



# รอบรู้เรื่องโรคผิวหนัง

## Bullous pemphigoid

### โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์

โดย...ว่าที่ น.ท.บุญยวีร์ อ่องศรี แผนกโรคผิวหนัง กองอายุรเวชกรรม  
 สห.สมเด็จพะนางเจ้าสิริกิติ์ กรมแพทย์ทหารเรือ

**โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์ (Bullous pemphigoid)** โรคตุ่มน้ำพอง จริงๆ แล้วมีหลายโรคและเกิดได้จากหลากหลายสาเหตุ ไม่ว่าจะเป็นจากสาเหตุความผิดปกติทางพันธุกรรมแต่กำเนิด 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

ในที่นี่จะกล่าวถึงโรคตุ่มน้ำพองที่เกิดจากความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันที่พบได้บ่อย คือ โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์ (bullous pemphigoid) โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์ มักพบในผู้ป่วยอายุมากกว่า ๖๐ ปี ความชุกประมาณ ร้อยละ ๐.๗๙

#### สาเหตุการเกิดโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์

เกิดจากความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกัน ร่วมกับปัจจัยทางพันธุกรรม สิ่งแวดล้อม ไม่ว่าจะเป็น ยา การติดเชื้อ หรือปัจจัยทางกายภาพต่างๆ และอายุที่มากขึ้น ทำให้ร่างกายสร้างโปรตีน immunoglobulin ที่ผิดปกติ (autoantibodies) มาทำลายโครงสร้างที่ทำหน้าที่ยึดติดเซลล์ผิวหนังระหว่างชั้นหนังกำพร้าและชั้นหนังแท้ไว้ด้วยกัน (hemidesmosal proteins โดยเฉพาะ BP180 (Collagen type VII) และ BP230) ทำให้เกิดการหลุดลอกของผิวหนังในชั้นใต้หนังกำพร้า (subepidermal blister) เกิดเป็นลักษณะรอยโรคตุ่มน้ำพองใส เต่ง (tense bullae) ตามผิวหนัง

#### การวินิจฉัยโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์

การวินิจฉัยอาศัยลักษณะอาการและอาการแสดงของโรค ผู้ป่วยมักจะมาด้วย ตุ่มน้ำพองใสตามผิวหนัง โดยอาจมีผื่นแดงคันหรือลมพิษนำมาก่อน แต่มักไม่มีผื่นในบริเวณเย็บุ ซึ่งต่างจากโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกัส ร่วมกับการตรวจทางพยาธิวิทยา (histopathology) และการตรวจยืนยันทางระบบภูมิคุ้มกันวิทยาเพื่อหาโปรตีนที่ผิดปกติ ด้วยการตรวจ direct immunofluorescence, indirect immunofluorescence หรือ ELISA for BP180, BP230 Autoantibodies

#### การพยากรณ์โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์

โรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์อาจพบร่วมกับโรคทางระบบประสาท โรคทางระบบหัวใจและหลอดเลือด และโรคมุมิต้านทานตัวเองบางชนิด ตุ่มน้ำพองใสเวลาหายอาจจะทิ้งรอยดำ แต่มักไม่เกิดแผลเป็น ทั้งนี้อาจเกิดการติดเชื้อแบคทีเรียซ้ำซ้อน ทำให้เกิดตุ่มหนอง หากอาการรุนแรงอาจเกิดการลุกลามติดเชื้อในกระแสเลือด มีไข้สูง และอาจถึงแก่ชีวิตได้

#### การรักษาโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์

การรักษาโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์ ได้แก่

1. การดูแลแผล ไม่ให้เกิดการติดเชื้อซ้ำซ้อน
- แผลตุ่มแตกเป็นแผลที่ผิวหนัง : ใช้น้ำเกลือล้างแผล และพิจารณาทายาครีมฆ่าเชื้อ เช่น silver sulfadiazine หรือ antibiotic ointment หลีกเลี่ยงการใช้สมุนไพร พอก ประคบ หรือพ่นที่แผล เนื่องจากจะทำให้ติดเชื้อซ้ำซ้อนได้

๒. การลดการสร้างโปรตีน immunoglobulin ที่ผิดปกติ โดยใช้ยากดภูมิคุ้มกันและยาลดการอักเสบต่างๆ รวมถึงการรักษาภาวะแทรกซ้อนที่เกิดจากตัวโรค โดยเฉพาะการติดเชื้อ

โดยพิจารณาเลือกการรักษาด้วยยากดภูมิต่างๆ ดังต่อไปนี้

๑. ยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์

การรับประทานยากอร์ติโคสเตียรอยด์จำเป็นต้องใช้ในปริมาณสูงและใช้เป็นระยะเวลาสั้น โดยพิจารณาปรับขนาดยาลงอย่างช้าๆ จนกว่าจะควบคุมโรคให้สงบได้ อาจพิจารณาฉีดยากอร์ติโคสเตียรอยด์เป็นช่วงสั้นๆ ก่อนในช่วงแรก

๒. ยากดภูมิ immunosuppressive drugs (cytotoxic drugs)

พิจารณาให้ร่วมกับยากลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ เพื่อให้สามารถลดปริมาณยากอร์ติโคสเตียรอยด์ลงได้ อาจพิจารณาให้กินในระยะเวลาสั้น และค่อยๆ ลดลงอย่างช้าๆ เมื่อโรคสงบ ยาที่ได้ผลดีได้แก่ azathioprine และ mycophenolate mofetil

๓. ยาฉีดชีวภาพ biologics agent

เนื่องจากสามารถออกฤทธิ์ได้ค่อนข้างจำเพาะ และเกิดผลข้างเคียงน้อยเมื่อเทียบกับยากดภูมิแบบมาตรฐาน ที่มีความจำเพาะเจาะจงน้อยกว่ายาในกลุ่ม biologic agents ที่ใช้ได้ผลดีในโรคตุ่มน้ำพองเพมฟิกอยด์ ที่มีในประเทศไทยได้แก่ Dupilumab, Omalizumab, และ Rituximab แต่ยาเหล่านี้ยังได้รับการรับรองให้เป็นยามาตรฐานและไม่สามารถเบิกจ่ายได้โดยกรมบัญชีกลาง

นอกเหนือจากการดูแลแผลพุพอง และการใช้ยากดภูมิแล้ว ผู้ป่วยควรปฏิบัติตัวตามข้อแนะนำเพื่อให้ได้ผลการรักษาที่ดีและลดภาวะแทรกซ้อนจากการรักษาและการกำเริบของโรค ดังข้อแนะนำต่อไปนี้

๑. หลีกเลี่ยงการไปอยู่ในสถานที่แออัด และหลีกเลี่ยงการสัมผัสใกล้ชิดกับผู้ป่วยโรคติดเชื้อ

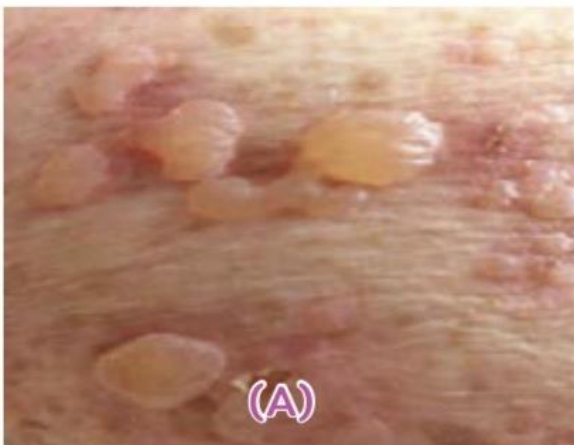
๒. ไม่รับประทานอาหารสุกๆ ดิบๆ หรืออาหารไม่สะอาด

๓. ควรพักผ่อนให้เพียงพอ ออกกำลังกายสม่ำเสมอ และหลีกเลี่ยงความเครียด

๔. หากมีอาการที่บ่งบอกถึงภาวะติดเชื้อเช่นไข้สูงหนาวสั่น ปัสสาวะแสบขัด ไอ เสมหะ แผลพุพองมีตุ่มหนองหรือส่งกลิ่นเหม็น แนะนำให้รีบไปพบแพทย์

๕. ไม่แนะนำให้ตั้งครุภัณฑ์จนกว่าโรคจะสงบเนื่องจากยากดภูมิมีผลข้างเคียงต่อทารกในครรภ์หากมีแผนจะตั้งครุภัณฑ์ ควรปรึกษาแพทย์

๖. หากเกิดความผิดปกติหลังได้รับยากดภูมิเช่นถ่ายดำ อาเจียนเป็นเลือดอ่อนเพลียมาก ไข้ตัวดาเหลืองหรือผื่นผิวหนังกำเริบ แนะนำให้รีบไปพบแพทย์



ภาพลักษณะรอยโรคของตุ่มน้ำพองใส (tense bullae) ที่ลำตัว (A)



ผื่นนูนแดงคัน ลักษณะเหมือนลมพิษที่อาจนำมา ก่อนการเกิดตุ่มน้ำพองใส (B)