



โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส (Pemphigus vulgaris) โรคตุ่มน้ำพอง จริงๆ แล้วมีหลายโรคและเกิดได้จากหลากหลายสาเหตุ ไม่ว่าจะเป็นจากสาเหตุจากความผิดปกติทางพันธุกรรมแต่กำเนิด ความผิดปกติทางระบบภูมิคุ้มกัน โรคติดเชื้อ ปัจจัยทางกายภาพ หรือการสัมผัสสารเคมีหรือสารระคายเคืองต่างๆ โดยรอยโรคที่เห็นเป็นตุ่มน้ำเกิดจากความผิดปกติหรือการถูกทำลายของโครงสร้างที่ทำหน้าที่ยึดติดเซลล์ผิวหนังไว้ด้วยกัน ทำให้เกิดการหลุดลอกของเซลล์ผิวหนังออกจากกันเกิดการแยกชั้นของผิวหนัง

ในกรณีที่เกิดการแยกชั้นในชั้นหนังกำพร้า (intraepidermal separation) จะเห็นรอยโรคเป็นตุ่มน้ำที่แตกออกได้ง่าย (flaccid bullae) หรือเห็นเป็นเพียงรอยถลอก (abrasion) และแผลตกสะเก็ด (crusted patch) ตัวอย่างเช่น ในโรค pemphigus vulgaris

ในกรณีที่เกิดการแยกชั้นในชั้นรอยต่อของหนังกำพร้าและหนังแท้ (subepidermal separation, dermo-epidermal junction) จะเห็นรอยโรคเป็นตุ่มน้ำพองใส เต่ง (tense bullae) ตัวอย่างเช่น ในโรค bullous pemphigoid

ในที่นี้จะกล่าวถึงโรคตุ่มน้ำพองที่เกิดจากความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันที่พบได้บ่อย คือ โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส (pemphigus vulgaris)

โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส พบได้ทุกเพศทุกวัย แต่ส่วนมากพบในผู้ป่วยช่วงอายุเฉลี่ย ๓๕ - ๗๐ ปี ความชุกประมาณ ๐.๓๘ - ๓.๐ เคส ต่อประชากร ๑๐๐,๐๐๐ คน

สาเหตุการเกิดโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส

เกิดจากความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกัน ร่วมกับปัจจัยทางพันธุกรรมและสิ่งแวดล้อม ทำให้ร่างกายสร้างโปรตีน immunoglobulin ที่ผิดปกติ (autoantibodies) มาทำลายโครงสร้างที่ทำหน้าที่ยึดติดเซลล์ผิวหนังในชั้นหนังกำพร้าไว้ด้วยกัน (โดยเฉพาะ desmoglein ๑,๓) ทำให้เกิดการหลุดลอกของเซลล์ผิวหนังในชั้นหนังกำพร้า เกิดเป็นลักษณะรอยโรคตุ่มน้ำที่แตกออกได้ง่าย (flaccid bullae) หรือเห็นเป็นเพียงรอยถลอก (abrasion) และแผลตกสะเก็ด (crusted patch) ตามผิวหนัง และเยื่อต่างๆ โดยเฉพาะในปาก อวัยวะเพศ และทวารหนัก

การวินิจฉัยโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส

การวินิจฉัยอาศัยลักษณะอาการและอาการแสดงของโรค โดยผู้ป่วยมักจะมาด้วย ตุ่มน้ำพอง แผลถลอก ตามผิวหนังและเยื่อ โดยเฉพาะในปาก จึงมักมีอาการเจ็บแผลในปาก และกลืนเจ็บร่วมด้วย ร่วมกับการตรวจทางพยาธิวิทยา (histopathology) และการตรวจยืนยันทางระบบภูมิคุ้มกันวิทยาเพื่อหาโปรตีนที่ผิดปกติ ด้วยการตรวจ direct immunofluorescence, indirect immunofluorescence หรือ ELISA for Anti-Dsg1,3 Autoantibodies

การพยากรณ์โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส

ตุ่มน้ำพองแตกออกง่าย และแผลถลอกตามผิวหนัง มักทำให้เกิดอาการคัน ปวดแสบ เวลาหายใจทั้งรอยดำ แต่มักไม่เกิดแผลเป็น แผลในเยื่อต่างๆ มักมีอาการปวดแสบ โดยเฉพาะในช่องปากทำให้เกิดการกลืนลำบาก แผลรอบรูทวารหนัก ช่องคลอด หรืออวัยวะเพศทำให้มีเจ็บแสบเวลาปัสสาวะและขับถ่าย ทั้งนี้แผลตุ่มน้ำถลอกอาจเกิดการติดเชื้อแบคทีเรียซ้ำซ้อน ทำให้เกิดตุ่มหนอง หากอาการรุนแรงอาจเกิดการลุกลามติดเชื้อในกระแสเลือด มีไข้สูง และอาจถึงแก่ชีวิตได้

การรักษาโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส

การรักษาโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส ได้แก่

- ๑. การดูแลแผล ไม่ให้เกิดการติดเชื้อซ้ำซ้อน
 - ๑.๑ แผลตุ่มแตกเป็นแผลที่ผิวหนัง

ใช้น้ำเกลือล้างแผลและพิจารณาทายาครีมฆ่าเชื้อ เช่น silver sulfadiazine

หรือ antibiotic ointment หลีกเลี่ยงการใช้สมุนไพร พอก ประคบ หรือพ่นที่แผล เนื่องจากจะทำให้ติดเชื้อซ้ำซ้อนได้



๑.๒ ตุ่มน้ำแตกเป็นแผลในเยื่อ

ใช้น้ำเกลืออมกลั้วปากบ่อยๆ หลีกเลี่ยงการใช้ยาบ้วนปากหรือน้ำยาฆ่าเชื้อที่เข้มข้น หลีกเลี่ยงการรับประทานอาหารรสจัด และการแปรงฟันรุนแรง



๒. การลดการสร้างโปรตีน immunoglobulin ที่ผิดปกติ โดยใช้ยากดภูมิคุ้มกันและยาลดการอักเสบต่างๆ รวมถึงการรักษาภาวะแทรกซ้อนที่เกิดจากตัวโรค ไม่ว่าจะเป็นการติดเชื้อ หรือการเกิดแผลพุพองตามเยื่อต่างๆ

โดยพิจารณาเลือกการรักษาด้วยยากดภูมิต่างๆ ดังต่อไปนี้

๑. ยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์

การรับประทานยากอร์ติโคสเตียรอยด์จำเป็นต้องใช้ในปริมาณสูงและใช้เป็นระยะเวลานานโดยพิจารณาปรับลดขนาดยาลงอย่างช้าๆ จนกว่าจะควบคุมโรคให้สงบได้ อาจพิจารณาฉีดยากอร์ติโคสเตียรอยด์เป็นช่วงสั้นๆ ก่อนในช่วงแรก ในกรณีที่โรคในเยื่อเป็นรุนแรงจนไม่สามารถรับประทานยาได้ ยากดภูมิ immunosuppressive drugs (cytotoxic drugs) พิจารณาให้ร่วมกับยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ เพื่อให้สามารถลดปริมาณยากอร์ติโคสเตียรอยด์ลงได้ อาจพิจารณาให้กินในระยะเวลานานและค่อยๆ ลดลงอย่างช้าๆ เมื่อโรคสงบ ยาที่ได้ผลดีได้แก่ azathioprine และ mycophenolate mofetil

๒. ยาฉีดชีวภาพ biologics agent

๓. เนื่องจากปัจจุบันได้มีการนำยาในกลุ่ม biologics agents มาใช้รักษาโรคที่เกิดจากความผิดปกติทางภูมิคุ้มกันมากขึ้น เนื่องจากสามารถออกฤทธิ์ได้ค่อนข้างจำเพาะ และเกิดผลข้างเคียงน้อยเมื่อเทียบกับยากดภูมิแบบมาตรฐานที่มีความจำเพาะเจาะจงน้อยกว่า ยาในกลุ่ม biologic agents ที่ใช้ได้ดีและได้รับการรับรองโดย FDA ในโรค pemphigus คือ Rituximab (anti-CD20 monoclonal antibody) ซึ่งทางกรมบัญชีกลางสามารถอนุมัติให้เบิกจ่ายได้ หากผู้ป่วยมีข้อบ่งชี้ และเข้าเกณฑ์การเบิกจ่ายตามแนวทางหลักเกณฑ์การเบิกจ่ายค่ารักษาพยาบาลสำหรับผู้ป่วยโรคผิวหนังเรื้อรัง (Dermatology Disease Prior Authorization : DDPA)

นอกเหนือจากการดูแลแผลพุพอง และการใช้ยากดภูมิแล้ว ผู้ป่วยควรปฏิบัติตัวตามข้อแนะนำเพื่อให้ได้ผลการรักษาที่ดี และลดภาวะแทรกซ้อนจากการรักษาและการกำเริบของโรค ดังข้อแนะนำต่อไปนี้

๑. หลีกเลี่ยงการไปอยู่ในสถานที่แออัด และหลีกเลี่ยงการสัมผัสใกล้ชิดกับผู้ป่วยโรคติดเชื้อ

๒. ไม่รับประทานอาหารสุกๆดิบๆ หรือ อาหารไม่สะอาด

๓. ควรพักผ่อนให้เพียงพอ ออกกำลังกายสม่ำเสมอ และหลีกเลี่ยงความเครียด

๔. หากมีอาการที่บ่งบอกถึงภาวะติดเชื้อ เช่น ไข้สูง หนาวสั่น ปัสสาวะแสบขัด ไอเสมหะ แผลพุพองมีตุ่มหนองหรือส่งกลิ่นเหม็น แนะนำให้รีบไปพบแพทย์

๕. ไม่แนะนำให้ตั้งครุฑจนกว่าโรคจะสงบ เนื่องจากยากดภูมิมีผลข้างเคียงต่อทารกในครรภ์ หากมีแผนจะตั้งครุฑควรปรึกษาแพทย์

๖. หากเกิดความผิดปกติหลังได้รับยากดภูมิ เช่น ถ่ายดำ อาเจียนเป็นเลือด อ่อนเพลียมาก ไข้ ตัวตาเหลือง หรือผื่นผิวหนังกำเริบ แนะนำให้รีบไปพบแพทย์



ภาพลักษณะรอยโรคของตุ่มน้ำพองแตกง่าย (flaccid bullae) รอยถลอก (abrasion) และแผลตกสะเก็ด (crusted patch) ที่ลำตัว (A,B) และ ผนังศีรษะ (C) และแผลแตกถลอกที่กระพุ้งแก้มและเพดานอ่อนในช่องปาก (D)