

## اپیدرمولیز بولوز (۱)

نقارش

دکتر حسن محقق یزدی

رئیس بخش وابسته پوست و آمیزشی

بیمارستان رازی

نخستین بار بوسیله گلدشیدر (۲) بسال ۱۸۸۲ شرح داده شده و بعداً بتوسط

کوبنر (۳) از پمفیگوسها جدا گردید.

این بیماری از اختلالات بولوز پوستی است که بدون شك ارثی و خانوادگی و مادرزادی بوده و رفته رفته در نسلهای بعدی یا بر پیشرفت بیماری افزوده گردیده و یا بالعکس از اختلالات آن کاسته میشود آماری که از يك خانواده ۲۸۳ نفری در ۸ نسل گرفته شده ۵۲ نفر مرد و ۶۵ نفر زن باین بیماری دچار بوده اند.

بیماری در نژاد آلمانی فراوانتر و در انگلستان - ایرلند و آمریکا کم و بیش دیده میشود و يك خانواده مبتلا نیز در سوئیس گزارش شده است - مردها کمی بیش از زنها باین بیماری مبتلا میشوند (به نسبت ۵۹ به ۴۱) این بیماری بدودسته مشخص تقسیم میگردد:

۱- نوع ساده ۲- نوع دیستروفیک (۴).

۱- نوع ساده (۵) مبتلایان باین دسته از بیماری از لحاظ جسمانی کاملاً سالم بوده

و دارای مو- دندان و ناخن طبیعی میباشند.

۱- Epidermolysis Bullosa

۲- Goldscheider

۳- Kobner

۴- Dystrophic tyhe

۵- Simple type

## علائم بیماری:

آسیب‌های بیماری عبارتند از بولهای (۱) که هنگام تولد وجود داشته و یا کمی پس از تولد نمایان میشوند و استثنائاً ممکن است آسیب‌های بیماری هنگام بلوغ و جوانی تظاهر نمایند (نوع اکتسابی).

بولها در نقاطی از پوست بدن که بیشتر در معرض تماس و ضربه میباشند مانند سر زانو- آرنج- کف دست و پا و غیره ظاهر میگردند- اندازه فشار ضربه و اصطکاک مورد احتیاج برای پیدایش بول متفاوتست.

نزد بانوان پیش از هنگام قاعدگی مقدار بول‌های بیشتر و بالعکس پس از قاعدگی و در هنگام آبستنی تعداد بولها کمتر میباشد آسیب‌های پوستی همانطور که در بالا گفته شد عبارتست از بولها که وزیکول‌هایی هستند با اندازه‌های مختلف که با مالش و فشار مختصری پدیدار شده و رفته رفته بزرگتر گردیده و از سرم یا خون پر میگردد. این آسیب‌ها بدون درد و خارش بوده و پس از چند روز طاول‌ها چروکیده شده و سپس دلمه‌ای بسته و میافتد و بعد از بهبودی اثری بر پوست باقی نمیگذارد ولی در بعضی از قسمتهای بدن که دائماً در معرض ضربه و اصطکاک میباشند مانند نوك انگستان و غیره آسیب‌ها پس از بهبودی ایجاد آتروفی نموده و یا منجر بافتادن ناخن‌ها میشود. علائم بیماری در فصول گرم شدیدتر میشود - در مخاط‌ها طاول بندرت دیده میشود ولی در بچه‌های شیرخوار بعلت مکیدن پستان و تماس مخاط دهان با پستان ضایعات و بولهای دهانی دیده شده است [کورسون (۲) سال ۱۹۴۴] و ضایعات چشمی نیز بوسیله کوهن و سولزبرگر (۳) سال ۱۹۳۵ گزارش شده است.

۲- نوع دیستروفیک - این نوع بدو گروه تقسیم میگردد.

الف - گروه دومینانت (۱) .

ب - گروه رسیسیو (۲) .

الف - گروه دومینانت - این نوع بیماری از لحاظ شدت آسیب‌ها حدفاصل بین نوع ساده و نوع رسیسیو می‌باشد و در این گروه بیماری دندان‌ها و موها سالم بوده ولی ناخن‌ها کمتر است یا اصولاً وجود نداشته و یا ضخم و چنگالی شکل و یا اینکه دیستروفیک می‌باشد. آسیب‌های پوستی و طول‌ها پس از بهبودی يك التیام صغریافته نازکی از خود باقی می‌گذارد.

ب - گروه رسیسیو - در این شکل که شدیدترین نوع بیماری می‌باشد ناخن‌ها تغییر شکل یافته - دندانها غیر طبیعی بوده و مبتلایان باین نوع از بیماری بیشتر کوتاه قد و کم شعور می‌باشند.

این تغییرات در هنگام تولد وجود داشته و یا خیلی زود پس از تولد بروز می‌کند و آسیبها تمام بدن را فرا گرفته و موجب مرگ می‌گردند - کوچکترین ضربه باعث پیدایش بول می‌گردد - آسیب‌ها بر مخاط و ملتحمه چشم نیز ممکن است پیدا شوند اغلب مبتلایان این گروه دارای هیپرهیدروز (۵) و کیستهای اپیدرمال (۶) مشخص می‌باشند.

اشکال دیگری از گروه دیستروفیک گزارش کرده‌اند که دارای آسیب‌های پوستی مخصوص توأم با عوارض سوناخن - دندان بوده مانند ریزش مو پس از تولد و نروئیدن مجدد آن - ضایعات بولوز فراوان همراه بالکه‌های سیاه و نکروزی پوست آسیب‌های پوستی با کوتاهی قد - ماکروسفال - اکروسیانوز فقدان مو و غیره - آسیب‌های پوستی همراه با جای زخمهای التیامی سفید رنگ و سفت و برجسته در محل طول‌های قدیمی .

### دلت بیماری :

علت بیماری نامعلوم است ولی هوای مرطوب و گرم - حمامهای بخار - عرق کردن زیاد - نوشیدن نوشابه‌های گرم موجب بروز و شدت تظاهرات بیماری میگردد این بیماری ارثی بوده و بندرت ممکن است در چند نسل (۱) پی در پی دیده شود باید دانست که در پوست سالم ینگ نوار فیبری طبقه رو پوست را به لا پوست متصل مینماید و این وضع موجب اتصال و استحکام اپیدرم به درم میگردد و چنین بنظر میرسد که پوست مبتلایان باین بیماری یا فاقد این مواد فیبری بوده و یا مقدار کمی از این نسج را دارا میباشد که بالنتیجه باسانی رو پوست از لا پوست جدا میگردد .

### پیش آگهی :

جدا شدن پی در پی اپیدرم از درم و عفونت‌های ثانوی اضافی از عوامل اصلی مرگ و میر مبتلایان میباشد - مبتلایانی که در آغاز بیماری تلف نمیشوند و به سنین بالاتر میرسند رفته رفته از شدت بیماری آنها کاسته میگردد ولی بندرت ممکن است اپیتلیوما باز و سلولر (۳) بر آسیب های این بیماری افزوده گردد چنانچه بسال ۱۹۴۷ یک مورد و بسال ۱۹۵۰ راسپونی (۵) ۴ مورد آنرا گزارش نموده است .

### پاؤف شناسی :

طاوول معمولاً در قسمت عمق اپیدرم و یا بین اپیدرم و طبقه پایلردرم قرار دارد پایی‌ها متورم و عروق خونی کمی متسع و بخصوص در قسمت تحتانی درم ارتشاح سلولی از نوع لو کوسیت در اطراف عروق دیده میشود - در اپیدرم تغییرات مرضی وجود ندارد - در درم کمی و یا فقدان نسج الاستیک مشاهده میشود و چنانچه بیماری

۱- Generation

۲- Basal cell epithelioma

۳- Halpern

۴- Rasponi

از هنگام تولد شروع شد. باشد این فقدان نسج الاستیک واضعتر ولی در نوع اکتسابی کمتر میباشد.

### درمان:

این بیماری غیر قابل درمان است - جلوگیری از ضربه بر پوست و ممانعت از پیدایش عفونت های نانونی بانجویز آنتی بیوتیکها موثر است - عصاره پاراآیروئید - کلسیم لا کتات - عصاره قدامی هیپوفیز و کورتیزون ممکن است کمی مؤثر واقع گردند.

در ایران نیز طبق بررسی های یکسال اخیر این بیماری نادر کم و بیش وجود داشته، چنانچه در این مدت کم. مورد از این بیماری مشاهده و بررسی گردیده که آثار کامل آن در آخر مقاله از نظر خواننده عزیز خواهد گذشت.

### بیمار اول:

دختر بچه ۴ ساله اهل وساکن مسجد سلیمان.

یک هفته پس از تولد طاوول هائی بر اندامهای پائینی پیدا شده که مرتباً تر کیده و بهبودی یافته و جای زخمی باقی نگذارده اند اینک طاوول پای کوچک و بزرگ بر اندامهای پائین و پشت و روی شکم و ساعد دیده میشود.

پدر و مادر بیمار نسبت خانوادگی ندارند.

تشخیص نوع ساده بیماری.

تشخیص بافت شناسی - بول زیر اپیدرم همراه با مختصری عارضه التهابی

### بیمار دوم

پسر بچه ۴ ساله اهل کرمانشاهان تاریخ مراجعه ۳۹/۱/۱۵.

بیمار هنگام تولد دارای طاوول های کوچک و بزرگ بر پا و کف پا و ساق ها بوده

و پس از مدتی ناخنها افتاده و دیگر نروئیده اند.

اینک ضایعات - طاولهائی بر ناخنها، زانوها، کف پا، دهان و غیره وجود دارد و جای زخه‌های التیامی بر نقاط مختلف پوست بدن دیده میشود.

پدر و مادر بیمار نسبت خانوادگی ندارند مادر طفل ۸ بچه آورده که ۴ نفر آنها



شکل ۱

باین بیماری مبتلا بوده و بسن ۶ سالگی و ۴ روزه و ۲۰ روزه بارزش ناخنها و آسیبهای طاولی در گذشته اند.

تشخیص نوع دومینانت : بیماری در تمام بدن در تمام اعضا

بیمار متقوم : بیمار در تمام بدن در تمام اعضا

بیمار ۳ ماهه متولد تهران .

بیمار هنگام تولد دارای طاوله‌های کوچک روی زانوها و آرنج و مخاط دهان بوده است که پس از چند روز تر کیده و بعد از بهبودی جای زخمی سرخ رنگ باقی

گذاشته که بتدریج رنگ طبیعی پوست را بخود گرفته است .  
 با بروز ضایعات جدید در اندامها بیماری ادامه داشته است .  
 پدر و مادر بیمار نسبت خانوادگی دارند .  
 مادر بچه ۴ کودک بدنیا آورده که دو نفر سالم و سومی هنگام تولد به این



شکل ۲

بیماری مبتلا بوده و در سن دو ماهگی بعزت ابتلای به اسهال شدید در گذشته است .  
 اینک روی مخاط دهان و زبان خراشها و جای طاوله‌دیده میشود و روی زانو  
 سرین - دست، کنار ناخنها و روی گونه‌ها ادوار مختلف بیماری مانند ضایعات طاولی  
 دل‌مه‌ای - جای زخمی دیده میشود .  
 تشخیص نوع ساده بیماری .

## بیمار چهارم

دختر بچه ۵ ساله متولد پاریس ساکن تهران .  
 پدر و مادر بیمار نسبت خانوادگی ندارند .  
 در بین افراد خانواده کسی باین بیماری مبتلا نبوده است .  
 بیماری مدت کمی پس از تولد ظاهر شده و نخست طاول از پا و قوز کپها پیدا



شکل ۳ ضایعات طاوولی و التیام در اندام پائین

شده و پس از چند روز طاولها تر کیده و خشک گردیده است .  
 اینک بیمار دارای بولهای متعدد کوچک و بزرگ بر پاها میباشد - ضایعات  
 پس از بهبودی اثری بر پوست نمیگذارد .  
 تشخیص نوع ساده بیماری .

## بیمار پنجم :

پسر بچه ۷ ساله ساکن تهران متولد اراک تاریخ مراجعه ۳۸/۱۰/۱۶.

پدر و مادر بیمار نسبت خانوادگی ندارند.

بیمار ۶ خواهر و برادر سالم دارد.

بیماری پس از تولد ظاهر شده است. طاوولها بیشتر روی آرنجها - ساعد

کف دست و پامیباشد.



شکل ۴

بیمار کم خون وضعیف و دارای دندانهای خراب میباشد.

تشخیص نوع ساده بیماری.

## بیمار ششم:

علی اصغر ۲۰ ساله اهل بیابانک

بیاری ۱۰ روز پس از تولد بروز نموده است.

دو برادر کوچک بیمار یکی سه روز و دیگری پنج روز پس از تولد باین بیماری

مبتلا و در سن ۵ سالگی در گذشته اند.

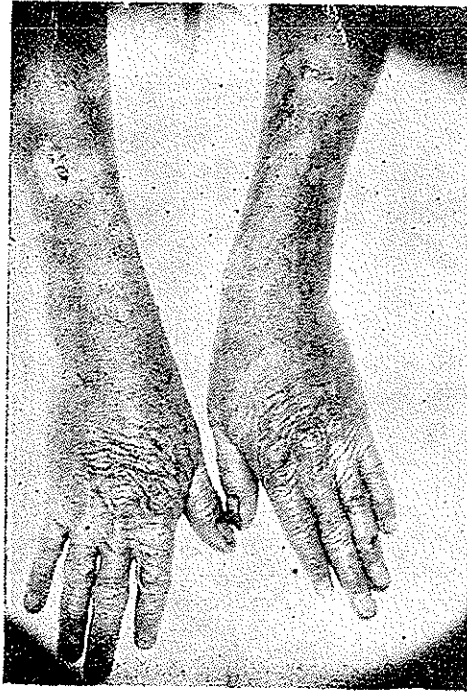


شکل ۵

از شروع بیماری تا کنون مرتباً طاولهائی در تمام نقاط پوست بدن باستثنای سر ظاهر شده که پس از چند روز بهبودی می یافته است - بر مخاط دهان و زبان نیز ضایعات دیده شده است.

شدت بیماری از ۷ سالگی به بعد کمتر شده است در بعضی از نقاط بدن بخصوص دستها سطوح انبساط اندامها ضایعات پس از بهبودی مختصری آتروفی از خود باقی

گذاشته است - ایک بیماریست دارای پوست قرمز رنگ که در بعضی نقاط آن  
 طولهای کوچکی وجود دارد - بیمار نسبت به گرما حساس میباشد - ناخنهای دستها  
 دیستروفی میباشند .  
 تشخیص - نوع رومینانت .



(شکل ۶) ضایعات دیستروفیک دستها و ناخنها

تشخیص بافت‌شناسی - بولهای ریز اپیدرم همراه با مختصر عارضه التیامی .

بیمار ششم

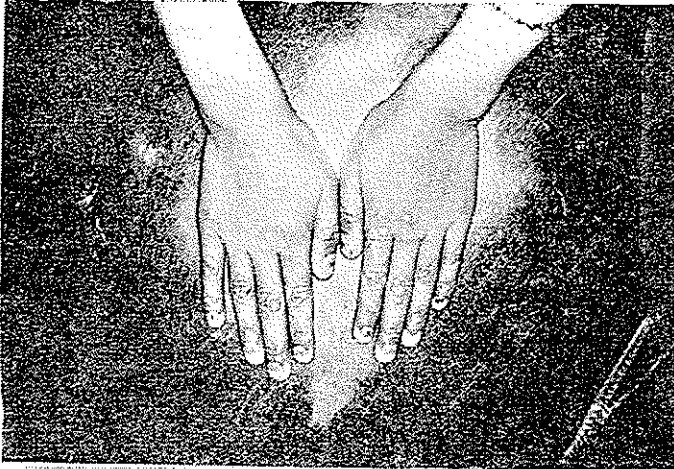
دختر بچه ده ساله اهل قزوین .

بیماری از ۶ ماهگی آغاز شده است - ابتدا طولهای باندازه‌های مختلف توأم

باخارش مختصری پیدا شده که پس از چند روز تر کیده و بهبودی می‌یافته است .

ایک بر پشت - گردن و پوست سر - روی سینه و دستها و طولهای کوچک و بزرگ

دیده میشود ناخنهای دست و پای بیمار در موارد شدت بیماری افتاده و پس از بهبودی مجدداً روئیده است .  
تشخیص نوع - دومینانت بیماری .



شکل ۷

شکل ۷- ضایعات دیستر و فیک ناخنهای دست

### بیمار هشتم

پسر بچه ۲ساله اهل تهران .

بیمار هنگام تولد دارای طاولهای بر پوست پاشنه پا بوده که پس از چند روز تر کیده و بهبودی یافته است .

بیماری بتدریج پیشرفت کرده طاولهای جدید روی اندامها - کف دست اطراف ناخن - ساق پا و تنه ظاهر و پس از بهبودی جای زخم باقی مانده است .

طاولها باندازه نخود تافندق بوده و مایع محتوی بعضی از طاولها خونین

بوده اند .

پیش آگهی :

دو بچه دیگر این خانواده باین بیماری مادرزادی مبتلا بوده و در گذشته اند اینک در معاینه علاوه بر طاولها ضایعات آتروفیک در نقاط مختلف بدن بخصوص

ساق پا و دستها دیده میشود .

تشخیص نوع دو مینانت .



شکل ۸

شکل ۸- ضایعات کروتی و مختصری آتروفیک در روی سینه و شکم و ناحیه تناسلی

بیمار نهم :

دختر بچه ۱۲ ساله اهل اراک .

آغاز بیماری از يك ماهگی با پیدایش طاولهای كوچك و بزرگ روی كف

پاها، قوزك و پاشنه و ساق پاها شروع شده مرتباً ادامه داشته است .

پدر و مادر بیمار عموزاده میباشند .  
 چهار بچه دیگر خانواده نیز بهمین بیماری مبتلا بوده اند که دو نفرشان  
 در گذشته اند .  
 تشخیص - نوع ساده بیماری .



شکل ۹- ضایعات طاوولی و کروتی در نقاط مختلفه بدن

### بیمار دهم

دختر بچه ۶ساله اهل اصفهان .

بیمار هنگام تولد دارای ضایعات بولوز روی پاها بوده و انگشتان پا از هنگام

تولد بهم چسبیده و کوچکتر از طبیعی و بدون ناخن بوده است .

ناخن دستها دیستروفیک شده میریزد و پس از چندین بار ریزش و رویش در

سن يك سالگی دیگر نروئیده است .

طاولها مرتباً در نقاط مختلف بدن بخصوص در اندامها ظاهر و مرتباً ادامه

داشته است .



شکل ۱۰



شکل ۱۰ و ۱۱ و ۱۲ - ضایعات کروتی و زرد زخمی در اندامها توأم با از بین رفتن انگشتان پا و ناخن‌های دست

پدر و مادر بیمار عموزاده و دائی زاده میباشند .  
 اینک بیمار دارای صورتی کشیده و لاغر و حالت اسکرودرمی دارد - دهان  
 بخوبی باز نمیشود - حرکت زبان محدود بخوبی از دهان خارج نمیشود حرکت  
 صورت محدود شده است و امپرسیون (۱) وجود ندارد .  
 اکنون بیمار دارای ضایعات بولی در نقاط مختلفه بدن و آسیبهای دلمه‌ای



شکل ۱۲

شیبه به زرد زخم در اندامهای تحتانی میباشند .  
 بول و خوارش در مخاط دهان و زبان دیده میشود پاها بحال نیمه خم بوده و  
 بیمار قادر بحرکت نمیشود .  
 بیمار دارای برادر است که سالم میباشد خواهری نیز داشته که باین بیماری

مبتلا و چند سال پیش فوت نموده است .  
تشخیص نوع رسیسیو بیماری .



شکل ۱۳- ضایعه مخاطدهان و فقدان دندانها

نتیجه :

در مدت يك سال تحقیق بیش از ۱۰ مورد بیماری دیده شده است .  
۶ نفر از مبتلایان زن و ۴ نفر مرد بوده اند به نسبت ۳ زن و ۲ مرد .  
پسر و مادر ۳ نفر از مبتلایان نسبت نزدیک خانوادگی داشته و ۴ نفر نامعلوم و ۳ نفر نسبت خانوادگی نداشته اند .  
از ده نفر بیمار ۵ نفر مبتلا به نوع ساده بیماری و ۴ نفر به نوع دومینانت و یک نفر بنوع رسیسیو بیماری مبتلا بوده اند .

ابتلای خانوادگی در خانواده ۶ نفر از مبتلایان وجود داشته و از يك تا ۴ نفر از برادران و خواهران آنها که مجموعاً ۱۴ نفر بوده اند مبتلا و بر اثر این بیماری در گذشته اند

در ۶ نفر ضایعات چندروز پس از تولد پیداشده و در ۴ نفر هنگام تولد وجود داشته است .

مجموع بیماران مبتلا و در گذشته این ۱۰ خانواده ۲۴ نفر بوده اند و چنین بنظر میرسد که در ایران نیز این بیماری نسبتاً فراوان میباشد .

طبق آمار موجود یک نفر از مبتلایان از شهر اصفهان ( یک نفر قزوین ) ( یک نفر از مسجد سلیمان ) ( یک نفر کرمانشاهان ) ( یک نفر از بیابانک ) ( یک نفر ایرانی متولد پاریس ) ( ۲ نفر از اراک ) و ۲ نفر از شهر تهران میباشد .

### Bibliographie

- 1- Andrews 1955. «Diseases of the skin» P.590 . Saunders , philadelphia and london
- 2- Sutton ( 1956 ) «Diseases of the skin» P.1059 Mosby Saint louis .
- 3- R Deyos .(1956) «Traite de Dermatologie» P.448 .Masson, Paris
- 4- Ormsby and Montgomery (1955) « Diseases of the Skin» P.457 Lea and Febrger , Philadelphia .
- 5- Allen : (1954) « the skin» P.567 Mosby Saint Louis

