



پمفیگوس

پمفیگوس گروهی از بیماری‌های خودایمنی با مشخصه ایجاد تاول‌ها و زخم‌های پوستی و مخاطی می‌باشند که بدلیل تضعیف و یا از بین رفتن اتصالات بین سلول‌ها ایجاد می‌شوند. وجود یک زمینه ژنتیکی مستعد کننده در بروز این بیماری نقش دارد و اگرچه این بیماری در تمام دنیا دیده می‌شود اما شیوع آن در برخی نژادها از قبیل یهودیان اشکنازی و نژادهای مدیترانه‌ای بیشتر است. این گروه از بیماری‌ها انواع مختلفی دارند که از بین آن‌ها، پمفیگوس ولگاریس (PV) شایع‌ترین نوع در اکثر کشورها می‌باشد.

علائم و نشانه‌ها:

- **زخم‌های مخاطی:** تقریباً همه مبتلایان دچار ضایعات دهانی عمدتاً بصورت زخم‌هایی با سائیزهای مختلف و حاشیه‌ای نامنظم و بویژه در مخاط گونه‌ها و روی کام دهان می‌گردند که این زخم‌ها دردناک و خونریزی دهنده بوده و لذا باعث اختلال در تغذیه خوراکی بیمار می‌شوند. همچنین امکان بروز ضایعات مشابه در سایر غشاهای مخاطی از قبیل ملتحمه چشم، مخاط بینی و یا غشای مخاطی مقعد و ناحیه تناسلی نیز وجود دارد.

۲- **تاول‌های پوستی:** بیش از نیمی از بیماران دچار تاول‌های شل پوستی می‌شوند که این تاول‌ها به راحتی پاره شده و تبدیل به زخم‌های دردناک مترشحه و بزرگی می‌گردند. در فاز فعال بیماری، اعمال هرگونه فشار یا مالش مختصر روی پوست به‌ظاهر نرمال ممکن است باعث ایجاد تاول در آن ناحیه گردد.

ضایعات جلدی معمولاً به آهستگی و بدون ایجاد جوشگاه (اسکار) بهبود یافته و تا مدت‌ها از خود لکه تیره رنگی بجا می‌گذارند که این تیرگی پوست معمولاً با گذشت زمان رفع خواهد شد. وجود ضایعات در پوست سر ممکن است موجب سستی در ریشه مو و در نتیجه ریزش مو گردند که البته پس از بهبودی، ریزش مو کاهش یافته و معمولاً موها مجدداً رشد خواهند نمود. در صورت عدم مراجعه زودهنگام و درمان مناسب، این ضایعات جلدی ممکن است دچار عفونت‌های ثانویه گشته و یا بدلیل دفع مزمن آب و پروتئین، منجر به اختلالات آب و الکترولیت‌ها و کاهش آلبومین خون گردند.

عوامل تشدید کننده بیماری:

۱- برخی داروها: نظیر داروهای مسکن (مثل پیروکسیکام)، آنتی بیوتیک ها (مثل پنی سیلین ها)، بتابلاکر (مثل پروپرانولول)، برخی داروهای فشار خون (مثل کاپتوپریل، نیفدیپین)، پنی سیلامین، فنوباریتال

۲- مواجهه با عوامل فیزیکی همچون گرما، پرتوی ماورابنفش و اشعه یونیزان: نور آفتاب می تواند باعث تشدید ضایعات گردد لذا بیماران باید حتی المقدور از مواجهه با آفتاب شدید پرهیز نموده و در چنین مواقعی از کلاه و لباس های محافظ آستین دار و ضد آفتاب مناسب استفاده نمایند.

۳- برخی عفونت های ویروسی بویژه ویروس هرپس (تبخال)

۴- آگزما و درماتیت های تماسی

۵- استرس های روحی روانی: پرهیز از تنش های روحی روانی و فشارهای عصبی، نقش مهمی در پیشگیری از پیشرفت بیماری و تسریع بهبودی ضایعات دارد.

۶- مواد غذایی خاص

درمان :

درمان بیماری پمفیگوس بر سه اصل استوار است. ۱- مصرف مرتب و صحیح داروها ۲- رعایت رژیم غذایی مناسب ۳- رعایت کامل بهداشت

راهنمای تغذیه در بیماران مبتلا به پمفیگوس:

توجه به تغذیه در بیماران پمفیگوس، نقش مهمی در تسریع بهبودی و کاهش عوارض ایفا می نماید و در مجموع رژیم غذایی این بیماران باید پر پروتئین اما کم نمک، کم چرب و حاوی مواد قندی کم باشد. خوردن خوراکی هایی با لبه تیز مثل چیپس و نان سفت و پیتزا؛ دردناک بوده و منجر به تشدید بیماری دهانی خواهد شد. از مصرف غذاهای ادویه دار و یا مواد غذایی ترش و اسیدی (همچون گوجه سبز، پرتقال، لیموترش،...) نیز بدلیل تشدید سوزش ضایعات دهانی باید اجتناب نمود. توجه به بهداشت دهان و دندان نیز نقش مهمی در بهبود هر چه سریع تر ضایعات دهانی دارد و بدین منظور باید از مسواک های نرم یا مسواک مخصوص کودکان همراه با خمیردندان های مخصوص دندان های حساس استفاده نمود.



توصیه های آخر:

- ضایعات پوستی بیماری پمفیگوس، مسری و واگیردار نیستند.
- شستشو و حمام روزانه با آب ولرم و شوینده های ملایم و درانتها خشک نمودن ملایم پوست با یک حوله نرم، در پیشگیری از عفونی شدن ضایعات جلدی و همچنین بهبودی سریع تر آنها کمک کننده است.
- جهت جلوگیری از ایجاد پوکی استخوان در بیماران تحت درمان با کورتون؛ باید بطور مرتب و تحت نظر پزشک از مکمل های کلسیم و ویتامین D و داروهای ویژه جلوگیری کننده از پوکی استخوان (داروهای بیس فسفونات نظیر آلدروونات) استفاده نمود. نحوه مصرف آلدروونات: این دارو باید ناشتا همراه با مقدار کافی آب میل شده و تا یک ساعت دراز نکشید.
- از مصرف کورتون با معده خالی پرهیز کنید. همچنین بنابر صلاحدید پزشک و جهت کاهش عوارض گوارشی ناشی از کورتون ها می توان از داروهای آنتی اسید همچون امپرازول استفاده نمود.
- جهت تسکین درد زخم های دهانی، استعمال محلول های دهانشویه قبل و بعد از وعده های غذایی و در طول روز و همچنین چرب کردن لب ها و تغذیه با غذاهای نرم مانند سوپ و آش کمک کننده هستند.
- از دستکاری ضایعات پوستی و ایجاد زخم و جراحی در سطح پوست خودداری کنید.
- کنترل وزن و پرهیز از چاقی نقش مهمی در درمان هر چه بهتر شما ایفا میکند لذا انجام ورزش های سبک و در حد توان را فراموش نکنید.
- اگر طی روز احساس گرسنگی و اشتهای زیادی دارید سعی نمایید از میان وعده های غذایی کم کالری شامل سبزیجات و میوه جات تازه استفاده نمایید.
- در هر نوبت مراجعه به پزشک، حتماً برگه خلاصه پرونده خود را همراه داشته باشید.
- پمفلت آموزشی "سخنی با بیماران تحت درمان با داروهای کورتیکواستروئیدی (کورتون)" را مطالعه بفرمایید.



آموزش به بیمار

کد ۸۰



مجمع آموزش تخصصی در خدمت رسول اکرم

پمفیگوس

سطحیم‌کننده: همین قاسمی (کارشناس ارشد آموزش بهداشت و ارتقا سلامت)

تایید کننده: دکتر محمد رضا قاسمی (متخصص بیماری‌های پوست، عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی ایران)

سال ۱۴۰۰

آدرس: خیابان سارخان - خیابان نیایش - مجتمع آموزشی درمانی حضرت رسول اکرم (ص) - تلفن: ۶۴۳۵۱

<http://hrmc.iums.ac.ir/>

