



راهنمای بیماران مبتلا به پمفیگوس

گروه هدف: بیمار و خانواده



تهیه کنندگان: گروه آموزش به بیمار مرکز

تهیه و تنظیم: دکتر نسترن نمازی (دانشیار و متخصص پوست)

دکتر سحر داد خواه فر (استادیار و متخصص پوست) -

بهار ۱۴۰۳ - بازبینی مجدد سال ۱۴۰۶

شیوع و وراثت:

ایران جز کشورهایی است که این بیماری در آن شیوع بیشتری نسبت به سایر نواحی دنیا دارد.

- در مرد و زن یکسان دیده می شود.
- این بیماری مستقیماً به فرزندان منتقل نمی شود، پس نمی توان احتمال ابتلا را مستقیماً پیش بینی کرد.

منبع:

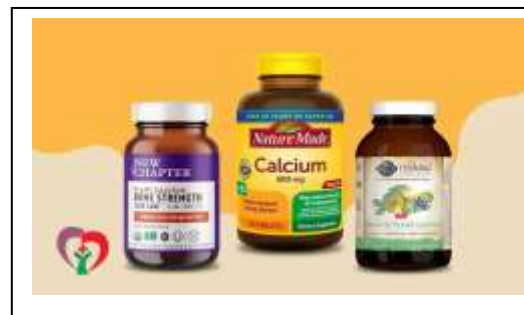
www.healthline.com

مجدد داروهایی مانند ریتوکسیماب وجود داشته باشد.

اصلاح سبک زندگی و رژیم غذایی:

در زمانی که شما در حال دریافت دارو در مرحله خاموشی بیماری هستید، سیستم ایمنی شما ممکن است تضعیف شود.

- ✓ در این زمان از تردد در مکانهای شلوغ پرهیز کنید.
- ✓ از دست دادن و روبوسی کردن خودداری کنید.
- ✓ برای انجام واکسیناسیون با متخصص پوست خود مشورت کنید.
- ✓ اگر در حال مصرف پردنیزولون خوراکی هستید رعایت رژیم غذایی سالم، مصرف مکمل کلسیم و محدودیت کربوهیدرات توصیه می شود.



پمفیگوس چیست و چرا ایجاد می شود:

یک بیماری تاولی خود ایمنی ناشایع است که در پوست و مخاط ایجاد می شود. در حال حاضر علاج قطعی برای این بیماری وجود ندارد بلکه با درمانهای در دسترس این بیماری قابل کنترل است.

درمان های موجود در خاموش نگه داشتن بیماری و جلوگیری از عود آن اثر بخشی قابل توجهی دارند. یافته های پوستی در بیماران مبتلا به پمفیگوس شامل تاول و زخم های سطحی در پوست و مخاط است. سیستم ایمنی افراد معمولا برای مبارزه با ویروس و باکتری علیه آنها آنتی بادی تولید می کنند، این آنتی بادی ها به سیستم ایمنی کمک می کنند که عوامل ویروسی و باکتریال را از بدن حذف کنند و فرد را در مقابل عفونت ایمن کنند.

در بیماران مبتلا به پمفیگوس سیستم ایمنی علیه پروتئینهای سطح سلولها واکنش می دهد و آنها را غیر خودی می شناسد. به آنتی بادی های تولید شده در اثر این پدیده اتو آنتی بادی می گویند.

این اتو آنتی بادی ها علیه اتصالات سلولی بین سلولهای پوست واکنش می دهند. این اتصالات سلولی

مسئول حفظ یکپارچگی سطح پوست هستند. وقتی که اتصالات سلولی در اثر واکنش آنتی بادی ها از بین برود مایع در بین سلولهای پوست جمع می شود و در نتیجه تاول و التهاب دردناک و یا خارش دار ایجاد می گردد. در بیماری پمفیگوس تاولها به راحتی پاره می شود و زخم های سطحی از خود به جا می گذارند. این زخمها ممکن است بعدا دچار عفونت شوند.

تشخیص:

تشخیص پمفیگوس معمولا بصورت بالینی مطرح می شود.

جهت تأیید تشخیص نیاز به موارد زیر وجود دارد:

- **بیوپسی از پوست:** نمونه برداری از خود ضایعات و بررسی سلول با میکروسکوپ
- **بررسی با ایمونوفلورسانس مستقیم:** رنگ آمیزی فلورسانس بر روی نمونه بافتی و ارزیابی رسوب آنتی بادی
- **بررسی با ایمونوفلورسانس غیر مستقیم:** یک تست خونی بر ای اندازه گیری آنتی بادی های در گردش
- اندازه گیری سطح آنتی بادی ها به روش الیزا

درمان:

پزشک متخصص پوست شما بر اساس شرایط بالینی ممکن است درمان های گوناگونی برایتان در نظر داشته باشد. در حال حاضر در کشور ما خط اول درمان داروی ریتوکسیماب است. از سایر درمان ها می توان در کنار این دارو استفاده کرد. گاهی لازم است بیماری پمفیگوس با روش دیگری درمان شود چرا که منعی برای تزریق ریتوکسیماب وجود دارد.

درمان پمفیگوس شامل دو فاز است:

فاز کنترل: در این فاز که معمولا از داروهایی مانند ریتوکسیماب، کورتیکواستروئیدها، سلسپت، آزاتیوپرین و سایر داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی استفاده می شود هدف درمان در این فاز این است که بیمار حداقل دو هفته ضایعه جدید نداشته باشد و ۸۰ درصد ضایعات قبلی روبه بهبودی برود.

فاز نگهدارنده: در این فاز تلاش می شود که بیماری شما با حداقل دوز داروی خوراکی کنترل شود. همچنین بنا بر تشخیص پزشک ممکن است نیاز به دریافت