



فصل ۳: ضایعات اولسراتیو، وزیکولار و بولوز

بررسی جامع ضایعات زخمی، قاولی و تاولی حفره دهان — از عفونت‌های ویروسی حاد تا بیماری‌های مزمن اتوایمون

@PDFDENTAL00

ساختار فصل

01

ضایعات حاد متعدد

عفونت‌های ویروسی، واکنش‌های آلرژیک، NUG/NUP، اریتم مولتی‌فرم

03

ضایعات مزمن متعدد

پمفیگوس، پمفیگوئید، درماتوزهای بولوز ساب‌اپیتلیالی

02

زخم‌های عودکننده دهانی

استوماتیت آفتی راجعه (RAS)، سندرم بهجت

04

زخم‌های منفرد

ضایعات تروماتیک، گرانولوم زخمی، زخم‌های عفونی

طبقه‌بندی ضایعات پوستی-مخاطی

ضایعات براساس ظاهر بالینی طبقه‌بندی شده و واژه‌های استاندارد برای پوست و مخاط دهان مشترک هستند:

ماکول

ضایعه مسطح با تغییر رنگ؛ قرمز (التهاب) یا پیگمانه (ملانین، هموسیدرین)

پاپول / پلاک

پاپول: برجسته > ۱ سانتی‌متر؛ پلاک: پاپول بزرگ‌تر از ۱ سانتی‌متر

ندول

ضایعه عمقی در مخاط؛ مثال: فیبروم تحریکی

وزیکول / بول

وزیکول: تاول > ۱ سانتی‌متر؛ بول: تاول < ۱ سانتی‌متر با مایع شفاف

سایر انواع ضایعات

اروژن (Erosion)

ضایعه قرمز مرطوب پس از پارگی وزیکول/بول یا تروما؛ نباید با زخم فیبرینی زرد اشتباه شود

پوستول (Pustule)

تاول با محتوای چرکی زرد رنگ

زخم (Ulcer)

نقص اپیتلیالی با حدود مشخص، پوشیده از غشاء فیبرینی زرد-سفید؛ مثال: زخم آفتی

پورپورا

تغییر رنگ قرمز-ارغوانی از نشت خون؛ پتشی ($> ۰/۳$ سانتی متر)، پورپورا ($۰/۴-۰/۹$)، اکیموز (< ۱ سانتی متر)



اهمیت تاریخچه‌گیری دقیق

مخاط دهان نازک است و حتی تروما خفیف باعث پارگی وزیکول‌ها و شکل‌گیری زخم می‌شود؛ بنابراین ضایعات وزیکولوبولور تظاهرات تقریباً غیراختصاصی در دهان دارند.

مدت زمان

حاد یا مزمن؟

سابقه عود

اولیه یا عودکننده؟

تعداد

منفرد یا متعدد؟

محل

کراتینیزه یا غیرکراتینیزه؟

❗ مرور کامل سیستم‌ها شامل ضایعات پوستی، چشمی، تناسلی، حلقی، بینی و رکتال و علائمی مانند تب، درد مفصل و ضعف عضلانی ضروری است.

خانواده هرپس ویریده

هشت ویروس از خانواده Herpesviridae در انسان بیماری‌زا هستند. ساختار مشترک: هسته داخلی حاوی ژنوم، نوکلئوکپسید چندوجهی، لایه پوششی و پوشش لیپیدی خارجی.

ویروس	عفونت اولیه	عود در میزبان سالم	عود در ضعف ایمنی
HSV-1 (HHV-1)	ژنژیواستوماتیت، کراتوکونژونکتیویت	هرپس لبیالیس، زخم داخل دهانی	زخم‌های بزرگ و پایدار در هر ناحیه مخاطی
HSV-2 (HHV-2)	ضایعات تناسلی، مننژیت آسپتیک	ضایعات تناسلی، ژنژیواستوماتیت	زخم‌های بزرگ و پایدار درماتومال
VZV (HHV-3)	واریسلا (آبله مرغان)	زونا (Shingles)	عفونت منتشر
CMV (HHV-4)	مونونوکلئوز عفونی، هیپاتیت	رتینیت، گاستروانتریت، زخم دهانی	بیماری شدید چندارگانی
EBV (HHV-5)	مونونوکلئوز عفونی	لکوپلاکیای مویی	اختلالات لنفوپرولیفراتیو
HHV-8	تب و بثورات	—	سارکوم کاپوزی

عفونت HSV: اتیولوژی و پاتوژنز

یک آلفا هرپس ویروس است که در همه جا یافت می شود؛ تست سرمی در ۵۴ درصد بزرگسالان HSV-1 ۱۴ تا ۴۹ ساله در ایالات متحده (۲۰۰۵-۲۰۱۴) مثبت بوده است



تلقیح اولیه

1

ویروس از ترشحات عفونی وارد مخاط، پوست یا چشم می شود

نهفتگی

2

ویروس در مسیر آکسون اعصاب حسی حرکت کرده و در گانگلیون تری ژمینال نهفته می ماند

فعال سازی مجدد

3

تب، UV، تروما، استرس و قاعدگی محرک های مهم فعال سازی مجدد هستند

ژنژیواستوماتیت هرپسی اولیه: تظاهرات بالینی

یافته‌های دهانی

چند روز پس از علائم اولیه، اریتم و دسته‌هایی از وزیکول‌ها روی مخاط کراتینیزه (کام سخت، لثه) و غیرکراتینیزه (گونه، لب، سطح شکمی زبان) پدیدار می‌شوند. وزیکول‌ها به سرعت پاره شده و زخم‌های ۱ تا ۵ میلی‌متری با حاشیه کنگره‌ای و اریتم محیطی ایجاد می‌کنند. لثه اریتماتوز و دهان بسیار دردناک است.

علائم پرودرومال (۱-۳ روز)

- تب، کاهش اشتها، ضعف
- درد عضلانی، سردرد، تهوع
- درد دهانی شدید

سیر بیماری

خودمحدودشونده؛ بهبودی طی ۱۰ تا ۱۴ روز. در موارد شدید نیاز به بستری برای هیدراتاسیون

تصاویر بالینی: ژنژیواستوماتیت هرپسی اولیه



هرپس ویتلو انگشت

عفونت اولیه انگشت دندانپزشک از طریق تلقیح ویروس؛
قبل از استفاده از دستکش، خطر حرفه‌ای شایعی بود



زخم‌های متعدد لب و گونه

ضایعات دردناک متعدد روی مخاط لب و گونه در
ژنژیواستوماتیت اولیه



زخم عمیق مخاطی

زخم بزرگ با آگزودای زرد و اریتم محیطی مشخص

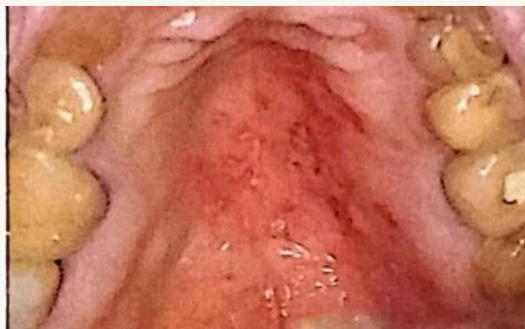
عودکننده: هرپس لبیالیس و داخل دهانی HSV

HSV (RIH) عودکننده داخل دهانی HSV

در میزبان با ایمنی نرمال اغلب روی مخاط کراتینیزه (کام سخت، لثه چسبنده، پشت زبان) رخ می‌دهد. زخم‌های دردناک ۱ تا ۵ میلی‌متری با حاشیه اریتماتوز. یکی از تظاهرات شایع: درد لثه ۱-۲ روز پس از جرم‌گیری.

داخل دهانی راجعه HSV

زخم‌های کوچک به هم متصل در مخاط کراتینیزه کام در بیمار با ضعف ایمنی



هرپس لبیالیس عودکننده (RHL)

در ۲۰ تا ۴۰ درصد بزرگسالان جوان رخ می‌دهد. با خارش، گزگز و سوزش پرودرومال شروع شده، سپس پاپول، وزیکول، زخم، دلمه و بهبودی. درد اغلب فقط در دو روز اول.

وزیکول‌های خوشه‌ای هرپس لبیالیس

ضایعات روی ورمیلیون لب در هرپس لبیالیس عودکننده



در بیماران با ضعف ایمنی HSV



تصویر بالینی

ویژگی‌های بالینی

در بیماران تحت شیمی‌درمانی، پیوند عضو یا AIDS، عفونت RIH ممکن است به صورت زخم‌های غیرمعمول چند سانتی‌متری در هر قسمت دهان ظاهر شود که هفته‌ها یا ماه‌ها باقی بماند.

- ۵۰ درصد بیماران لوسمی دچار عفونت عودکننده HSV دهانی
- ۱۵ درصد پیوند کلیه دچار عفونت دهانی عودکننده
- ۷۰ درصد پیوند سلول‌های بنیادی خون‌ساز: فعال‌سازی مجدد HSV



عفونت HSV راجعه در بیمار مبتلا به لوکمی پس از پیوند آلورژنیک

تشخیص آزمایشگاهی HSV

کشت سلولی

استاندارد طلایی؛ حساسیت و اختصاصیت بالا، امکان تعیین سابتایپ. معایب: نیاز به تجهیزات گران، چند روز زمان

Real-time PCR

روش استاندارد در بسیاری از مراکز؛ حساسیت بالا ولی ریزش بدون علامت ویروس را هم نشان می‌دهد

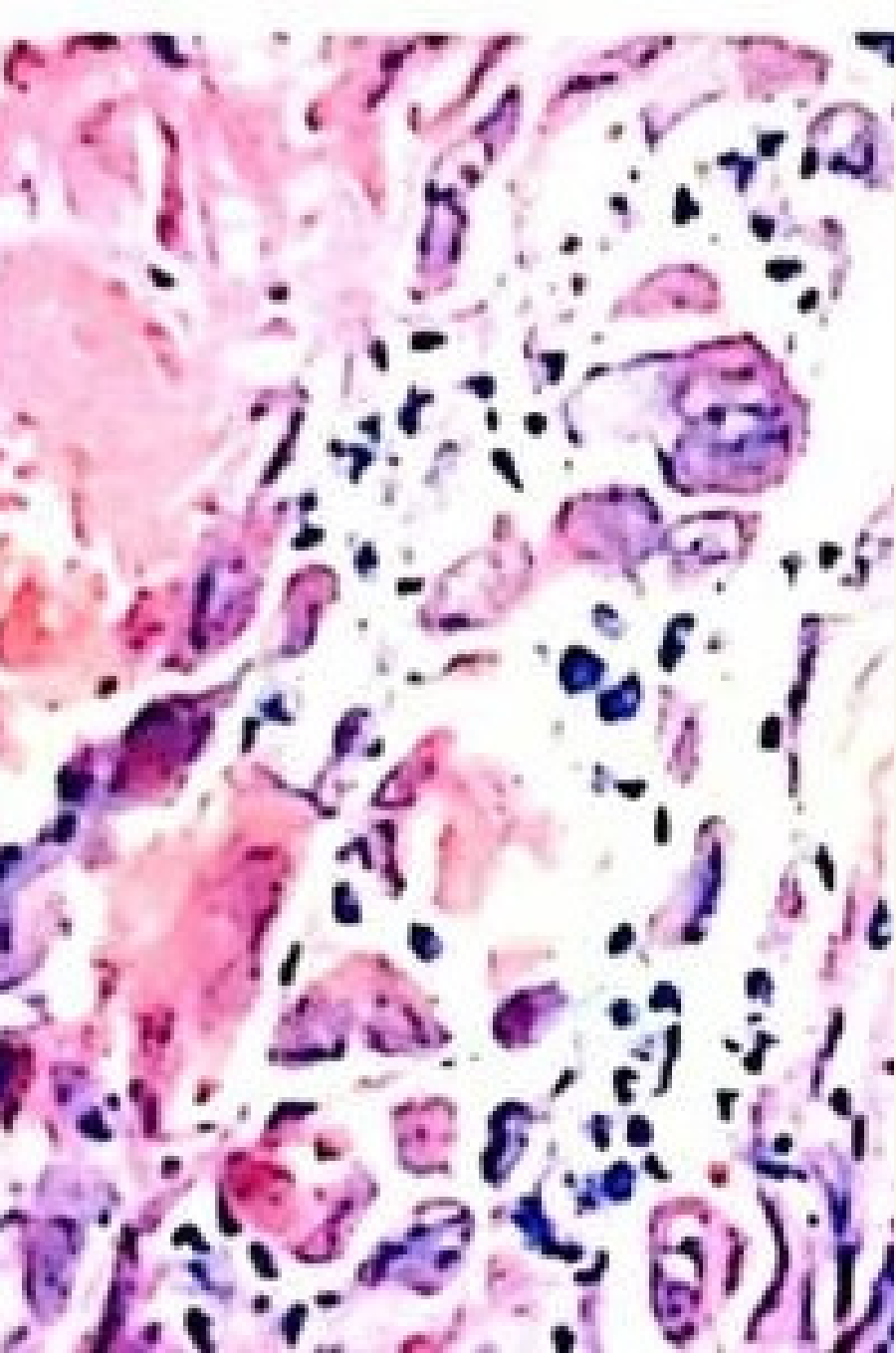
تعیین آنتی ژن

ایمونوفلورسانس مستقیم/غیرمستقیم یا ELISA؛ حساسیت مشابه کشت، سریع‌تر

آماده‌سازی Tzanck

رنگ‌آمیزی رایت-گیمسا یا Pap برای سلول‌های ژانت چندهسته‌ای؛ HSV را از VZV متمایز نمی‌کند

بیوپسی: سلول‌های اپیتلیالی ژانت چندهسته‌ای با هسته‌های شیشه مات در لبه‌های زخم



درمان عفونت HSV

عفونت اولیه

داروهای خانواده آسیکلوویر ارزان، بی خطر و در دسترس هستند:

- آسیکلوویر ۱۵ mg/kg پنج بار در روز در کودکان
- والاسیکلوویر: جذب ۳-۵ برابر آسیکلوویر
- فامسیکلوویر: استفاده گسترده

عودکننده RHL

- کرم آسیکلوویر ۵٪، پنسیکلوویر ۱٪، دوکوزانول ۱۰٪ (هر ۲ ساعت)
- والاسیکلوویر ۲ گرم هر ۱۲ ساعت برای ۱ روز
- فامسیکلوویر یک دوز ۱۵۰۰ میلی گرم

پروфіلاکسی سرکوب کننده

آسیکلوویر ۴۰۰ میلی گرم ۲ بار در روز برای بیماران با دوره های مکرر یا EM همراه

⚠ در بیماران با ضعف ایمنی: درمان سیستمیک ضروری است. HSV مقاوم به آسیکلوویر در ۶٪ بیماران با نقص ایمنی؛ فوسکارنت یا سیدوفویر موثر است.



VZV

عفونت ویروس واریسلا-زوستر (VZV)

واریسلا (آبله مرغان)

عفونت اولیه VZV؛ اغلب در دو دهه اول زندگی. شروع با تب پایین، ضعف و راش ماکولوپاپولار خارش‌دار که به وزیکول‌های شبیه‌مانند تبدیل می‌شوند. ضایعات از تنه شروع شده و به صورت مرکزگرا منتشر می‌شوند.

زونا (Shingles)

عود VZV؛ در بالغین شایع. شیوع: ۷/۵ تا ۳ مورد در هر ۱۰۰۰ نفر که در سنین بالای ۷۵ سال به ۱۰ در هزار می‌رسد. با درد عمیق سوزشی پرودرومال و سپس وزیکول‌های درماتومال یک‌طرفه ظاهر می‌شود.

تظاهرات دهانی و صورتی زونا



درگیری شاخه V2

زخم‌های خوشه‌ای یک‌طرفه روی کام سخت؛ توزیع یک‌طرفه مشخصه زونا است



درگیری شاخه V3

ضایعات صورتی زونا درگیرکننده شاخه سوم عصب تری‌ژمینال (فک پایین، لب پایین)

① سندرم رامسی هانت: درگیری گانگلیون ژنیکولیت → فلج بل + وزیکول گوش خارجی + از دست دادن حس چشایی ۲/۳ قدامی زبان

عوارض و درمان زونا

نورآلژی پس از هرپس (PHN)

درد بیش از ۱۲۰ روز پس از راش حاد. ۲۰٪ بیماران بالای ۶۵ سال و ۳۰-۵۰٪ بالای ۸۰ سال مبتلا می‌شوند. درد تیرکشنده، سوزشی و ناتوان‌کننده که ممکن است سال‌ها ادامه یابد.

درمان

- آسیکلوویر ۸۰۰ میلی‌گرم ۵ بار/روز یا والاسیکلوویر ۱۰۰۰ میلی‌گرم ۳ بار/روز برای ۷ روز
- شروع در ۷۲ ساعت اول ضروری است
- گاباپنتین، لیدوکائین ۵٪، کپسایسین موضعی: PHN
- واکسن Shingrix (نوترکیب) برای پیشگیری

⚠ استفاده از آسپیرین در کودکان مبتلا به عفونت VZV با سندرم Reye (بالقوه کشنده) همراه است؛ ایبوپروفن ضددرد انتخابی است.



CMV

عفونت سایتومگالوویروس (CMV)

یک بتا هرپس ویروس است که ۵۰ تا ۱۰۰ درصد جمعیت جهان به آن آلوده‌اند. عفونت اولیه اغلب CMV بدون علامت یا شبیه مونونوکلئوز است.

تشخیص

از خون/پلاسما و شناسایی Real-time PCR
در لکوسیت. بیوپسی: PP65 آنتی ژن
انکلوژیون‌های بزرگ داخل هسته‌ای در
سلول‌های آندوتلیال

تظاهرات دهانی

در بیماران با ضعف ایمنی: زخم منفرد
نکروتیک بزرگ (نادرأ متعدد)؛ دردناک،
هفته‌ها تا ماه‌ها باقی می‌ماند. یک سوم موارد
همزمان با HSV یا VZV آلوده‌اند.

درمان

گان‌سیکلوویر ۵ میلی‌گرم/کیلوگرم دوبار در روز،
فوسکارنت یا سیدوفویر ۹۰۰ میلی‌گرم دوبار در روز،

کوکساک ویروس

عفونت کوکساک ویروس (CV)

ویروس از رده انتروویروس است. بیش از ۹۰٪ عفونت‌های انتروویروس غیرپولیو بی‌علامت RNA یک CV یا تب‌دار غیراختصاصی هستند. انتقال اساساً از طریق دهانی-معددهای

هرپانژین

؛ تب بالا، سردرد، (سروتیپ ۱-۱۰ و ۲۲) CVA
درد عضلانی ۱-۳ روز؛ زخم‌های ۲-۴ میلی‌متری
در اوروفارنکس

بیماری دست، پا و دهان (HFMD)

CVA6 شایع‌ترین علت؛ EV71 و CVA16
عفونت‌های شدیدتر. کودکان زیر ۱۰ سال،
تابستان، شیوع اپیدمیک

فارنژیت لنفوندولار

ندول‌های کوچک منتشر (هیپرپلازی لنفوئیدی) در اوروفارنکس همراه با گلودرد



بیماری دست، پا و دهان: تظاهرات بالینی

تظاهرات دهانی

ضایعات به صورت ماکول‌های اریتماتوز شروع شده، به وزیکول تبدیل شده و سپس به سرعت ترکیده و زخم ایجاد می‌کنند. روی زبان، کام سخت و نرم و مخاط گونه.



خوشه‌ای از زخم‌های روی زبان در هرپانژین

یافته‌های سیستمیک

- تب خفیف، استفراغ، درد دهانی
- ۷۵-۱۰۰٪ بیماران: راش پوستی روی دست‌ها و پاها
- ۳۰٪ موارد: راش روی باسن
- دوره نهفتگی ۳-۷ روز

⚠ مننژیت، انسفالیت) CNS با احتمال بیشتر همراه با بیماری شدید EV71
فلج، ادم ریه و مرگ است، (ساقه مغز

NUG / NUP

ژنژیویت زخمی نکروزان (NUG) و پریودنتیت زخمی نکروزان (NUP)

اتیولوژی

عفونت پلی میکروبیال با گونه‌های تریپونما،
فوزوباکتریوم نوکلئاتوم، پورفیرومناس ژنژیوالیس
و سایر بی‌هوازی‌ها. در بیماران HIV کاندیدا و
هرپس ویروس‌ها هم حضور دارند.

عوامل مستعدکننده

- سرکوب ایمنی (به‌ویژه AIDS)
- استرس، مصرف سیگار
- بهداشت ضعیف دهان
- سوء تغذیه و فقر

در مبتلایان به AIDS، NUG پیش‌بینی‌کننده قوی
CD4 کمتر از 200 cell/mm^3 است.

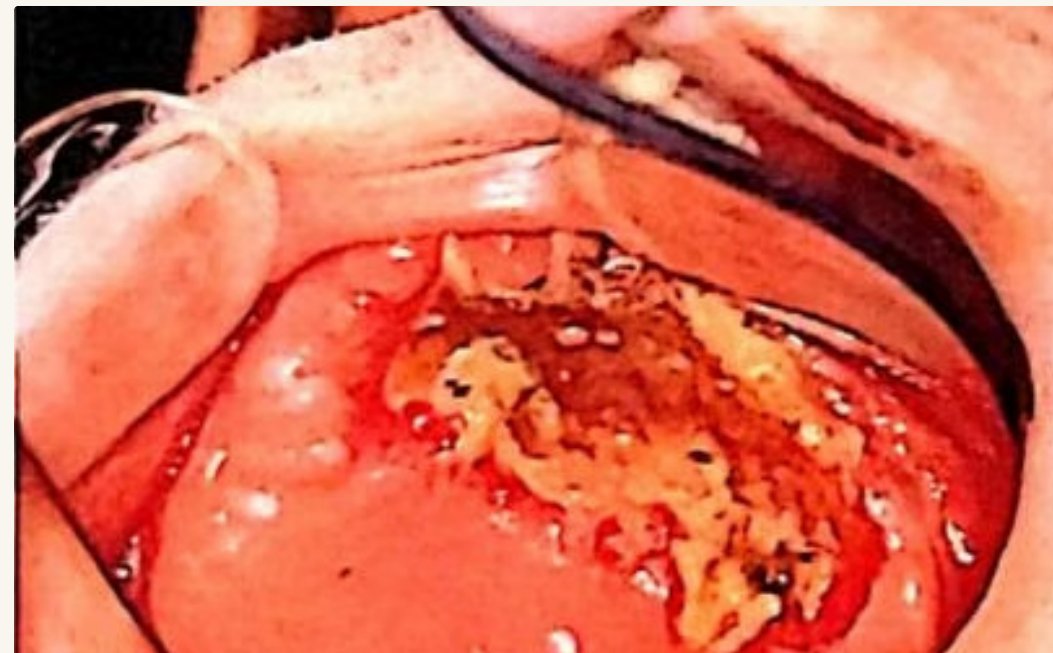


تظاهرات و درمان NUG/NUP



با استئونکروز NUP

پریودنتیت نکروزان با استئونکروز در فرد مبتلا به AIDS



ضایعات فوزواسپيروكتی

ضایعات نكروتیک در كام بیمار مبتلا به نوتروپنی

نوما (Cancrum Oris)

در کودکان دچار سوء تغذیه شدید؛ بدون درمان مرگ و میر ۷۰-۹۰٪. نیاز به مکمل تغذیه‌ای، آنتی‌بیوتیک و دبریدمان تهاجمی.

درمان قطعی

- دبریدمان آرام با بی‌حسی موضعی
- دهانشویه کلرهگزیدین: بهبود در < ۹۰٪
- آنتی‌بیوتیک (بتا‌لاکتام یا مترونیدازول) در موارد گسترده

اریتم مولتی فرم

اریتم مولتی فرم (EM)

HSV؛ یک بیماری التهابی حاد خودمحدودشونده پوستی-مخاطی است. شایعترین محرک: عفونت EM
نقش کمتری دارد (ها، ضدتشنج NSAID) واکنش دارویی

مینور EM

کمتر از ۱۰٪ پوست درگیر؛ درگیری مخاطی
اندک یا صفر

ماژور EM

درگیری وسیعتر پوست + مخاط دهان و سایر
غشاهای مخاطی

دهانی EM

احتمالاً زیرمجموعه‌ای که تنها مخاط دهان را درگیر می‌کند بدون تظاهر پوستی

محصولات ژنی HSV در ۷۱ تا ۸۱ درصد بیماران مبتلا به EM عودکننده با PCR یافت شده است. EM
عودکننده: میانگین ۶ بار در سال، میانگین مدت ۷/۵ سال.



تظاهرات بالینی اریتم مولتی فرم



کراست هموراژیک لب

التهاب گسترده لب با کراست خونریزی دهنده؛ شایع در EM



ضایعات target پوستی

ضایعات target بر پوست انگشتان و زخمهای داخل دهانی؛ ضایعه target پاتوگنومیک EM است



ضایعات داخل دهانی

زخمهای آفت مانند به هم متصل و اریتم در مخاط باکال

نواحی دهانی درگیر: لبها (۳۶٪)، مخاط گونه (۳۱٪)، زبان (۲۲٪)، مخاط لبیال (۱۹٪)

درمان اریتم مولتی فرم

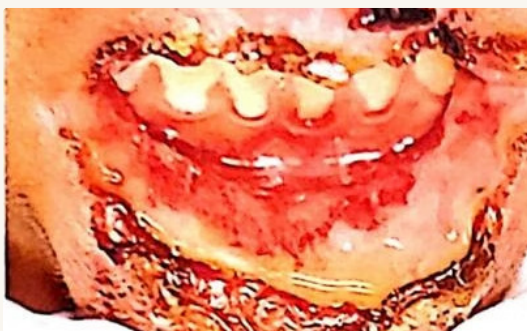
موارد خفیف

- ضددردهای موضعی و سیستمیک
- مراقبت‌های حمایتی (خودمحدودشونده، چند هفته)
- استروئیدهای موضعی برای کراست‌ها

موارد شدید و عودکننده

- کورتیکواستروئیدهای سیستمیک
- آسیکلوویر ۴۰۰ میلی‌گرم ۲ بار/روز (پروویلاکسی): HSV مرتبط با EM
- والاسیکلوویر ۵۰۰ میلی‌گرم ۲ بار/روز یا فامسیکلوویر ۲۵۰ میلی‌گرم ۲ بار/روز
- آزاتیوپرین ۱۰۰-۱۵۰ میلی‌گرم/روز: HSV غیرمرتبط با EM
- داپسون، هیدروکسی کلروکوئین، مایکوفنولات موفتیل

سندرم استیونز-جانسون (SJS) و نکروزلیز توکسیک اپیدرمال (TEN)



تظاهرات دهانی: SJS

کراست هموراژیک روی ورمیلیون و اریتم
و زخم‌های وسیع در دهان؛ پسر ۱۷ ساله



نکروز اپیدرم: TEN

جدا شدن اپیدرم در TEN؛ درگیری مخاطی
شدید

SJS

کمتر از ۱۰٪ سطح بدن؛ مرگ‌ومیر ۱-۵٪

همپوشانی SJS-TEN

۱۰-۳۰٪ سطح بدن درگیر

TEN

بیشتر از ۳۰٪ سطح بدن؛ مرگ‌ومیر ۲۵-۳۵٪

شایع‌ترین داروهای محرک: آلوپورینول، ضد تشنج‌ها، آنتی‌بیوتیک‌ها، NSAIDها. ارتباط قوی با HLA-B*5801 (آلوپورینول) و HLA-B*1502 (کاربامازپین در چین).

استوماتیت پلاسماسلی

استوماتیت پلاسماسلی (PCS) و واکنش‌های ازدیاد حساسیت دهانی

یک واکنش ازدیاد حساسیت است که با اریتم مشخص لثه و کمتر زخم تظاهر می‌کند. عوامل PCS ترکیبات خمیردندان، آب‌نبات‌های نعنائی، تمیزکننده‌های خانگی، Catha edulis: محرک

تظاهرات

نواحی ماکولار اریتماتوز
روشن در لثه مارژینال، لثه
چسبنده، مخاط آلوئولار؛
ممکن است
دسکوآماسیون اپیتلیال رخ
دهد

بیوپسی

انفیلتراسیون متراکم
پلاسماسل‌های پلی‌کلونال
در لامینا پروپریا؛
مویرگ‌های متعدد نزدیک
سطح

درمان

شناسایی و حذف عامل
محرک؛ استروئیدهای
موضعی؛ تزریق
تریامسینولون داخل
ضایعه؛ پردنیزون
سیستمیک



زخم‌های عودکننده

استوماتیت آفتی راجعه (RAS)

با زخم‌های عودکننده محدود به مخاط دهان در بیمارانی که هیچ نشانه دیگری از بیماری ندارند RAS مشخص می‌شود. تقریباً ۲۰٪ کل جمعیت را درگیر می‌کند (۵ تا ۵۰٪ در گروه‌های مختلف)

آفت ماژور (Sutton disease)

زخم‌های بزرگ‌تر از ۱ سانتی‌متر؛ بهبودی کند، اسکار باقی می‌گذارد

آفت مینور

شایع‌ترین نوع؛ زخم‌های کوچک گرد با هاله اریتماتوز، بهبودی در ۷-۱۴ روز

آفت هرپتی فرم

خوشه‌های متعدد زخم‌های کوچک که به هم می‌پیوندند

اثری RAS در HSV ایجاد نمی‌شود. درمان آنتی‌ویروسی اختصاصی برای HSV توسط RAS ندارد.



اتیولوژی و پاتوژنز RAS

عوامل ژنتیکی



فرزندان والدین مبتلا به RAS: ۹۰٪ شانس ابتلا در مقابل ۲۰٪ در فرزندان والدین سالم.
آنتی‌ژن‌های HLA خاص در اقوام مختلف

نقائص هماتولوژیک



کمبود آهن، فولات و ویتامین B12 در ۵-۱۰٪ بیماران با ضایعات شبه‌آفتی. زخم‌های شبه‌آفتی در
بیماری سلیاک و سندرم PFAPA

اختلال ایمنی



لنفوتوکسیسیته، سیتوتوکسیسیته با واسطه سلول، تغییر نسبت CD4/CD8، اختلال شبکه
سیتوکین مخاطی

دخانیات



ارتباط منفی میان RAS و مصرف دخانیات؛ RAS با قطع سیگار تشدید می‌شود



سندرم بهجت

بیماری بهجت (سندرم بهجت)

سندرم بهجت یک واسکولیت سیستمیک مزمن عودکننده است که با سه‌گانه کلاسیک زخم‌های دهانی عودکننده، زخم‌های تناسلی و یووئیت مشخص می‌شود.

معیارهای تشخیصی

زخم دهانی عودکننده (حداقل ۳ بار در سال) + ۲ مورد از: زخم تناسلی، ضایعات چشمی، ضایعات پوستی، تست پاترزی مثبت

تظاهرات دهانی

زخم‌های آفتی مینور، ماژور یا هرپتی‌فرم؛ اولین و شایع‌ترین تظاهر بیماری در اکثر بیماران

درمان

کلشی‌سین، کورتیکواستروئیدها، تالیدومید، آزاتیوپرین، اینفلیکسیماب برای موارد شدید





ضایعات مزمن متعدد

پمفیگوس ولگاریس (PV)

پمفیگوس ولگاریس یک بیماری اتوایمون تاولی شدید است که با آنتی‌بادی‌های IgG علیه دسموگلیئین‌های ۱ و ۳ (پروتئین‌های اتصال سلولی) مشخص می‌شود و منجر به آکانتولیز (جدا شدن سلول‌های اپیتلیالی) می‌گردد.

تشخیص

بیوپسی: آکانتولیز داخل اپیتلیالی؛ DIF:
رسوب IgG و C3 در فضای بین سلولی
(الگوی توری)

تظاهرات دهانی

اغلب اولین تظاهر بیماری؛ بول‌های شکننده
که سریع می‌ترکند و اروژن‌های دردناک ایجاد
می‌کنند. علامت نیکولسکی مثبت

درمان

کورتیکواستروئیدهای سیستمیک + داروهای ایمنوسوپرسیو (آزاتیوپرین، مایکوفنولات)؛
ریتوکسیماب در موارد مقاوم



پمفیگوس پارانتوپلاستیک (PNPP)

یک واریانت نادر پمفیگوس است که همیشه با بدخیمی (اغلب لنفوم، لوسمی لنفوسیتیک PNPP مزمن) همراه است. آنتی‌بادی‌ها علیه پروتئین‌های متعدد دسموزومال و هم‌پیوندی هستند.

پیش‌آگهی

پیش‌آگهی ضعیف؛ درمان بدخیمی زمینه‌ای ضروری؛ مرگ‌ومیر بالا به‌ویژه در صورت درگیری ریوی

تشخیص

در IgG رسوب DIF:
فضای بین سلولی +
رسوب خطی در غشاء پایه؛
روی مثانه موش: IIF
اختصاصی PNPP

ویژگی‌های بالینی

زخم‌های دهانی شدید و مقاوم به درمان؛ کراست هموراژیک لب؛ درگیری ملتحمه و مخاط تناسلی؛ ضایعات پوستی پلی‌مورف

درماتوزهای بولوز ساب‌اپیتلیالی



پمفیگوئید بولوس
بولوس (BP) -
تاول‌های سفت
پوستی، دستی
درگیری دهانی نادر، IgG
BP180/BP230



پمفیگوئید غشای
مخاطی (MMP) -
درگیری عمدتاً مخاطی،
اسکار (جوشگاه)، IgG
IgG علیه BP180



بیماری IgA خطی
خطی (LAD) -
رسوبات IgA خطی،
احتمال القای دارویی



اپیدرمولیز بولوزا
اكتسابی (EBA) -
IgG علیه کلاژن نوع VII،
تاول‌های ناشی از تروما

در این گروه از بیماری‌ها، جدایش بافتی در سطح ساب‌اپیتلیالی (زیر غشاء پایه) رخ می‌دهد. تشخیص با بیوپسی و ایمونوفلورسانس مستقیم (DIF) انجام می‌شود.

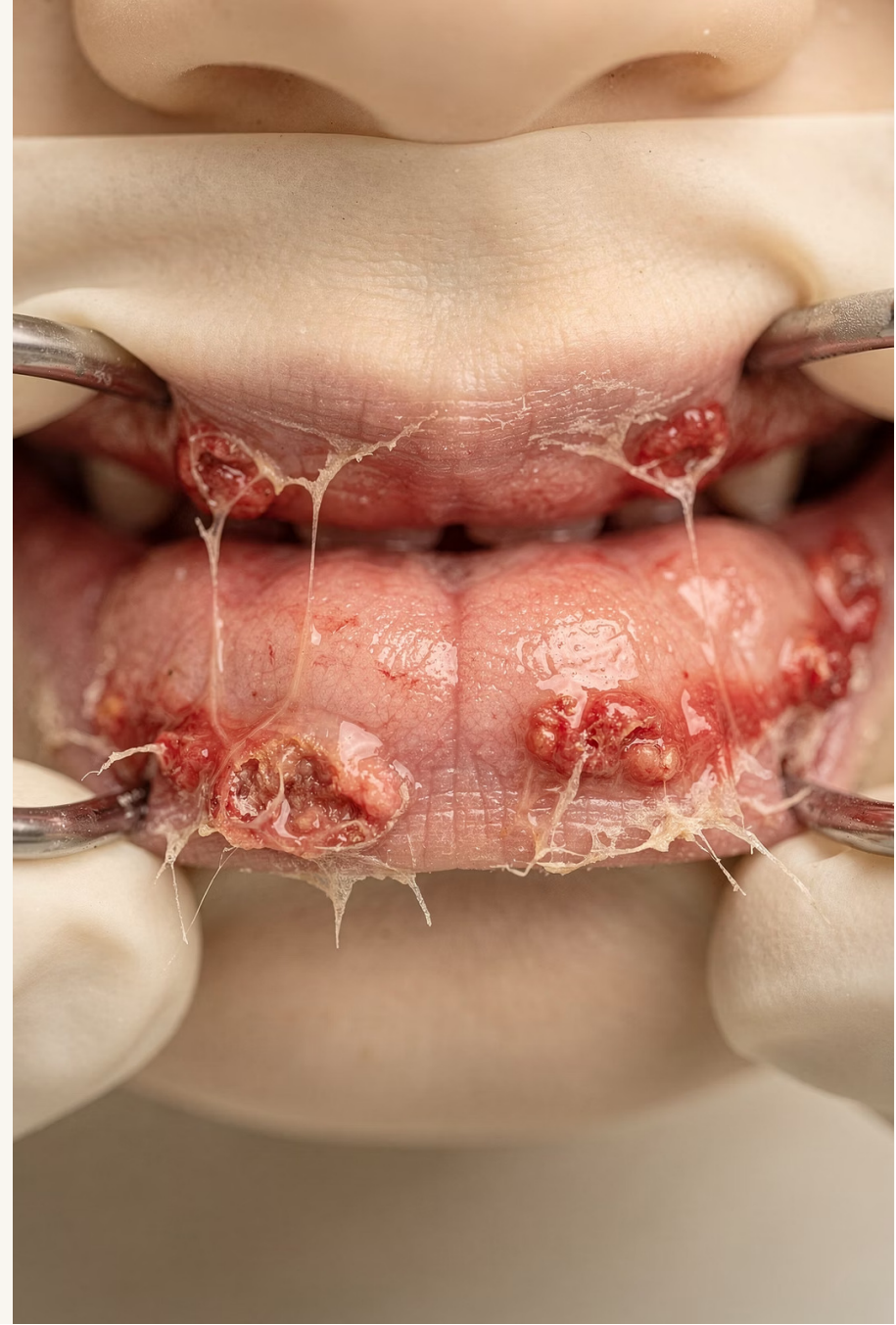
پمفیگوئید غشاء مخاطی (MMP)

تشخیص و درمان

- در غشاء C3 و/یا IgG رسوب خطی: DIF پایه
- موارد خفیف: استروئیدهای موضعی، داپسون
- موارد شدید: کورتیکواستروئیدهای سیستمیک + سیکلوفسفامید یا مایکوفنولات
- درگیری چشمی: نیاز به همکاری چشمپزشک

تظاهرات بالینی

اغلب با ژنژیویت دسکوماتیو تظاهر می‌کند. بول‌های سفت که پس از پارگی اروژن دردناک ایجاد می‌کنند. درگیری ملتحمه می‌تواند به کوری منجر شود. علامت نیکولسکی ممکن است مثبت باشد.



بیماری IgA خفی (LAD) و اپیدرمولیز بولوز اکتسابی (EBA)

بیماری IgA خفی (LAD)

رسوب خفی IgA در غشاء پایه؛ ممکن است ناشی از دارو (وانکومایسین شایع‌ترین) باشد. تظاهرات دهانی: اروژن و بول؛ درمان: داپسون، قطع دارو در موارد دارویی

اپیدرمولیز بولوز اکتسابی (EBA)

آنتی‌بادی IgG علیه کلاژن نوع VII؛ تاول‌های ناشی از تروما در نواحی آسیب‌پذیر؛ درگیری دهانی شایع؛ درمان مشکل: داپسون، کلشی‌سین، سیکلوسپورین

در تمام درماتوزهای بولوز ساب‌اپیتلیالی، بیوپسی باید از مخاط سالم مجاور ضایعه (نه از خود ضایعه) برای DIF گرفته شود. 



زخم‌های منفرد

زخم‌های منفرد: آسیب‌های تروماتیک

زخم‌های تروماتیک معمول

ناشی از گاز گرفتن، پروتز نامناسب، سوختگی (مثل پیتزا روی کام)، تروما دندانپزشکی. معمولاً با رفع عامل محرک در ۱-۲ هفته بهبود می‌یابند.

گرانولوم زخمی تروماتیک (زخم ائوزینوفیلیک زبان)

زخم منفرد مزمن روی زبان با انفیلتراسیون ائوزینوفیلیک عمیق؛ ممکن است به بدخیمی شبیه باشد. بیوپسی برای تشخیص قطعی ضروری است. درمان: تزریق کورتیکواستروئید داخل ضایعه.

⚠ هر زخم منفرد که بیش از ۲ هفته پس از رفع عامل محرک باقی بماند باید بیوپسی شود تا کارسینوم سلول سنگفرشی رد گردد.

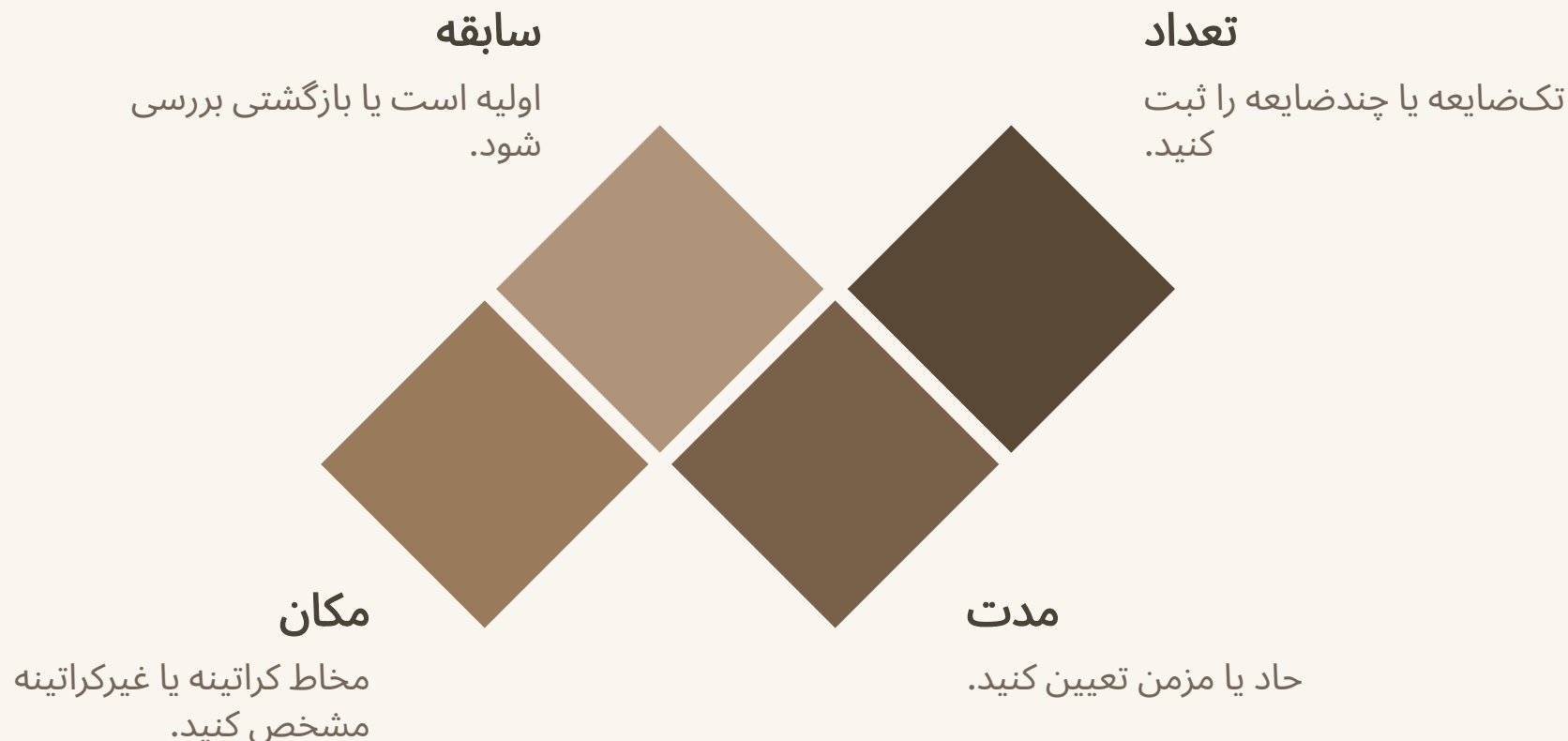
مدیریت درد و مراقبت‌های حمایتی

برای اکثر ضایعات زخمی دهانی، کنترل درد و مراقبت‌های حمایتی پایه درمان را تشکیل می‌دهند:

دسته	دارو / روش	نحوه استفاده
بی‌حس‌کننده موضعی	لیدوکائین ویسکوز ۲٪	۵ میلی‌لیتر، ۳-۵ دقیقه، ۴-۵ بار در روز
آنتی‌هیستامین موضعی	دیفن‌هیدرامین مایع	۵ میلی‌لیتر، ۳-۵ دقیقه، ۴-۵ بار در روز
ترکیبی	لیدوکائین + دیفن‌هیدرامین + کائوپکتات (۱:۱:۱)	۵ میلی‌لیتر، ۳-۵ دقیقه
ضددرد سیستمیک	ایبوپروفن (نه آسپیرین در کودکان)	در صورت نیاز
مراقبت حمایتی	هیدراتاسیون، یخ، رژیم نرم	مداوم

⚠ استفاده از آسپیرین در کودکان مبتلا به عفونت ویروسی (به‌ویژه واریسلا، آنفلوانزا، کوکساکسی) با سندرم Reye بالقوه کشنده همراه است.

تشخیص افتراقی: راهنمای عملی



این چهار پارامتر کلیدی به سرعت تشخیص افتراقی را محدود کرده و مسیر بررسی‌های آزمایشگاهی را مشخص می‌کنند.

مقایسه بیماری‌های اصلی زخمی دهان

بیماری	شروع	محل	ویژگی	درمان
اولیه HSV	حاد	کراتینیزه + غیرکراتینیزه	خوشه‌ای، تب، لثه اریتماتوز	آسیکلوویر
هرپانژین / HFM	حاد	خلف دهان، دست و پا	فصلی، کودکان، بدون ژنژیویت	حمایتی
RAS	عودکننده	غیرکراتینیزه	گرد، هاله اریتماتوز، بدون تب	استروئید موضعی
EM	حاد/عودکننده	منتشر	ضایعه target پوستی، کراست لب	آسیکلوویر، استروئید
NUG	حاد	پاپیلاهای بین‌دندانی	بوی بد، punched-out خون‌ریزی	دبریدمان، کلرهگزیدین
PV	مزمن	هر ناحیه	بول شکننده، نیکولسکی مثبت	کورتیکواستروئید سیستمیک

نکات کلیدی آزمایشگاهی



PCR Real-time

روش استاندارد برای HSV، VZV، CMV؛ حساسیت بالا ولی ریزش بدون علامت را هم نشان می‌دهد



بیوپسی

باید شامل اپیتلیوم سالم مجاور ضایعه باشد؛ برای DIF از مخاط سالم گرفته شود



ایمونوفلورسانس (DIF/IIF)

ضروری برای تشخیص پمفیگوس، پمفیگوئید، LAD و EBA؛ الگوی رسوب تشخیصی است



سرولوژی

عامل اتیولوژیک را رد می‌کند؛ سرولوژی به تنهایی برای HSV منفی IgG تشخیص عود کافی نیست

جمع‌بندی فصل ۳

چهار پارامتر کلیدی

مدت، سابقه عود، تعداد و محل ضایعه؛ پایه طبقه‌بندی و تشخیص افتراقی

عفونت‌های ویروسی

؛ هر کدام الگوی بالینی، تشخیصی و درمانی مشخص دارند HSV، VZV، CMV و CV

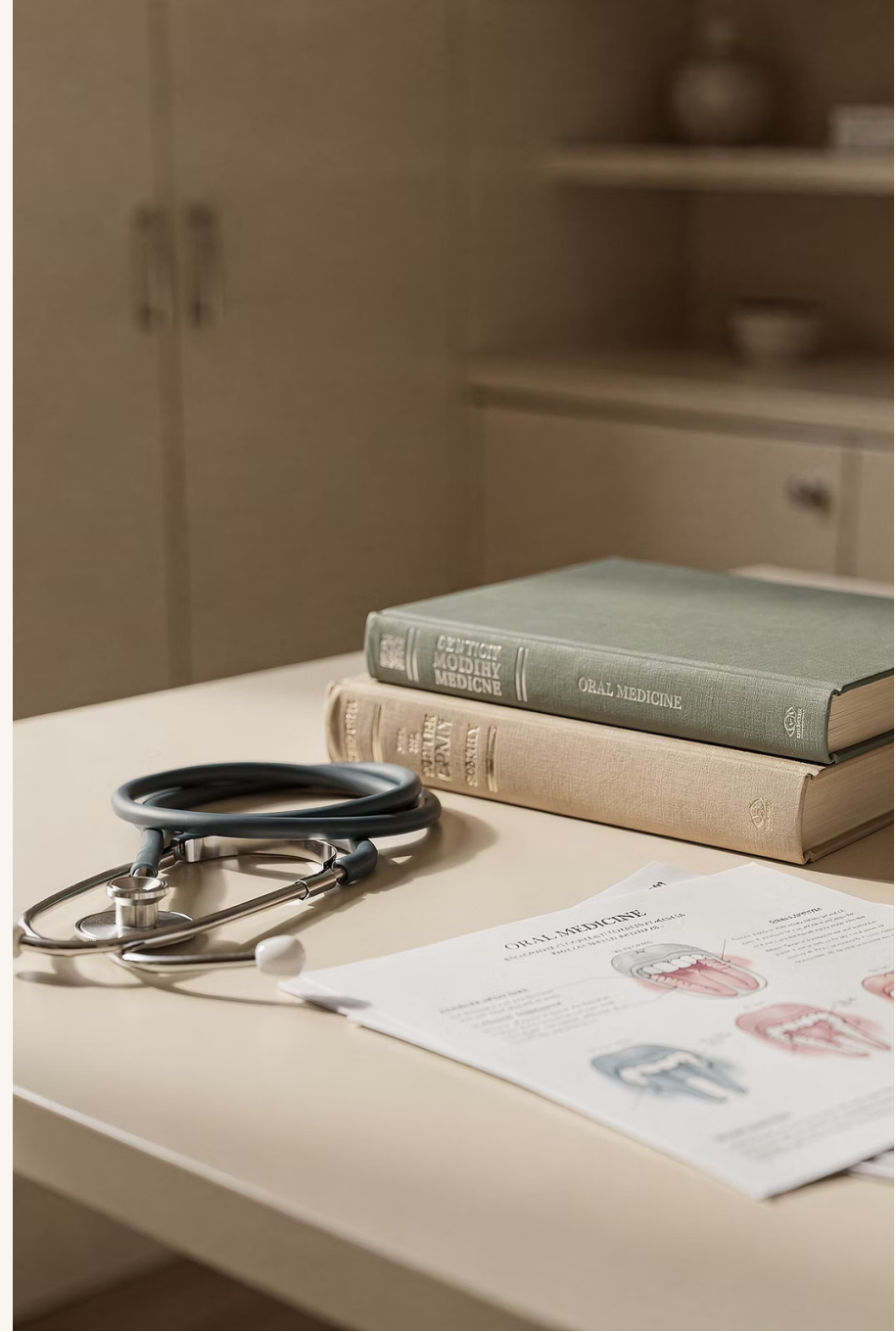
بیماری‌های اتوایمون

پمفیگوس، پمفیگوئید، EBA، LAD؛ DIF ابزار تشخیصی اصلی

زخم‌های عودکننده

؛ درمان بر اساس شدت و عوامل زمینه‌ای HSV شایع‌ترین؛ بدون ارتباط با RAS

✓ آشنایی با این طبقه‌بندی به پزشک کمک می‌کند تا عفونت‌های ویروسی حاد را از شرایط عودکننده و بیماری‌های مزمن پیشرونده به درستی افتراق دهد.





بیماری‌های زخمی و تاولی مخاط دهان

مروری جامع بر استوماتیت آفتی راجعه، بیماری بهجت، پمفیگوس، پمفیگوئید و سایر درماتوزهای بولوز
— از پاتوژنز تا درمان

بیماری‌های مخاطی

پاتولوژی دهان

استوماتیت آفتی راجعه (RAS) — مقدمه

تعریف

شایع‌ترین علت زخم‌های عودکننده دهانی است. اولین حملات اغلب در دهه RAS دوم زندگی آغاز می‌شود و ضایعات محدود به مخاط دهان هستند.

علائم پرودرومال

حدود ۲ تا ۴۸ ساعت پیش از بروز زخم، احساس سوزش وجود دارد. سپس ناحیه اریتم موضعی ظاهر شده، پاپول سفید کوچکی ایجاد و طی ۴۸ تا ۷۲ ساعت بزرگتر می‌شود.

تصویر ۲۴-۳: استوماتیت آفتی راجعه در مخاط لبیال

التهاب و قرمزی مخاط لب در بیمار مبتلا به RAS. ضایعات گرد تا بیضی، متقارن و کم عمق هستند و هیچ آویخته بافتی ناشی از وزیکول‌های پاره شده وجود ندارد.



انواع بالینی RAS

مینور (خفیف) RAS

ضایعات ۰.۳ تا ۱ سانتی متر؛ بهبودی طی ۱۰ تا ۱۴ روز بدون اسکار. هر دوره ۱ تا ۶ ضایعه.

مازور (شدید) RAS

ضایعات بزرگتر از ۱ سانتی متر؛ چند هفته تا چند ماه باقی می ماند؛ اسکار برجا می گذارند؛ ممکن است نیاز به بستری باشد.

نوع هرپتی فرم

بیش از ۱۰ زخم نقطه مانند کوچکتر از ۰.۵ میلی متر؛ گسترده در مخاط دهان؛ بیشتر در بزرگسالان.



تصویر ۲۵-۳: RAS مازور در بیمار HIV مثبت

زخم‌های عمیق و بزرگ روی زبان در بیمار HIV مثبت. بیماران مبتلا به HIV با شمارش CD4 زیر ۱۰۰ در هر میلی‌متر مکعب ممکن است دچار زخم آفتی مازور شوند و گاهی زخم‌های دهانی نشانه‌ای از AIDS است.

عوامل مرتبط با RAS

سیگار



در میان افراد سیگاری کمتر است؛ RAS متابولیت‌های نیکوتین سیتوکین‌های پیش‌التهابی را کاهش می‌دهند.



استرس و اضطراب

دوره‌های استرس روانی، قاعدگی، عفونت‌های تنفسی فوقانی و تروما موضعی مخاط از عوامل مرتبط هستند.



تغذیه

کمبود آهن، فولات، ویتامین B12 و فریتین با RAS شدید مرتبط است و باید بررسی شود.



تصویر ۲۶-۳: زخم مخاط باکال در بیماری کرون

زخم عمیق و وسیع در مخاط باکال. در موارد شدید RAS مازور، ضایعات می‌توانند به یکدیگر ملحق شده، شدیداً دردناک و ناتوان‌کننده باشند و با صحبت کردن و غذا خوردن تداخل داشته باشند.

تشخیص افتراقی و یافته‌های آزمایشگاهی RAS

تشخیص افتراقی

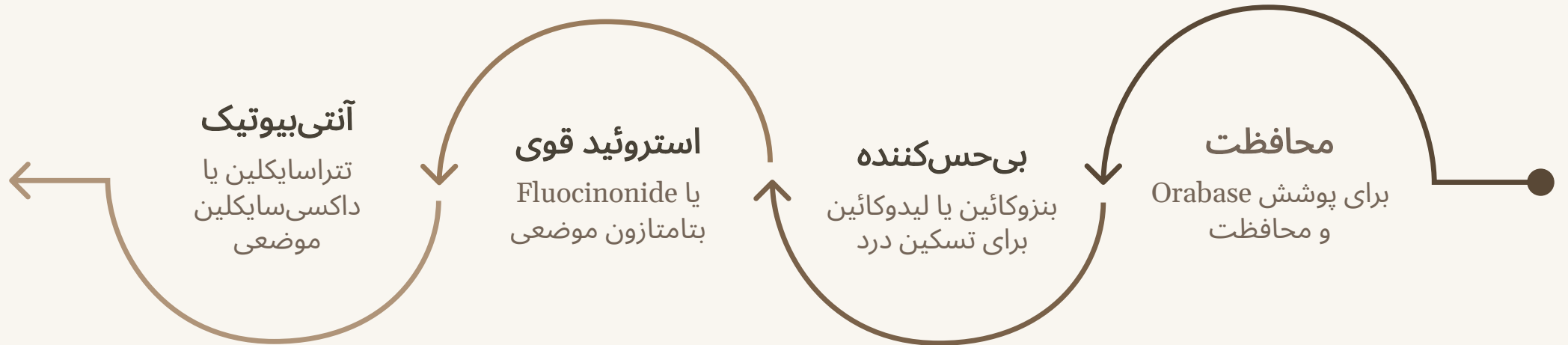
باید از استوماتیت هرپتیک اولیه، اریتم مولتی‌فرم، پمفیگوس، پمفیگوئید، RAS افتراق داده شود HIV بیماری‌های بافت همبند، واکنش‌های دارویی و زخم‌های

آزمایشگاه

مطالعات آزمایشگاهی در موارد غیرمعمول، شروع بعد از ۲۵ سالگی یا همراهی با سایر علائم انجام می‌شود. بیوپسی تنها برای رد بیماری‌های گرانولوماتوز یا تاوولی ضروری است.

بیوپسی فقط یک زخم سطحی با آگزودای فیبرینی و انفیلتراسیون مختلط حاد و مزمن نشان می‌دهد. ⓘ

درمان RAS – موضعی



هیچ درمان موضعی برای کاهش میزان وقوع ضایعات جدید وجود ندارد. استفاده از لیزر نیز به عنوان روشی برای تسکین درد در زخم‌های بزرگ مورد مطالعه قرار گرفته است.

درمان سیستمیک RAS و تالیدومید

احتیاط تالیدومید

پتانسیل ایجاد بدشکلی‌های مادرزادی؛ ثبت در برنامه REMS الزامی؛ دو روش پیشگیری از بارداری همزمان؛ تست ماهانه حاملگی.

تالیدومید

موجب کاهش بروز و شدت زخم‌های آفتی مازور در HIV مثبت و منفی می‌شود. فقط در موارد شدید مقاوم به سایر درمان‌ها.

داروهای سیستمیک

کلشی‌سین، پنتوکسی‌فیلین، داپسون، استروئیدهای سیستمیک کوتاه‌مدت برای موارد مقاوم به درمان موضعی.



بیماری بهجت (BD) — معرفی

بیماری بهجت ابتدا توسط **Hulusi Behcet** به صورت سه‌گانه زخم‌های عودکننده دهانی، زخم‌های تناسلی و درگیری چشمی توصیف شد. اکنون به عنوان یک اختلال چندسیستمی مطرح است. بالاترین بروز در ترکیه و ژاپن گزارش شده و از علل عمده نابینایی در مردان جوان است.

اتیولوژی و پاتوژنز بیماری بهجت

پری‌واسکولیت سیستمیک

با افزایش فعالیت نوتروفیل‌ها، کموتاکسی بیشتر و افزایش سیتوکین‌های BD
آلفا نقش بارزی در پاتوژنز دارد-TNF. مشخص می‌شود IL-8 و IL-17 پیش‌التهابی

ژنتیک

ژنوتیپ **HLA-B51** در اکثر موارد، به ویژه در بیماران مبتلا به اشکال شدید در آسیا، با BD مرتبط است.

تظاهرات بالینی بیماری بهجت



دهان

شایع‌ترین محل؛ زخم‌های عودکننده در بیش از ۹۰٪ بیماران؛ مشابه RAS از نظر بالینی.



پوست و مفاصل

ضایعات پوستی در ۵۰٪؛ آرتریت در بیش از ۴۰٪ (زانو، مچ پا، آرنج)؛ پدیده پاترژي مشخصه بیماری.



چشم

اووئیت، اسکلیت، انسداد عروقی، آتروفی چشم؛ ارزیابی دوره‌ای توسط متخصص چشم ضروری است.



سیستم عصبی

سندرم ساقه مغز، درگیری اعصاب کranial یا دژنراسیون نورولوژیک مشابه MS در MRI مغزی.

تصویر ۳-۲۷: زخم زبان در بیماری بهجت

ضایعات دهانی BD از لحاظ بالینی و هیستولوژیکی قابل افتراق از RAS نیستند. برخی بیماران ضایعات خفیف و برخی دیگر ضایعات عمیق با اسکار (مشخصه آفت مازور) دارند که در هر ناحیه از مخاط دهان و حلق ایجاد می‌شوند.



تشخیص، آزمایشگاه و درمان بیماری بهجت

درمان

اووئیت و درگیری CNS: کورتیکواستروئید سیستمیک، ایمونوساپرسیو، اینترفرون آلفا یا ضد TNF. ضایعات مخاطی: پنتوکسی‌فیلین، داپسون، کلشی‌سین، تالیدومید. **Apremilast** در کارآزمایی بالینی کاهش بروز زخم‌های دهانی و ژنیتال را نشان داده است.

معیارهای تشخیصی (امتیاز ≤ 4)

- ضایعات دهانی، چشمی و ژنیتال: هر کدام ۲ امتیاز
- ضایعات پوستی، نورولوژیک و عروقی: هر کدام ۱ امتیاز
- تست پاترژنی مثبت: ۱ امتیاز اختیاری

بیماران مبتلا به ضایعات مزمن متعدد

در اختلالات عودکننده مثل RAS شدید، زخم‌های قبلی التیام یافته و زخم‌های جدید شکل می‌گیرند. اما در گروه بیماری‌های مزمن، ضایعات مشابه **چند هفته تا چند ماه** باقی مانده و اغلب بزرگتر می‌شوند.

پمفیگوئید غشاء مخاطی
(MMP)

پمفیگوئید بولوز (BP)

پمفیگوس پارائتوپلاستیک
(PNP)

پمفیگوس ولگاریس (PV)

LAD و EBA

پمفیگوس — مقدمه و انواع

پمفیگوس گروهی از بیماری‌های خودایمن بالقوه تهدیدکننده حیات است که با تاول، پوسته‌شدن یا ارروزیون پوست و مخاطات مشخص می‌شود و توسط آکانتولیز اپیتلیال مشخص می‌گردد.

پمفیگوس پارانتوپلاستیک (PNP)

نادر؛ همراه با نتوپلاسم زمینه‌ای؛ درگیری چند عضو.

پمفیگوس فولیاسه (PF)

فقط پوست را درگیر می‌کند؛ فرم اندمیک در برزیل (fogo selva) و تونس.

پمفیگوس ولگاریس (PV)

شایع‌ترین نوع؛ بیش از ۸۰٪ موارد؛ اغلب با ضایعات دهانی ظاهر می‌شود.

اپیدمیولوژی و اتیولوژی پمفیگوس ولگاریس

اپیدمیولوژی

۱ تا ۷ بیمار در هر میلیون نفر در سال در اروپا و آمریکا. شایع‌ترین سن بروز دهه ۵ و ۶ زندگی. استعداد نژادی در یهودیان اشکنازی و آسیایی‌های گجراتی.

فاکتورهای ژنتیکی

و HLA DRB1*1404، HLA DRB1*1401، (یهودیان اشکنازی) HLA DRB1*0402 عوامل محیطی: ویروس‌ها، تغذیه، استرس و داروها (تیول، HLA DQB1*0503، فنول، غیرتیول-غیرفنول)

پاتورنز پمفیگوس ولگاریس

اتوآنتی‌بادی‌های IgG به دسموگلین‌ها (مولکول‌های چسبندگی روی دسموزوم‌ها) متصل می‌شوند. Dsg3 مولکول غالب در مخاط و Dsg1 در پوست است.

1

اتصال IgG به Dsg3

در درگیری مخاطی غالب

3

کاهش دسموزوم‌ها

از دست رفتن چسبندگی

2

فعال‌سازی MAPK p38

مسیرهای سیگنالینگ

4

آکانتولیز

تشکیل تاول داخل اپیتلیال

تصویر ۲۹-۳: درگیری گسترده پوست در پمفیگوس ولگاریس

در موارد شدید PV، بول‌های با دیواره نازک روی پوست ایجاد شده، سریع پاره می‌شوند و نواحی عریان وسیعی باقی می‌گذارند. علامت نیکولسکی (ایجاد روزن با فشار جانبی ملایم) مشخصه بیماری است.



یافته‌های دهانی پمفیگوس ولگاریس

شیوع دهانی

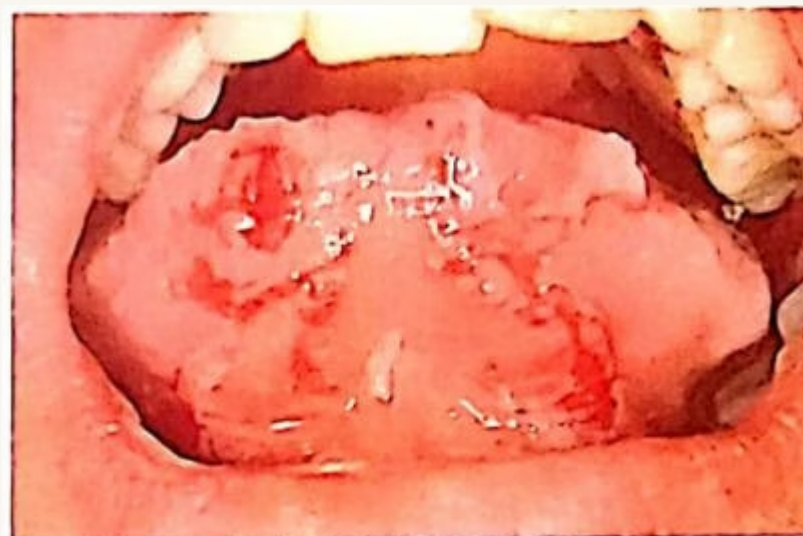
۸۰ تا ۹۰٪ بیماران ضایعات دهانی دارند. در ۶۰٪ موارد ضایعات دهانی اولین نشانه بیماری است و هفته‌ها تا ماه‌ها قبل از ضایعات پوستی ظاهر می‌شوند.

ویژگی‌های بالینی

روزن‌های نامنظم سطحی متعدد با قاعده اریتماتوز عریان. ضایعات از مخاط باکال شروع شده (اغلب در امتداد خط اکلوزال) و به کام، زبان و لثه گسترش می‌یابند.



تصویر ۳۱-۳: آروژن مارجین لثه‌ها در PV



تصویر ۳۰-۳: آروژن‌های کم‌عمق نامنظم در سطح شکمی زبان

تظاهرات دهانی PV — تصاویر بالینی

یافته‌های آزمایشگاهی PV

01

بیوپسی بافت‌شناسی

از لبه پیش‌رونده ضایعه؛ نشان‌دهنده آکانتولیز سوپرابازلار در لایه‌های زیرین لایه خاردار.

02

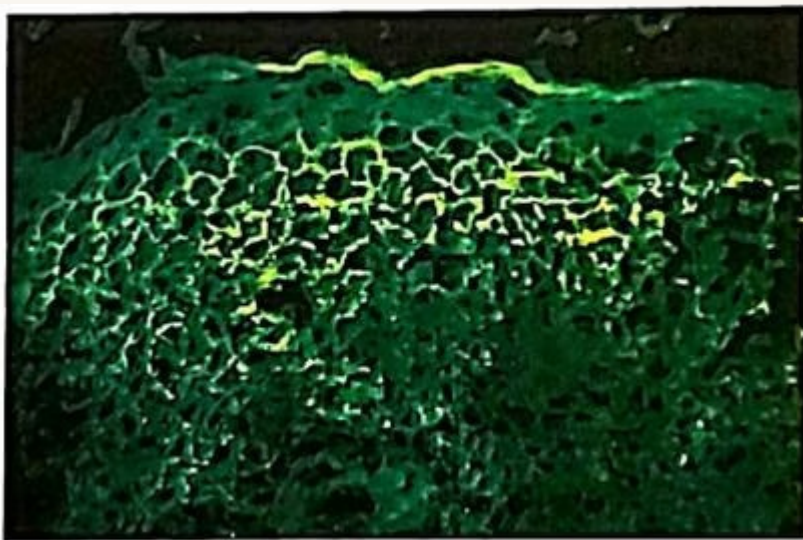
ایمونوفلورسانس مستقیم (DIF)

استاندارد طلایی؛ IgG متصل به سطح کراتینوسیت‌ها؛ از بافت طبیعی مجاور؛ در ۱۰۰٪ موارد مثبت.

03

IIF و ELISA

؛ می‌تواند آنتی‌بادی‌های ضد IIF حساس‌تر از ELISA متمایز کند؛ تیتراژ با فعالیت بیماری DSG3 را از DSG1 مرتبط است.



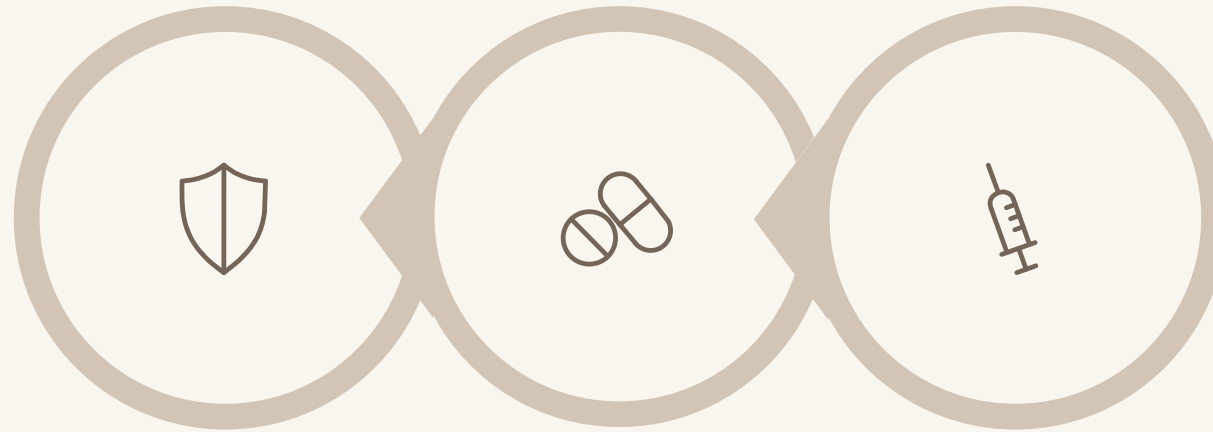
تصویر ۳-۲۳: رسوب بین سلولی IgG در DIF



تصویر ۳-۲۲: تاول سوپر بازلار با آکانتولیز

هیستوپاتولوژی و ایمونوفلورسانس PV

درمان پمفیگوس ولگاریس



حفظ بهبودی

تثبیت بهبودی

القای کنترل

ریتوکسیماب (ضد CD20) در 2017 RCT اثربخشی ۸۹٪ در مقابل ۳۴٪ پردنیزولون تنها نشان داد و توسط FDA به عنوان خط اول درمان PV متوسط و شدید تأیید شده است.

پمفیگوس پارانئوپلاستیک (PNP/PAMS)

تعریف و همراهی

بیماری تاولی شدید نادر همراه با نئوپلاسم زمینه‌ای. شایع‌ترین نئوپلاسم‌ها: لنفوم نان‌هوجکین، لوسمی مزمن لنفوسیتیک، تیموما/بیماری Castleman.

تظاهرات دهانی

پان‌استوماتیت گسترده و دردناک؛ ضایعات ملتهب و نکروتیک روی لب‌ها، زبان و کام نرم؛ کراست‌های هموراژیک روی لب‌ها.

⚠ مرگ معمولاً ناشی از عفونت، نارسایی تنفسی (برونشیولیت obliterans) و درگیری گسترده پوستی-مخاطی است.

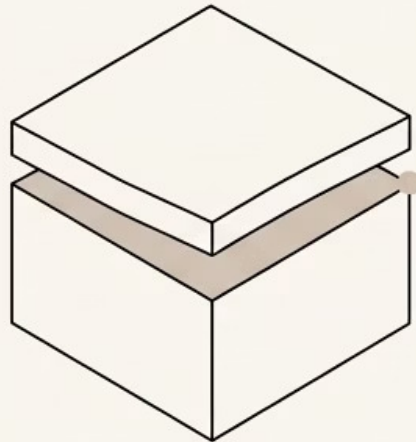
تصویر ۳-۲۴: ضایعات گسترده مخاط باکال در PNP

در PNP اتوآنتی‌بادی‌های IgG علیه desmoglein 1، desmoglein 3 و پروتئین‌های خانواده پلاکین ایجاد می‌شوند. DIF رسوب IgG هم در لایه بازال (مشابه پمفیگوئید) و هم روی سطوح کراتینوسیت‌ها (مشابه PV) نشان می‌دهد.

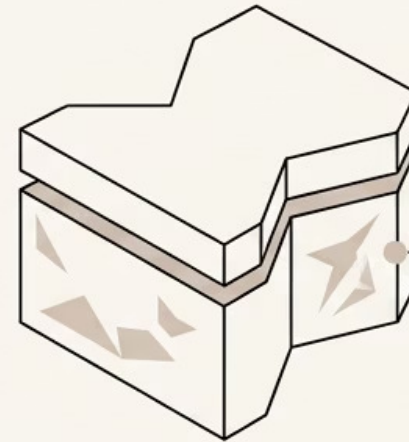


درماتوزهای بولوز ساب‌اپیتلیال — مقدمه

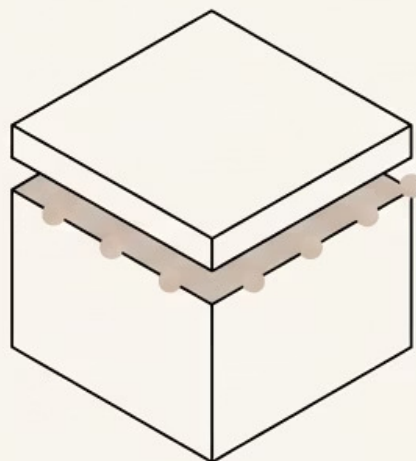
این گروه از بیماری‌های تاول‌زا با اتوآنتی‌بادی علیه آنتی‌ژن‌های غشاء پایه مشخص می‌شوند. کراتینوسیت بازال اپیتلیوم را به کوریوم زیرین متصل می‌کنند.



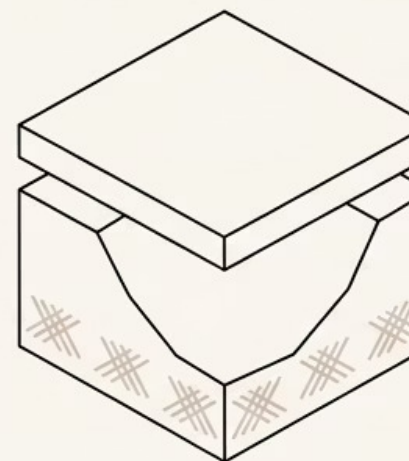
**پمفیگوئید
(BP)**
شایع‌ترین، بالای ۶۰ سال



**پمفیگوئید
غشاء مخاطی
(MMP)**
اسکار، دهان ۸۵٪



**بیماری
خطی
IgA (LAD)**
رسوب IgA



**اپیدرمولیز
بولوز
اکتسابی (EBA)**
کلاژن نوع VII

پمفیگوئید بولوز (BP)

اپیدمیولوژی و پاتوژنز

شایع‌ترین AIBD در اروپای مرکزی؛ ۲۰ نفر در هر میلیون در سال؛ عمدتاً بالای ۶۰ سال. اتوانتی‌بادی‌ها به **BP180** و **BP230** در lamina lucida غشاء پایه متصل می‌شوند.

تظاهرات بالینی

تاول سفت روی زمینه ملتهب؛ خارش مشخصه؛ درگیری دهان در ۱۰-۲۰٪. مرگومیر یک‌ساله ۲۳.۵٪ (اروپا ۲۶.۷٪، آسیا ۲۰.۱٪، آمریکا ۱۵.۱٪).



تصویر ۳-۳۶: تاول‌های پوستی سفت پمفیگوئید بولوز

درمان BP موضعی با کلوبتازول یا بتامتازون؛ بیماری گسترده نیازمند کورتیکواستروئید سیستمیک با یا بدون ایمونوساپرسیو (Cyclophosphamide, Azathioprine, Mycophenolate, Rituximab). موارد متوسط ممکن است با داپسون یا تتراسایکلین+نیاسین‌آمید کنترل شوند.

پمفیگوئید غشاء مخاطی (MMP)

اپیدمیولوژی

۱.۲ تا ۲.۱ در میلیون نفر در سال؛ میانگین سن ۵۵-۶۵ سال؛ دو برابر در زنان شایع‌تر.

آنتی‌ژن‌های هدف

لامینین ۳۳۲ (BP180 (NC16a و C-terminal)،
و کلاژن نوع ۷ $\alpha 5\beta 1$ اینتگرین‌های BP230،

خطر بدخیمی

موارد با آنتی‌بادی لامینین ۳۳۲ ممکن است ریسک بالاتری برای بدخیمی زمینه‌ای داشته باشند.

تظاهرات بالینی MMP

یافته‌های دهانی

ضایعات دهانی در ۸۵٪ بیماران: لثه (۸۰٪)، مخاط باکال (۵۸٪)، کام (۲۶٪).
دسکواماتیو جینجیوایتیس مشخصه بیماری است.

سایر مخاطات

ملتحمه (۵-۶۴٪): symblepharon و احتمال کوری. نازوفارنگس (۱۵-۲۸٪)، مجاری
تناسلی (۱۷-۲۶٪)، مری (۴-۱۰٪)، حنجره (۴-۸٪) — درگیری حنجره تهدیدکننده حیات.



تصویر ۳-۲۸-۲: دسکواماتیو جینجیوایتیس شدید در MMP



تصویر ۳-۲۷-۳: symblepharon ملتحمه در MMP

تصاویر بالینی MMP

آزمایشگاه و درمان MMP

یافته‌های آزمایشگاهی

Salt- IIF با IIF. به صورت نوار خطی در غشاء پایه (۹۴٪ مثبت) C3 و IgG رسوب: DIF
BP180 NC16a، BP230 آنتی‌بادی‌های: ELISA. به سمت اپیدرمال IgG Split Skin
و کلاژن نوع ۷.

درمان بر اساس شدت

خفیف: کورتیکواستروئید موضعی (کلوبتازول/بتامتازون). متوسط: داکسی‌سایکلین،
داپسون یا سولفاپیریدین. شدید: آزاتیوپرین، مایکوفنولات، متوترکسات یا
ریتوکسیماب. مقاوم: سیکلوفسفامید IV یا IVIG.

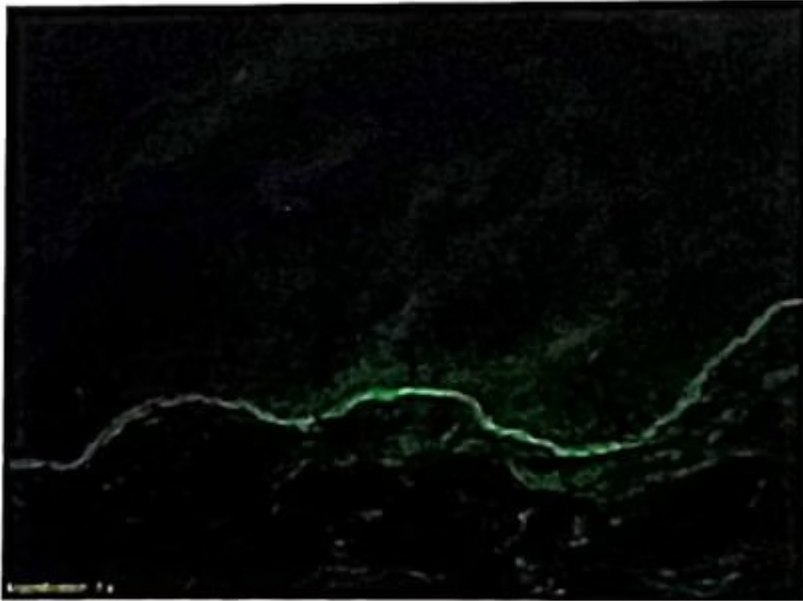
بیماری IgA خطی (LAD) و EBA

ویژگی‌ها — LAD

رسوب IgA در غشاء پایه؛ در کودکان زیر ۱۰ سال (CBDC) و بالغین بالای ۶۰ سال؛ شایع‌ترین علت تاول خودایمنی در کودکی. ضایعات دهانی در ۷۰٪ بیماران. درمان: داپسون، سولفاپیریدین.

ویژگی‌ها — EBA

بروز کمتر از ۰.۵ در میلیون؛ IgG علیه کلاژن نوع VII؛ دو نوع: کلاسیک (با اسکار) و التهابی (شبیه BP). درگیری زبان و لب شایع‌تر از MMP. الگوی u-serrated در DIF. درمان: داپسون + کلشی‌سین.



تصویر ۳-۴۲: رسوب IgG در ناحیه غشاء پایه در DIF



تصویر ۳-۴۱: بول ساب اپیتلیال با سلول‌های بازال سالم در MMP

هیستوپاتولوژی و DIF در بیماری‌های ساب اپیتلیال



بیماران مبتلا به زخم‌های منفرد — آسیب‌های تروماتیک

تروما شایع‌ترین علت زخم‌های منفرد مخاط دهان است. زخم‌هایی که ۲ تا ۴ هفته بهبود نیابند باید بیوپسی شوند تا کارسینوم سلول سنگفرشی رد شود.

شیمیایی

نیتрат نقره، فنول، اسید
سولفوریک،
بیس فسفونات،
دهانشویه‌های پرالکل

حرارتی

سوختگی الکتریکی
(کودکان)، غذا/نوشیدنی
داغ، ابزار دندانپزشکی

فیزیکی/مکانیکی

گازگرفتگی، پروتز نامناسب،
مسواک و سواسی

عروقی

سیالومتاپلازی نکروزه‌شونده، واسکولیت سیستمیک، آرتریت سلول ژانت

گرانولوم زخمی تروماتیک (زخم ائوزینوفیلیک زبان)

تظاهرات بالینی

دو گروه سنی: کودکان زیر ۲ سال (مرتبط با رویش دندان) و بزرگسالان دهه ۵-۶. زبان در ۶۰٪ موارد درگیر است. زخم punched-out بدون درد با کراتوزیس اطراف؛ بافت indurate.

تشخیص و درمان

بیوپسی در اکثر موارد ضروری است (رد لنفوم CD30+). تزریق استروئید داخل ضایعه معمولاً مؤثر است. دبریدمان زخم موجب بهبودی کامل می‌شود. نایت‌گارد برای کاهش تروما شبانه.



تصویر ۳۴-۳: گرانولوم زخمی تروماتیک زبان با کراتوز اطراف



تصویر ۳۴-۳: زخم تروماتیک طرفی زبان

تصاویر بالینی زخم‌های تروماتیک



جمع‌بندی و نکات کلیدی

RAS

شایع‌ترین علت زخم عودکننده؛ درمان بر اساس شدت از موضعی تا سیستمیک (ریتوکسیماب، تالیدومید با احتیاط).

بیماری بهجت

اختلال چندسیستمی؛ معیار امتیازدهی ≤ 4 ؛ Apremilast داروی نویدبخش جدید.

پمفیگوس و پمفیگوئید

متوسط-شدید؛ رویکرد چندرشته‌ای PV استاندارد طلایی تشخیص؛ ریتوکسیماب خط اول DIF. ضروری MMP در

زخم‌های منفرد

بیوپسی در زخم‌های بیش از ۲-۴ هفته الزامی است تا SCC و سایر بدخیمی‌ها رد شوند.