

Pemphigus vulgaris với tổn thương chỉ ở niêm mạc miệng

Pemphigus vulgaris presented with lesions only in the oral cavity

Bùi Thị Vân, Vũ Thu Trang,
Nguyễn Quỳnh Trang, Nguyễn Lan Anh

Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

Tóm tắt

Pemphigus vulgaris là một bệnh da bong nước tự miễn có thương tổn ở da và niêm mạc. Bệnh chiếm khoảng 60 - 70% tổng số các hình thái của pemphigus. Bệnh hay gặp ở người 40 - 50 tuổi. 50 - 70% trường hợp khởi phát đầu tiên của bệnh ở niêm mạc miệng [1] và thường có trước tổn thương ở da vài tháng hoặc là tổn thương duy nhất của bệnh [2]. Chúng tôi báo cáo một phụ nữ 46 tuổi với các tổn thương nhiều vị trí trong niêm mạc má, hàm ếch, lợi và không có tổn thương trên da. Trên lâm sàng giống như bệnh aphthose miệng và bệnh lichen phẳng nước, nhưng đánh giá mô bệnh học cho thấy kết quả bất ngờ của acantholysis tương thích với pemphigus vulgaris. *Kết luận:* Viêm loét niêm mạc miệng có thể là biểu hiện ban đầu và duy nhất của pemphigus vulgaris.

Từ khóa: Pemphigus vulgaris, tổn thương niêm mạc miệng.

Summary

Pemphigus vulgaris is an autoimmune blistering disease affecting the skin and mucous membranes. The disease accounts for about 60 - 70% of all forms of pemphigus. The disease is common in people 40 - 50 years old. In 50 - 70% of cases, the initial manifestations of pemphigus vulgaris are lesions in the oral cavity often precede those on the skin by many months or may remain as the only symptoms of the disease [1]. But it is unusual for the disease to present with initial and solitary persistent lip lesions [2] or mucosa in the cheeks and lips without progression to any other location. We report a 46-year-old woman with multiple lesions only in the cheek mucosa, palate, gums and no skin lesions. Clinically similar to oral aphthose disease and water-borne lichen disease, but histopathological evaluation showed the unexpected results of suprabasal acantholysis and cleft compatible with pemphigus vulgaris. *Conclusion:* Mouth mucosal ulcer may be the initial and sole manifestation of pemphigus vulgaris.

Keywords: Pemphigus vulgaris, lesions in the oral cavity.

1. Đặt vấn đề

Pemphigus vulgaris là thể bệnh hay gặp nhất trong nhóm bệnh pemphigus. Đây là bệnh da bong nước tự miễn dịch, đặc trưng bởi tổn

thương bong nước ở da và niêm mạc do tiêu gai, hậu quả sự cố định kháng thể kháng chất gian bào giữa các tế bào thượng bì. Bệnh tương đối hiếm gặp, phân bố trên khắp thế giới, khác nhau rõ rệt về tỷ lệ mắc bệnh ở các vùng các thể trong nhóm pemphigus. Tần suất mắc bệnh dao động từ 0,8 - 34 ca/1 triệu người/1 năm [3]. Tổn thương niêm mạc miệng thường gặp ở bệnh nhân pemphigus vulgaris, 50 - 70% trường hợp

Ngày nhận bài: 07/8/2019, *ngày chấp nhận đăng:* 09/8/2019

Người phản hồi: Bùi Thị Vân,

Email: vanvanhoan@yahoo.com - Bệnh viện TWQĐ 108

khởi phát đầu tiên của bệnh ở niêm mạc miệng [1]. Tỷ lệ mắc bệnh cao nhất của nó là giữa thập kỷ thứ tư và thứ năm của cuộc đời [4]. Tổn thương lâm sàng trước tổn thương da trong nhiều trường hợp và xuất hiện dưới dạng mụn nước vỡ nhanh chóng dẫn đến vết loét đau đớn. Niêm mạc má, môi và vòm miệng thường hay bị nhất [5]. Chẩn đoán dựa trên các biểu hiện lâm sàng và sinh thiết. Phương pháp miễn dịch huỳnh quang (IF) thường được sử dụng để chẩn đoán xác định của pemphigus [6]. Do tổn thương tại khoang miệng của bệnh thường là tổn thương đầu tiên có thể chẩn đoán bệnh, điều đó rất quan trọng đối với bác sĩ nha khoa là phải đánh giá được các tổn thương miệng của pemphigus ở giai đoạn đủ sớm để bắt đầu chẩn đoán và điều trị. Chúng tôi trình bày một trường hợp bệnh nhân bị pemphigus vulgaris với tổn thương loét tại nhiều vị trí trong khoang miệng bao gồm lưỡi, má, hàm ếch, lợi và chẩn đoán mô bệnh học đã lý giải thích đáng cho các biểu hiện này.

2. Ca lâm sàng

Trường hợp bệnh nhân pemphigus với tổn thương nhiều vị trí trong niêm mạc miệng, không có tổn thương da.

Bệnh nhân nữ 46 tuổi, vào viện với các vết loét đau nhiều ở niêm mạc má, hàm ếch, lưỡi, lợi, quanh chân răng. Bệnh nhân bị như vậy đã hơn 1 năm nay. Bệnh nhân có cảm giác bỏng và nhanh chóng xuất hiện các vết loét. Không có tổn thương da. Khám khoang miệng thấy nhiều ổ loét kích thước to nhỏ khác nhau từ vài mm đến 1cm. Bờ ổ loét mềm, danh giới không rõ, đáy bần, có giả mạc trắng. Khám kỹ không thấy tác nhân gây tổn thương như răng vỡ, răng giả... Bệnh nhân đã được chẩn đoán sơ bộ hướng tới viêm niêm mạc miệng (aphthose), pemphigus, lichen phẳng nước. Bệnh nhân được chỉ định là sinh thiết và xét nghiệm chẩn đoán tế bào Tzanck. Bệnh nhân từ chối không sinh thiết và đã được làm xét nghiệm chẩn đoán tế bào Tzanck. Kết quả cho thấy chẩn đoán tế bào Tzanck dương tính, có tế bào gai lệch hình trên tiêu bản.



Hình 1. Một số hình ảnh lâm sàng của bệnh nhân trước điều trị

3. Bàn luận

Pemphigus là một thuật ngữ bắt nguồn từ tiếng Hy Lạp có nghĩa là “bong nước”. Robert Willan mô tả bệnh nhân pemphigus vulgaris đầu

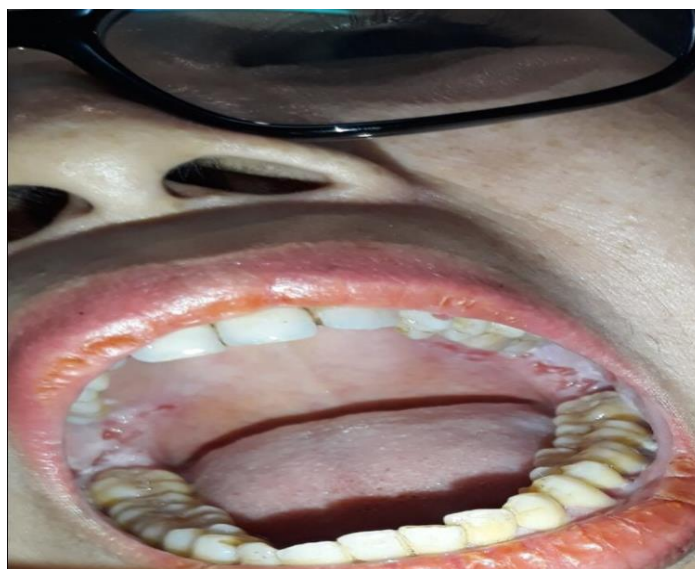
tiên vào năm 1808. Sau đó, Hebra bổ sung vào năm 1860. Bệnh xảy ra ở khắp nơi trên thế giới. Tỷ lệ và tần suất bệnh thay đổi theo từng vùng, từng quốc gia, nhưng hầu hết không khác biệt lắm giữa các nước kinh tế phát triển và các nước

đang phát triển. Tỷ lệ này thay đổi từ 0,5 - 4/100.000 dân. Ở Việt Nam, theo số liệu của Bệnh viện Da liễu Trung ương và Bệnh viện Da liễu Thành phố Hồ Chí Minh cho thấy tỷ lệ có xu hướng tăng trong những năm gần đây. Năm 2000, nhóm pemphigus là 4,2%. Năm 2002, tỷ lệ này là 5,36% trên tổng số các bệnh ngoài da [1]. Tỷ lệ mắc bệnh cao nhất là giữa thập kỷ thứ tư và thứ năm của cuộc đời, với tỷ lệ nữ nhiều hơn nam giới [4]. 50 - 70% trường hợp khởi phát đầu tiên của bệnh ở niêm mạc miệng [1] và thường có trước tổn thương ở da [2]. Thời gian trung bình của các tổn thương niêm mạc miệng được xác định là từ 3 tháng đến một năm [7].

Bệnh nhân của chúng tôi có tổn thương loét trong niêm mạc miệng từ gần 1 năm nay, không rõ phỏng nước. Khoang miệng có thể bị chấn thương trong quá trình nhai, các bọt nước nông rất dễ bị vỡ, tạo thành các vết trợt hoặc loét. Bệnh nhân không có tổn thương da. Giống như các báo cáo của y văn, bệnh nhân của chúng tôi có 2 triệu chứng cơ năng thường gặp trong bệnh pemphigus là cảm giác đau và bỏng. Nhiều trường hợp của pemphigus khởi đầu là tổn thương nhiều vị trí trong khoang miệng và phù hợp với bệnh nhân của chúng tôi cũng khởi phát với tổn thương nhiều vị trí má, hàm ếch, lưỡi, chân răng. Mặc dù là tổn thương niêm mạc má là vị trí hay gặp hơn cả trong

bệnh pemphigus vulgaris, niêm mạc lưỡi, hàm ếch, chân răng là những vị trí ít gặp hơn, nhưng ở bệnh nhân chúng tôi gặp cả ở các vị trí này. Đây là những vị trí ít gặp trong pemphigus vulgaris [7]. Vì là các đặc điểm lâm sàng của pemphigus cũng có những điểm giống trong pemphigoid sọ và lichen phẳng bọt nước, chẩn đoán cần phải dựa vào các xét nghiệm mô bệnh học thường quy và miễn dịch huỳnh quang. Điểm đặc biệt của chẩn đoán là sự có mặt của bọt nước trên lớp cơ bản và tế bào Tzanck lệch hình trên tiêu bản. Đó là kết quả của bọt nước trong thượng bì. Miễn dịch huỳnh quang trực tiếp cho thấy lắng đọng IgG và bổ thể C3 ở lớp gai, đây là vị trí của phản ứng miễn dịch trong bệnh pemphigus vulgaris.

Corticoid uống, tiêm tại tổn thương, bôi là phương pháp kinh điển chính để điều trị pemphigus vulgaris [8]. Hiện nay còn có thêm các thuốc ức chế miễn dịch như methotrexate, cyclophosphamide, azathioprin. Ngoài ra có thể dùng kháng sinh phòng bội nhiễm, nâng cao thể trạng bằng truyền plasma [1]. Bệnh nhân của chúng tôi đã được điều trị bằng medrol 32mg/ngày kết hợp imurel 100mg/ngày. Bệnh nhân có đáp ứng tốt với điều trị. Sau 2 tuần các tổn thương đã thu gọn lại nhiều và đỡ đau nhiều, bệnh nhân đã có thể ăn uống khá ổn.



Hình 2. Hình ảnh tổn thương sau 2 tuần điều trị

4. Kết luận

Pemphigus vulgaris, một bệnh có nguy cơ gây tử vong với hầu hết các trường hợp có khởi phát ban đầu ở khoang miệng, đòi hỏi phải được chẩn đoán sớm, cũng như điều trị kiểm soát bệnh sớm để ngăn ngừa các tai biến. Chẩn đoán của bệnh dựa trên 3 tiêu chuẩn: Lâm sàng, mô bệnh học và miễn dịch huỳnh quang. Khám răng miệng thường xuyên khi có các triệu chứng đau, bỏng, các vết trợt loét bất thường, làm các xét nghiệm mô bệnh học là đủ để chẩn đoán bệnh. Điều này giúp cho điều trị sớm, kiểm soát bệnh sớm và rất có ích trong việc khống chế các đợt bùng phát.

Tài liệu tham khảo

1. Trần Hậu Khang (2017) *Bệnh pemphigus*. Bệnh học da liễu, tr. 43-60.
2. Zaheer A, Z.S.N., Elham B (2014) *Pemphigus vulgaris presented with cheilitis*. Dermatological Medicine: 3.
3. Bastuji-Garin S, S.R., Blum L (1996) *Epidermiologie comperative du pemphigus en Tunisie et en France*. Ann-Dermatol-Venerol 123: 337-342.
4. Iamaroon A, P.B., Klanrit P, Prasongtunskul S, and Thongprasom K (2006) *Characterization of oral pemphigus vulgaris in Thai patients*. Journal of Oral Science 48(1): 43-46.
5. Mignogna MD, L.L.M., and Bucci E (2001) *Clinical features of gingival pemphigus vulgaris*. Journal of Clinical Periodontology 28(5): 489–493.
6. Challacombe CS, a.S.J (2002) *Pemphigus vulgaris: update on etiopathogenesis, oral manifestations, and management*. Critical Reviews in Oral Biology and Medicine 13(5): 397-408.
7. Shamim T, V.I.V., Shameena PM, and Sudha S (2008) *Pemphigus vulgaris in oral cavity: clinical analysis of 71 cases*. Medicina Oral, Patologia Oral y Cirugia Bucal 2008. 13(10): 622-626.
8. Rudolph, J.-C.B.a.J.L (2005) *Pemphigus*, ed. T. Lancet 366.