

بررسی ویژگی‌های دموگرافیک، بالینی و پیرابالینی بیماران مبتلا به Pemphigus Vulgaris نیازمند به بستری در سال‌های ۹۶-۱۳۸۵

فاطمه مختاری^۱، علی اصیلان^۲، محمدعلی کریم^۳، گیتا فقیهی^۳، محمد علی نیلفروش‌زاده^۱، شیوا طاهری^۳

مقاله پژوهشی

چکیده

مقدمه: Pemphigus vulgaris، یک بیماری خودایمنی است که به صورت تاول داخل جلدی و مخاطی بروز می‌کند. شیوع این بیماری در کشورها و مناطق مختلف، متفاوت است. از این رو، شناسایی میزان شیوع و خصوصیات بیماران مبتلا به این بیماری در اقلیم‌های متفاوت، می‌تواند در مدیریت آن و کاهش مرگ و میر ناشی از آن مفید باشد. به همین منظور، در مطالعه‌ی حاضر، به ارزیابی اپیدمیولوژی بیماران مبتلا به این بیماری طی ۱۰ سال در شهر اصفهان پرداخته شد.

روش‌ها: در مطالعه‌ی توصیفی گذشته‌نگر حاضر، پرونده‌ی ۱۱۴ بیمار مبتلا به Pemphigus vulgaris که طی سال‌های ۹۶-۱۳۸۵ در بیمارستان الزهرا (س) اصفهان بستری بودند، مورد ارزیابی قرار گرفت و اطلاعات دموگرافیک، بالینی و آزمایشگاهی بیماران ثبت و نتایج حاصل از آن با استفاده از نرم‌افزار SPSS گزارش داده شد.

یافته‌ها: از ۱۱۴ بیمار حاضر در مطالعه، ۷۸ نفر (۶۸/۴ درصد) زن و ۶ نفر (۳۱/۶ درصد) مرد با میانگین سنی $۱۲/۵۵ \pm ۴۹/۱۵$ سال بودند. نوع ضایعه در ۱۴/۹ درصد مخاطی و Vegetative، در ۲۴/۶ درصد پوستی و در ۶۰/۵ درصد هر دو نوع تظاهر پوستی و مخاطی بود. به علاوه، فصل بروز این بیماری اغلب در بهار و تابستان به ترتیب با ۳۱/۶ و ۲۷/۲ درصد بود. اغلب بیماران با داروی پردنیزولون و آزارام تحت درمان قرار گرفتند که در ۱۷/۸ درصد با عوارض همراه بود، اما در نهایت سرانجام تمامی بیماران بهبودی بود و هیچ مرگ و میری طی این ارزیابی رخ نداد.

نتیجه‌گیری: بر طبق نتایج مطالعه‌ی حاضر، شیوع این بیماری در زنان بیش از مردان بود و بیشتر آن در فصول بهار و تابستان و به صورت تظاهرات جلدی-مخاطی بود. بنابراین، پیشنهاد می‌شود در خصوص میزان بروز این بیماری و نحوه‌ی تظاهرات آن و فصل شایع این بیماری و درمان‌های موفق در این زمینه در مناطق مختلف و وسیع‌تر، تحقیقات بیشتری صورت گیرد.

واژگان کلیدی: Pemphigus vulgaris، اپیدمیولوژی، عوامل دموگرافیک، علائم و نشانه‌ها

ارجاع: مختاری فاطمه، اصیلان علی، فقیهی گیتا، نیلفروش‌زاده محمد علی، طاهری شیوا. بررسی ویژگی‌های دموگرافیک، بالینی و پیرابالینی بیماران مبتلا به Pemphigus vulgaris نیازمند به بستری در سال‌های ۹۶-۱۳۸۵. مجله دانشکده پزشکی اصفهان ۱۳۹۷؛ ۳۶ (۴۹۶): ۱۰۸۳-۱۰۷۷.

مقدمه

Pemphigus vulgaris یک بیماری خودایمنی است که به صورت تاول‌های داخل جلدی بروز می‌کند و باعث آکانتولیز و حمله به لایه‌ی Basal پوست می‌شود (۱). سرم خونی این بیماران حاوی آنتی‌بادی علیه دسموگلین ۱ و ۳ (Dsg 1 and 3) می‌باشد که نشان دهنده‌ی ابتلا به Pemphigus vulgaris است (۲). تشخیص این بیماری از نظر هیستوپاتولوژی به وسیله‌ی تاول داخل درمی و از نظر ایمونوپاتولوژی به وسیله‌ی آنتی‌بادی (IgG) Immunoglobulin G

در گردش و متصل به سطح کراتینوسیت‌ها، امکان پذیر است (۳). شیوع این بیماری در جهان در حال افزایش است؛ به طوری که بروز آن ۲/۳-۰/۵ به ازای هر ۱۰۰۰۰۰ نفر در جهان و ۱ به ازای هر ۱۰۰۰۰۰ نفر در ایران در یک سال برآورد شده است (۴-۵). به علاوه، شیوع این بیماری در زنان نسبت به مردان بیشتر بود و متوسط سن بروز بیماری ۶۰-۵۰ سال گزارش گردید (۶). بیماران مبتلا به Pemphigus vulgaris به صورت طولانی مدت در بخش‌های پوست بیمارستان‌ها بستری بودند و تحت درمان با

۱- دانشیار، گروه پوست و مو، دانشکده‌ی پزشکی، بیمارستان الزهرا (س)، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران

۲- استاد، گروه پوست و مو، دانشکده‌ی پزشکی، بیمارستان الزهرا (س)، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران

۳- دانشجوی پزشکی، کمیته‌ی تحقیقات دانشجویی، دانشکده‌ی پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، اصفهان، ایران

در نهایت، اطلاعات جمع‌آوری شده در نرم‌افزار SPSS نسخه‌ی ۲۲ (version 22, IBM Corporation, Armonk, NY) ثبت شد و با استفاده از شاخص‌هایی نظیر میانگین، انحراف معیار، فراوانی و درصد، به توصیف اطلاعات مورد نظر پرداخته شد.

یافته‌ها

در مطالعه‌ی حاضر طی سال‌های ۹۶-۱۳۸۵، ۱۱۴ مورد بیمار مبتلا به Pemphigus vulgaris در بیمارستان الزهرا (س) بستری شدند و دارای پرونده بودند که همگی ملیت ایرانی داشتند. از این ۱۱۴ بیمار، ۷۸ نفر (۶۸/۴ درصد) زن و ۶ نفر (۳۱/۶ درصد) مرد با میانگین سنی $49/15 \pm 12/55$ سال (در بازه‌ی سنی ۲۱-۷۷ سال) بودند (جدول ۱).

جدول ۱. خصوصیات دموگرافیک بیماران مبتلا به Pemphigus vulgaris

تعداد (درصد)	خصوصیات دموگرافیک
۴۹/۱۵ ± ۱۲/۵۵	سن (سال) میانگین ± انحراف معیار
۱۱ (۹/۷)	۲۰-۳۰ سال
۱۶ (۱۴/۰)	۳۱-۴۰ سال
۳۴ (۲۹/۸)	۴۱-۵۰ سال
۲۶ (۲۲/۸)	۵۱-۶۰ سال
۲۷ (۲۳/۷)	بیش از ۶۰ سال
۷۸ (۶۸/۴)	جنسیت زن
۳۶ (۳۱/۶)	مرد
۵ (۴/۴)	وضعیت تأهل مجرد
۱۰۹ (۹۵/۶)	متاهل
۵۶ (۴۹/۱)	محل سکونت اصفهان
۵۳ (۴۶/۵)	حومه‌ی اصفهان

از سوی دیگر، نوع ضایعه در ۱۷ مورد (۱۴/۹ درصد) مخاطی و Vegetative، در ۲۸ مورد (۲۴/۶ درصد) پوستی و در ۶۹ مورد (۶۰/۵ درصد) هر دو نوع تظاهر پوستی و مخاطی بود. در این راستا، در مواردی که ضایعه‌ی مخاطی به تنهایی و یا همراه با ضایعه‌ی پوستی بود، در ۳/۶ درصد مربوط به گوش، ۳۵/۱ درصد مربوط به دهان و ۱۲/۳ درصد مربوط به بینی بود که این ضایعات ممکن است با ضایعات پوستی نیز همراه بوده باشند. فصل بروز این بیماری، اغلب در بهار (۳۱/۶ درصد) و تابستان (۲۷/۲ درصد) بود. این بیماران، هیچ‌گونه سابقه‌ی خانوادگی بیماری از نظر ابتلا به بیماری‌های تاولی یا سایر بیماری‌های خودایمنی نداشتند. از جمله عوارض این بیماری، استئوپنی، تنگی نفس، مشکلات روانی و سیسپس بود و بیماری همراه نظیر دیابت، فشار خون بالا و اعتیاد در این افراد مشاهده شد (جدول ۲).

مصرف مقادیر بالا و مکرر کورتیکو استروئیدها و استروئیدهای سیستمیک و سایر داروهای تضعیف‌کننده‌ی سیستم ایمنی قرار گرفته‌اند (۷-۸) که متأسفانه با وجود پیشرفت درمانی-مراقبتی این بیماری، هنوز با میزان مرگ و میر قابل توجهی بالغ بر ۱۵-۵ درصد همراه است (۸). از سوی دیگر، بررسی‌های انجام شده در مناطق مختلف جهان در زمینه‌ی شیوع و اپیدمیولوژی و عوامل اتیولوژیک احتمالی این بیماری، با نتایج مختلفی همراه بوده است. به نظر می‌رسد که وفور و شیوع بیماری و انواع آن در بعضی از مناطق جهان، از نواحی دیگر متفاوت است و عوامل محیطی، اقلیمی، فصلی، بعضی از عادات زیستی، نیش حشرات و ... در بیماری‌زایی یا تثبیت و تشدید این بیماری نقش داشته باشند (۱۰-۹، ۳).

به همین منظور، انجام مطالعه در خصوص بررسی اپیدمیولوژی این بیماری در مناطق مختلف، جهت شناسایی میزان بروز آن و خصوصیات دموگرافیک و بالینی بیماران و در نهایت، عوامل مؤثر بر پیش‌آگهی این بیماری لازم و ضروری می‌باشد. از این رو، در مطالعه‌ی حاضر به ارزیابی ویژگی‌های دموگرافیک، بالینی و پیرابالینی بیماران مبتلا به Pemphigus vulgaris نیازمند بستری در سال‌های ۹۶-۱۳۸۵ در بیمارستان الزهرا (س) اصفهان پرداخته شد.

روش‌ها

مطالعه‌ی حاضر، از نوع توصیفی-گذشته‌نگر بود که با روش متکی بر داده‌های موجود (Existing data study) صورت گرفت.

پس از تصویب طرح و گرفتن کد اخلاق از کمیته‌ی اخلاق دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، در ابتدا لیست تمامی بیمارانی که با تشخیص Pemphigus vulgaris از ابتدای سال ۱۳۸۵ تا اواخر سال ۱۳۹۶ در این بیمارستان بستری شده بودند، از طریق نرم‌افزار Hospital information system (HIS) تهیه شد و با استفاده از آن، پرونده‌های این بیماران از واحد بایگانی درخواست شد و اطلاعات دموگرافیک بیماران (شامل سن، جنس، وضعیت تأهل و محل سکونت)، اطلاعات بالینی و پیرابالینی آنان شامل درمان‌های ارایه شده، یافته‌های آزمایشگاهی، عاقبت بیمار، عوارض درمان حین بستری، عوارض بیماری، سابقه‌ی خانوادگی از نظر ابتلا به بیماری‌های تاولی یا سایر بیماری‌های خودایمنی، بیماری‌های همراه، تعداد دفعات بستری و علت آن و طول مدت بستری بیماران ثبت شد. همچنین، در صورت وجود نقص در پرونده، از طریق شماره‌ی تلفن موجود در پرونده، با بیمار یا خانواده‌ی وی تماس حاصل شد و نسبت به تکمیل اطلاعات اقدام گردید و در صورت عدم وجود تلفن و آدرس در پرونده و یا عدم همکاری خانواده در ارایه‌ی اطلاعات، بیمار از مطالعه خارج گردید (در این مطالعه، ۱۲ نمونه از مطالعه خارج شدند).

جدول ۲. متغیرهای بالینی و پیرابالینی بیماران مبتلا به

Pemphigus vulgaris		متغیرها	تعداد (درصد)
نوع ضایعه	مخاطی و Vegetative	۱۷ (۱۴/۹)	
	پوستی	۲۸ (۲۴/۶)	
	هر دو	۶۹ (۶۰/۵)	
محل ضایعه مخاطی	گوش	۴ (۳/۶)	
	دهان	۴۰ (۳۵/۱)	
	بینی	۱۴ (۱۲/۳)	
فصل بروز بیماری	بهار	۳۱ (۲۷/۲)	
	پاییز	۱۹ (۱۶/۷)	
	تابستان	۳۶ (۳۱/۶)	
	زمستان	۲۸ (۲۴/۶)	
سابقه خانوادگی	دارد	۰ (۰)	
	ندارد	۱۱۴ (۱۰۰)	
بیماری‌های همراه*	ندارد	۹۱ (۷۹/۸)	
	هموروئید	۳ (۲/۶)	
	IHD	۶ (۵/۳)	
	اعتیاد	۱۱ (۹/۶)	
	دیابت	۱۲ (۱۰/۵)	
	فشار خون بالا	۱۱ (۹/۶)	
	هایپرلیپیدمی	۳ (۲/۶)	
عوارض بیماری	بدون عوارض	۹۶ (۸۴/۲)	
	مشکلات روانی	۳ (۲/۶)	
	استوئیتی	۵ (۴/۴)	
	تنگی نفس	۵ (۴/۴)	
	سپسیس	۵ (۴/۴)	

IHD: Ischemic heart disease

* ممکن است یک فرد بیش از یک بیماری همراه داشته باشد.

جدول ۳. متغیرهای درمانی و پیرابالینی بیماران مبتلا به Pemphigus vulgaris

متغیرها	میانگین \pm انحراف معیار
قند خون ناشتا (میلی گرم بر دسی لیتر)	۱۱۸/۱۷ \pm ۳۳/۰۰
هموگلوبین (گرم بر دسی لیتر)	۱۴/۴۴ \pm ۱/۶۵
مدت بستری (روز)	۱۱/۱۲ \pm ۶/۶۹
تعداد (درصد)	
مدت بستری (روز)	۱-۵ (۱۵/۸)
	۶-۱۰ (۲۸/۹)
	۱۱-۱۵ (۳۲/۵)
	۱۶-۲۰ (۸/۸)
	< ۲۰ (۱۴/۰)
نوع داروی مصرفی جهت درمان	آزارام (۷۲/۸)
	پردنیزولون (۹۰/۴)
	سایر داروها* (۶۶/۷)
عوارض درمان حین بستری	بدون عارضه (۸۴/۲)
	کراتینین بالا (۳/۵)
	پاروتیدیت (۳/۵)
	قند خون بالا (۶/۲)
	سایر عوارض (۲/۶)
تعداد دفعات بستری (طی مدت بستری ۹۶-۱۳۸۵)	فقط ۱ بار (۳۶/۸)
	۲-۵ بار (۴۹/۱)
	بیش از ۵ بار (۱۴/۱)
عاقبت بیمار	بهبودی (۱۰۰)
	عدم بهبودی (۰)

* سایر داروها عبارت از پلاسمافرز، مونوکلونال آنتی‌بادی، محلول بارو، کلومترممازول، هیدروکورتیزول و ... بودند.

بحث

در بین انواع مختلف Pemphigus، شیوع و بروز Pemphigus vulgaris بیشتر می‌باشد؛ به طوری که در بسیاری از کشورهای آمریکایی و اروپایی، ۷۰ درصد کل موارد بیماری را نوع Vulgaris تشکیل می‌دهد (۶). مطالعات اخیر در کشورهای ایتالیا، بلغارستان، یونان، ایران و چندین کشور آسیایی نیز شیوع بیشتر این نوع از بیماری را نشان داده‌اند (۱۴-۱۱، ۳). در مطالعه‌ی حاضر، به ارزیابی خصوصیات دموگرافیک، بالینی و پیرابالینی بیماران مبتلا به این نوع از Pemphigus طی سال‌های ۹۶-۱۳۸۵ بستری در بیمارستان الزهرا (س) پرداخته شد. بر طبق نتایج حاصل از این مطالعه، تعداد بیماران مبتلا به این بیماری در طی ۱۰ سال مورد ارزیابی ۱۱۴ نفر با میانگین سنی ۴۹/۱۵ سال بود که با توجه به شیوع کلی این بیماری در شهر اصفهان، نسبت شیوع این بیماری در بیمارستان مورد مطالعه برابر با ۲۳/۸ بود.

به علاوه، میانگین قند خون ناشتا در این بیماران $118/17 \pm 33/00$ میلی‌گرم بر دسی لیتر و میانگین سطح هموگلوبین آن‌ها $14/44 \pm 1/65$ گرم بر دسی لیتر بود. داروهای درمانی تجویز شده برای این بیماران، در بیشتر موارد پردنیزولون و آزارام به ترتیب با ۱۰۳ مورد (۹۰/۴ درصد) و ۸۳ مورد (۷۲/۸ درصد) بود. از جمله عوارض ناشی از درمان کراتینین بالا، افزایش قند خون و پاروتیدیت بود؛ هر چند بیشتر آن‌ها بدون عوارض درمانی بودند. تعداد دفعات بستری بیماران بین ۱-۱۲ بار (طی بازه‌ی زمانی ۹۶-۱۳۸۵) بود که به طور متوسط $11/12 \pm 6/69$ روز در آخرین مراجعه‌ی خود، در بیمارستان بستری بودند و خوشبختانه، همه‌ی بیماران با بهبودی از بیمارستان مرخص شدند و هیچ‌گونه مرگ و میری وجود نداشت (جدول ۳).

نمودند که تماس مستقیم و یا طولانی مدت با مواد شیمیایی نظیر آفت‌کش‌ها و بخار فلزات مذاب، تابش بیش از حد نور خورشید، دمای زیاد هوا و مصرف ترکیبات سیر که حاوی گروه‌های شیمیایی دی‌سولفید و تیول هستند، از جمله عوامل خطر ابتلا به Pemphigus vulgaris می‌باشند (۲۳).

بیشترین شیوع فصلی این بیماری در مطالعه‌ی حاضر در تابستان (۳۱/۶ درصد) و بهار (۲۷/۲ درصد) بوده است. همسو با مطالعه‌ی حاضر، یافته‌های مطالعه‌ی Tsankov و همکاران در بلغارستان (۳)، مؤید غلبه‌ی شروع تظاهرات بالینی این بیماری در بهار و تابستان می‌باشد؛ که احتمال دخالت نور خورشید و شدت آن در تهییج و تثبیت بیماری مطرح است. این در حالی است که در مطالعه‌ی در ایران در شهر گیلان، شیوع این بیماری در بین چهار فصل مختلف سال، اختلاف قابل ملاحظه‌ای با یکدیگر نداشت (۱۸)، هر چند شیوع بیشتر آن در فصل بهار بوده است. علت تفاوت موجود را شاید بتوان در این دانست که گیلان از نظر جغرافیایی تا حدودی گرم‌تر و پر نورتر از بلغارستان می‌باشد.

از طرفی، طول مدت بستری در مطالعه‌ی حاضر، $11/12 \pm 6/69$ روز و بین ۱-۳۶ روز متغیر بود. در دیگر مطالعات نیز طول مدت بستری در بیمارستان در همین بازه قرار داشت. این مطالعات، همچنین نشان داده‌اند که طول مدت بستری می‌تواند با مدت تأخیر در تشخیص و نوع مخاطی یا جلدی بودن بیماری، پراکندگی ضایعات هنگام بستری و نوع درمان به کار گرفته شده ارتباط مستقیمی داشته باشد (۱۵، ۱۸، ۲۴).

علاوه بر این، در مطالعه‌ی حاضر مشخص شد که درمان دارویی غالب، استفاده از داروهای آرام و پردنیزولون است که در نهایت نیز منجر به بهبودی همه‌ی بیماران گردید و هیچ مرگ و میری گزارش نشد. در همین راستا، برخی مطالعات استفاده از استروئیدها را در درمان این گونه بیماران بسیار موفقیت‌آمیز گزارش نموده‌اند (۱۶). در چندین مطالعه‌ی دیگر نیز استفاده‌ی یک دوره‌ی طولانی مدت از پردنیزولون را در کنترل و بهبودی این بیماری موفق دانسته‌اند (۱۷-۱۶)؛ چرا که استفاده از داروهای کورتیکوئید سیستمیک، می‌تواند خطر مرگ و میر این بیماران را کاهش دهد (۱۵، ۲۵).

مطالعه‌ی دیگری نیز به تازگی از موفق بودن ترکیب کورتیکو استروئید به همراه متوتروکسات در بهبود بیماری خبر داد و حاکی از آن بود که در صورتی که فرد به درمان با کورتن مقاوم باشد، می‌توان از RITUXIMAB و Intravenous immunoglobulin (IVIG) نیز استفاده نمود؛ که این روش درمانی جدید هیچ گونه عوارض دارویی برای بیماران به همراه نداشته است (۲۴). هر چند در مطالعه‌ی حاضر ۱۸ مورد از ۱۱۴ مورد دارای عوارض درمان در حین بستری در بیمارستان (نظیر پاروتیدیت، کراتینین بالا، قند خون بالا و ...) بوده‌اند. همسو با یافته‌های مطالعه‌ی حاضر، در مطالعه‌ی دیگر نیز

نسبت شیوع این بیماری در زنان نسبت به مردان ۲/۱۹ برابر بیشتر بود. همسو با مطالعه‌ی حاضر، بسیاری از ارزیابی‌های پیشین نیز نشان داده‌اند که میانگین سنی شروع این بیماری دهه‌های ۵-۶ زندگی می‌باشد (۱۸-۱۵).

به علاوه، اصیلیان و همکاران در شهر اصفهان نشان دادند که نرخ بروز این بیماری ۵ در ۱۰۰۰۰۰ نفر می‌باشد که بروز آن در زنان نسبت به مردان ۱/۶ در مقابل ۱ بوده است (۱۷). همچنین، مطالعاتی که توسط شمس دواتچی و همکاران (۱۹)، صدر اشکوری و همکاران (۱۸) و نیز حلاجی و همکاران (۸) در ایران صورت گرفته است، نسبت شیوع این بیماری را در زنان بیش از مردان نشان داده‌اند (۱۹). در خارج از ایران نیز Svecova و همکاران شیوع این بیماری را در زنان نسبت به مردان ۱/۵۸ گزارش نموده است که این نسبت با افزایش شدت بیماری، به ۲/۸ نیز افزایش داشته است (۱۵). نسبت شیوع این بیماری در زنان نسبت به مردان در اروپا ۱/۵ برابر (۲۰)، در آمریکا ۲/۵۴ برابر (۲۱) و در عربستان ۲/۱ برابر (۱۶) گزارش شده است.

از سوی دیگر، در مطالعه‌ی حاضر مشخص شد که فراوان‌ترین نوع لژیون‌های بیماران از هر دو نوع مخاطی و پوستی و پس از آن نوع مخاطی بوده است؛ به طوری که بیشترین ضایعات مخاطی از ناحیه‌ی دهان بوده است و ضایعات پوستی، کمترین فراوانی را داشته‌اند. برخلاف مطالعه‌ی حاضر، Baum و همکاران (۲۰) در مطالعه‌ی خود در جمعیت مبتلایان اروپایی نشان داد که فراوان‌ترین نوع لژیون‌های بیماران از نوع مخاطی بوده است و نوع جلدی-مخاطی آن دومین نوع شایع شناخته شده بود.

در مطالعه‌ی Shah و همکاران نیز بیماران لژیون مخاطی با ۴۵/۸ درصد بیشترین فراوانی شیوع را داشتند و پس از آن، بیماران جلدی-مخاطی با ۲۹/۶ درصد در رتبه‌ی دوم قرار داشته‌اند (۲۱). در مطالعه‌ی دیگری نیز زخم‌های دهانی متعدد که بیشتر ناحیه‌ی بوکال و کامی را درگیر کرده‌اند، بیشترین فراوانی را داشتند و درگیری پوستی در این بیماران کمترین فراوانی را داشت (۱۷)؛ که یافته‌های این دو مطالعه نیز مغایر با نتایج مطالعه‌ی حاضر بود، اما از نظر شیوع گسترش این بیماری در محیط دهانی از لژیون مخاطی، می‌تواند مشابه با مطالعه‌ی حاضر باشد. حتی در ایران نیز در شهرهای گیلان و خوزستان تظاهرات مخاط دهانی و مخاط بینی را در این بیماران بیش از سایر تظاهرات جلدی-مخاطی گزارش کرده‌اند (۱۸، ۲۲).

بنابراین، شاید بتوان گفت شرایط منطقه، میزان آلودگی و شرایط آب و هوایی و یا حتی سبک زندگی و شرایط کاری مردم، می‌تواند در نحوه‌ی بروز و تظاهرات بالینی این بیماری مؤثر بوده باشد؛ چرا که Krain و همکاران در مطالعه‌ی خود در لس‌آنجلس مشخص

در عود مجدد این بیماری به صورت خفیف یا شدید و فرم‌های شدید این بیماری اثرگذار باشد. یکی از این عوامل را شاید بتوان سطح فرهنگی و تحصیلی فرد و میزان آشنایی و مهارت آن در کمک به درمان دانست؛ چرا که این عوامل، می‌توانند در بهبود یا عود مجدد آن نیز نقش داشته باشند و در هیچ یک از مطالعات قابل کنترل نیست. در جمع‌بندی نهایی، این نکته قابل تأمل است که در ایران هنوز هیچ گزارشی مبنی بر رابطه‌ی بین تأخیر شروع درمان و بستری و شدت بیماری و موفقیت در درمان ارزیابی نشده است؛ چرا که تمامی مطالعات، مانند مطالعه‌ی حاضر به صورت گذشته‌نگر، به ارزیابی این بیماری و شرایط آن پرداخته‌اند. علت این امر نیز به دلیل محدودیت زمانی و کمبود بیماران در این حیطه می‌باشد؛ تا با یک پی‌گیری بلند مدت در زمان حال از بدو شناسایی بیماری تا سیر درمانی، روند بالینی و بهبودی فرد مورد ارزیابی و سنجش قرار گیرد و بتوان به روابط علیتی موجود پی برد. از این رو، به نظر می‌رسد معطوف بودن توجه محققان آتی به فرایند درمانی و عوامل مؤثر بر آن لازم و ضروری می‌باشد.

تشکر و قدردانی

این مقاله، بخشی از پایان‌نامه‌ی دکترای حرفه‌ای پزشکی عمومی به شماره‌ی ۳۹۷۳۴۳ می‌باشد که در کمیته‌ی اخلاق دانشکده‌ی پزشکی دانشگاه علوم پزشکی اصفهان مطرح و تأیید گردید. بدین وسیله، از تمامی افرادی که ما را در انجام این مطالعه یاری نمودند، مراتب سپاس و تشکر تقدیم می‌گردد.

عوارض ناشی از درمان در ۱۸ درصد بیماران گزارش شده است که ۳ نفر از این بیماران در اثر عوارض درمان یا خود بیماری فوت شده بودند (۱۷).

به طور کلی نیز برخی از مطالعات بیان داشته‌اند که به علت احتیاج به مصرف مقادیر بالا و مکرر کورتیکو استروئید و سایر داروهای تضعیف کننده‌ی سیستم ایمنی، فرد ممکن است به چنین عوارضی دچار شود و حتی نرخ مرگ و میر ۱۵-۵ درصد نیز به دنبال مصرف این داروها پیش‌بینی شده است (۸-۷).



در نهایت، عود بیماری که در مطالعه‌ی حاضر با بستری‌های قبلی در بیمارستان نشان داده شده است، برابر با ۶۳/۲ درصد گزارش شد. در واقع، این درصد از بیماران به دلیل گسترش بیشتر ضایعه و عود بیماری، مجبور به مراجعه‌ی مجدد به بیمارستان شده بودند. در بسیاری از مطالعات پیشین نیز که به ارزیابی مشابه با مطالعه‌ی حاضر پرداخته‌اند، به نتیجه‌ای مشابه رسیده‌اند؛ به طوری که Svecova و همکاران، نشان دادند که عود بیماری در بیماران مبتلا به فرم شدید، بیشتر از فرم ملایم این بیماری است (۱۵). همچنین، حلاجی و همکاران در مطالعه‌ی خود نشان دادند که ۲۳/۵ درصد بیماران دچار عود شدید و ۵۴/۶ درصد دچار عود خفیف شده بودند که از میان عوامل مورد بررسی، فقط مدت زمان طول کشیده بین شروع بیماری تا شروع درمان، بر عود بیماری تأثیرگذار بوده است (۸). در حالی که Seidenbaum و همکاران، وجود این ارتباط را نقض می‌کنند (۲۶). در این خصوص، به نظر می‌رسد یک سری از عوامل نیز وجود دارند که از کنترل پزشک و بیمارستان خارج است و از این رو، ممکن است

References

1. Tavakolpour S. Pemphigus trigger factors: Special focus on pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus. Arch Dermatol Res 2018; 310(2): 95-106.
2. Miyamoto S, Ohkubo A, Seshima H, Komori S, Yamamoto M, Maeda T, et al. Selective Plasma Exchange for the Removal of Pemphigus Autoantibodies, Fibrinogen, and Factor XIII in Pemphigus Vulgaris. Ther Apher Dial 2017; 21(3): 226-31.
3. Tsankov N, Vassileva S, Kamarashev J, Kazandjieva J, Kuzeva V. Epidemiology of pemphigus in Sofia, Bulgaria. A 16-year retrospective study (1980-1995). Int J Dermatol 2000; 39(2): 104-8.
4. Salmanpour R, Shahkar H, Namazi MR, Rahman-Shenas MR. Epidemiology of pemphigus in southwestern Iran: a 10-year retrospective study (1991-2000). Int J Dermatol 2006; 45(2): 103-5.
5. Chams-Davatchi C, Valikhani M, Daneshpazhooch M, Esmaili N, Balighi K, Hallaji Z, et al. Pemphigus: analysis of 1209 cases. Int J Dermatol 2005; 44(6): 470-6.
6. Kridin K, Zelber-Sagi S, Bergman R. Pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus: Differences in epidemiology and mortality. Acta Derm Venereol 2017; 97(9): 1095-9.
7. Korman NJ. New immunomodulating drugs in autoimmune blistering diseases. Dermatol Clin 2001; 19(4): 637-48.
8. Halaji Z, Esmaili N, Moeineddin F, Zeinali F, Aalami L, Shams-Davatchi S. Prognostic factors of pemphigus vulgaris disease: A study on 119 patients. Tehran Univ Med J 2009; 66(12): 913-8. [In Persian].
9. Bastuji-Garin S, Turki H, Mokhtar I, Nouira R, Fazaia B, Jomaa B, et al. Possible relation of Tunisian pemphigus with traditional cosmetics: a multicenter case-control study. Am J Epidemiol 2002; 155(3): 249-56.
10. Jang HS, Oh CK, Lim JY, Jun ES, Kim YS, Kwon KS. Detection of human herpesvirus 8 DNA in pemphigus and chronic blistering skin diseases. J Korean Med Sci 2000; 15(4): 442-8.
11. Goon AT, Tan SH. Comparative study of pemphigus vulgaris and pemphigus foliaceus in Singapore. Australas J Dermatol 2001; 42(3): 172-5.

12. Seo PG, Choi WW, Chung JH. Pemphigus in Korea: clinical manifestations and treatment protocol. *J Dermatol* 2003; 30(11): 782-8.
13. Micali G, Musumeci ML, Nasca MR. Epidemiologic analysis and clinical course of 84 consecutive cases of pemphigus in eastern Sicily. *Int J Dermatol* 1998; 37(3): 197-200.
14. Ellebrecht CT, Payne AS. Setting the target for pemphigus vulgaris therapy. *JCI Insight* 2017; 2(5): e92021.
15. Svecova D. Pemphigus vulgaris: A clinical study of 44 cases over a 20-year period. *Int J Dermatol* 2015; 54(10): 1138-44.
16. Saleh MA. Pemphigus in the Arab world. *J Dermatol* 2015; 42(1): 27-30.
17. Asilian A, Yoosefi A, Faghini G. Pemphigus vulgaris in Iran: epidemiology and clinical profile. *Skinmed* 2006; 5(2): 69-71.
18. Sadr Eshkevari S, Maboudi A, Akbari Dastak E, Golchali J, Shams Guilani J, Dorjani A, et al. Pemphigus in Guilan: Clinical and epidemiologic features of 126 hospitalized patients. *Iran J Dermatol* 2005; 8(30): 104-9.
19. Chams-Davatchi C, Nonahal Azar R, Daneshpazooch M, Valikhani M, Hallaji Z, Barzegari M, et al. Open trial of mycophenolate mofetil in the treatment of resistant pemphigus vulgaris. *Ann Dermatol Venereol* 2002; 129(1 Pt 1): 23-5.
20. Baum S, Astman N, Berco E, Solomon M, Trau H, Barzilai A. Epidemiological data of 290 pemphigus vulgaris patients: A 29-year retrospective study. *Eur J Dermatol* 2016; 26(4): 382-7.
21. Shah AA, Seiffert-Sinha K, Sirois D, Werth VP, Rengarajan B, Zrnchik W, et al. Development of a disease registry for autoimmune bullous diseases: initial analysis of the pemphigus vulgaris subset. *Acta Derm Venereol* 2015; 95(1): 86-90.
22. Yaghoubi R. Pemphigus disease in Khuzestan: Study of 111 cases. *Iran J Dermatol* 1999; 3(1): 16-23. [In Persian].
23. Krain LS. Pemphigus. Epidemiologic and survival characteristics of 59 patients, 1955-1973. *Arch Dermatol* 1974; 110(6): 862-5.
24. Huang A, Madan RK, Levitt J. Future therapies for pemphigus vulgaris: Rituximab and beyond. *J Am Acad Dermatol* 2016; 74(4): 746-53.
25. Tavakolpour S, Mahmoudi H, Balighi K, Abedini R, Daneshpazhooh M. Sixteen-year history of rituximab therapy for 1085 pemphigus vulgaris patients: A systematic review. *Int Immunopharmacol* 2018; 54: 131-8.
26. Seidenbaum M, David M, Sandbank M. The course and prognosis of pemphigus. A review of 115 patients. *Int J Dermatol* 1988; 27(8): 580-4.

Demographic, Clinical, and Paraclinical Characteristics of Patients with Pemphigus Vulgaris Needing Hospital Admission during the Years 2006-2017

Fatemeh Mokhtari¹, Ali Asilian², Mohammadali Kareem³, Gita Faghihi²,
Mohammad Ali Nilforoushzadeh¹, Shiva Taheri³

Original Article

Abstract

Background: Pemphigus vulgaris is an autoimmune disorder, which appears as a mucosal intracutaneous blister. The disease prevalence is different in various countries and regions. Therefore, identification of the prevalence and characteristics of patients with this disease in different climates can be useful in initiating early treatment and management, and reducing the mortality. So, the aim of this study was to evaluate the epidemiology of Pemphigus vulgaris in Isfahan City, Iran during a ten-year period.

Methods: In this descriptive retrospective study, 114 patients with Pemphigus vulgaris who were admitted in Alzahra hospital in Isfahan during the years of 2006-2017 were studied. Demographic, clinical, and paraclinical data were recorded, and the results were reported using SPSS software.

Findings: Of 114 patients, 78 (68.4%) were women and (31.6%) 36 were men, with a mean age of 49.15 ± 12.55 years. Type of the lesion was mucosal and vegetative in 14.9%, cutaneous in 24.4%, and both mucosal and cutaneous in 60.5%. In addition, the prevalence of this disease in the spring and summer was 31.6% and 27.2%, respectively. Most patients were treated with prednisolone and Azaram drugs, which were associated with complications in 17.8%; but eventually all patients recovered and no mortality occurred during this assessment.

Conclusion: According to the results of the study, the prevalence of this disease in women was more than men, and most of them appeared in spring and summer as cutaneous-mucosal manifestations. Therefore, it seems that more research is needed on the prevalence of this disease and its manifestations, the season of more prevalence, and successful treatments.

Keywords: Pemphigus vulgaris, Epidemiology, Demographic factors, Signs and symptoms

Citation: Mokhtari F, Asilian A, Kareem M, Faghihi G, Nilforoushzadeh MA, Taheri S. **Demographic, Clinical, and Paraclinical Characteristics of Patients with Pemphigus Vulgaris Needing Hospital Admission during the Years 2006-2017.** J Isfahan Med Sch 2018; 36(496): 1077-83.

1- Associate Professor, Department of Dermatology, School of Medicine, Alzahra Hospital, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran

2- Professor, Department of Dermatology, School of Medicine, Alzahra Hospital, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran

3- Student of Medicine, Student Research Committee, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran

Corresponding Author: Mohammadali Kareem, Email: mohammadkareem669@outlook.com