigus in the Mediterranean Region of Turkey: ***Int. J. Dermatol.*** 2006; 45: 523-528.
7. Epidemiology of Pemphigus in South-Western Iran (Shiraz): ***Int. J. Dermatol.*** 2006; 45: 103.
8. Fuxiang G, Beutner EH. Pemphigus erythematosus associated with thymoma: a case report. ***Cutis.*** 1999; 64(3): 179-82.
9. A case of myasthenia gravis associated with systemic lupus erythematosus and Pemphigus erythematosus. ***Rinsho shinkeigaku.*** 1997; 37(2): 111-4.
10. Campolmi P, Bonan P, Lotti T, Palleschi GM, Fabbri P, Panconesi E. The role of cyclosporine A in the treatment of Pemphigus erythematosus. ***Int. J. Dermatol.*** 1991; 30(12): 808-2.
11. Shimizu T, Oku S. Anesthesia for a patient with Pemphigus erythematosus. ***Masui*** 1992; 41(12): 1977-80.
12. Lyde CB, Cox SE, Cruz PD Jr. Pemphigus erythematosus in a five-year-old child. ***J. Am. Acad. Dermatol.*** 1994; 31(5 pt 2): 906-9.
13. Gonsalves- Huberts T. Pemphigus erythematosus in a chow chow. ***Can. Vet. J.*** 2005; 46(10): 925-7.
14. Control of childhood Pemphigus erythematosus with steroids and azathioprine. ***Br. J. Dermatol.*** 2004; 150: 155-8.

Archive of SID

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-10-31]

www.SID.ir