

## פמפיגוס וולגריס

### פרופ' יובל רמות, מומחה עור ומין-מנהל מרפאת פסוריאזיס, מחלקת עור-בית חולים הדסה עין כרם

#### מהי פמפיגוס וולגריס?

פמפיגוס וולגריס הנה מחלת עור נדירה יחסית, המובילה ליצירת שלפוחיות שטחיות הנבקעות בקלות על גבי העור והריריות, כגון חלל הפה, איברי המין, הגרון והעיניים. לאחר שהשלפוחיות נבקעות, נותר עור חשוף, המוביל לכאב רב. כשיש מעורבות של חלל הפה עלול להיווצר קושי בבליעה של נוזלים ומוצקים, וכשיש מעורבות של הגרון עלולה להיווצר צרידות.

#### פמפיגוס הנה מחלה קשה ומסכנת חיים, המחייבת טיפול דחוף על ידי רופא עור.

#### מה גורם להתפרצות המחלה?

פמפיגוס וולגריס הנה מחלה אוטואימונית, כלומר מחלה בה מערכת החיסון של הגוף מפתחת נוגדנים כנגד מרכיבים של הגוף עצמו. במקרה של פמפיגוס וולגריס, נוצרים נוגדנים כנגד חלבונים המחברים בין תאי עור סמוכים. הדבר מוביל להפרדה בין אותם תאי עור וליצירת שלפוחיות.

לא ידוע מדוע מתפתחת פמפיגוס וולגריס בקרב אנשים מסוימים, אך לעתים ישנו שינוי גנטי שמוביל להתפתחות המחלה בקרב בני משפחה.

המחלה מופיעה באופן שווה בגברים ובנשים, ובדרך כלל סביב גיל 40-50. המחלה שכיחה יותר בקרב יהודים.

#### המחלה אינה מדבקת.

#### איך נראית פמפיגוס וולגריס?

ברב הפעמים המחלה מתחילה כפצעים כואבים בחלל הפה, ומשם מתפשטת לעור. הפצעים בחלל הפה יכולים לכאוב מאוד, ולמנוע אפשרות לאכול ולשתות. כאשר יש מעורבות של הגרון, גם דיבור יכול להכאיב. על גבי העור מופיעות שלפוחיות שטחיות ורופפות, הנבקעות בקלות ומשאירות עור חשוף ורגיש. למרות שהעור המעורב כואב, הוא אינו מגרד. לעתים עלול להיות קילוף משמעותי של עור מהגוף, ולהביא למצב דמוי-כוויה. העור החשוף עלול גם להזדהם. בחלק מהמקרים העור מחלים תוך יצירת כתמים כהים על גבי העור. לעתים ישנה גם פגיעה בציפורניים, שיכולה להביא לנשירתן. עם טיפול מתאים, הציפורניים יחזרו לגדול.

#### כיצד ניתן לאבחן את המחלה?

רופא העור או רופא מומחה לרפואת הפה יחשוד בקיום המחלה לאור הממצאים האופייניים בחלל הפה ובעור. לאחר מכן הרופא ייקח ביופסיה משלפוחית לצורך בדיקה פתולוגית ומעור סמך לשלפוחית לבדיקה הקרויה בדיקת אימונופלורוסנציה ישירה, שיטה מיוחדת המדגימה את נוכחות הנוגדנים האופייניים לפמפיגוס וולגריס בעור. ניתן גם לבדוק את כמות הנוגדנים האופייניים לפמפיגוס וולגריס הנמצאים בדם באמצעות שיטה הקרויה אימונופלורוסנציה בלתי ישירה או שיטות מתקדמות אחרות.

## האם ניתן לרפא את המחלה?

לא ניתן לרפא פמפיגוס וולגריס, אך עם טיפול נכון ניתן לשלוט בתסמיני המחלה.

## כיצד ניתן לטפל בפמפיגוס וולגריס?

חשוב מאוד לטפל בפמפיגוס וולגריס, משום שמדובר במחלה שיכולה לסכן את חיי הסובלים ממנה. מכיוון שפמפיגוס וולגריס הנה מחלה אוטואימונית, מטרתו של רב הטיפולים היא לדכא את מערכת החיסון. בדרך כלל מתחילים טיפול באמצעות סטרואידים בכדורים, וכאשר מצליחים לעצור את התפתחותן של שלפוחיות חדשות, בדרך כלל כעבור שבועיים – 3 שבועות, יורדים בהדרגה במינון הכדורים. טיפול זה ניתן בדרך כלל במינונים גבוהים, ועל כן עלולות להתפתח תופעות לוואי מטיפול זה, כדוגמת השמנה, פגיעה בעצמות או בראייה. בשל כך, משלבים עם הטיפול בסטרואידים גם טיפול ביולוגי חדש אשר אושר לאחרונה, המכוון כנגד התאים במערכת החיסון המייצרים נוגדנים. הטיפול ניתן כזריקה תוך-וורידית בשתי מנות בהפרש של שבועיים. לאחר מכן, בתלות בתגובה של המטופל/ת, ניתנות מנות נוספות של תרופה זו (בתדירות של חצי שנה או שנה בין טיפול לטיפול). לעתים מוסיפים לטיפול בסטרואידים טיפולים נוספים שמטרתם לדכא את פעילות מערכת החיסון. ברב המקרים הטיפול ההתחלתי בפמפיגוס יתבצע תוך כדי אשפוז.

ברב המקרים נעשה גם שימוש בטיפול מקומי באמצעות משחות סטרואידליות או אנטיביוטיות, ובתרחיצים לפה להקלת הכאב ולהחלמה מהירה יותר של הפצעים. ברב המקרים נעשה גם שימוש בטיפול מקומי באמצעות משחות סטרואידליות או אנטיביוטיות, ובתרחיצים לפה להקלת הכאב ולהחלמה מהירה יותר של הפצעים.

## מה אני יכול/ה לעשות על מנת לעזור?

- חשוב מאוד להקפיד על ההנחיות הרפואיות ועל נטילת התרופות באופן מסודר
- אין להפסיק טיפול בכדורים סטרואידליים ללא התייעצות עם הרופא
- במידה ומופיעים פצעים בפה, יש להימנע מאכילת מאכלים קשים, ולאכול מאכלים רכים
- יש להיזהר מפציעה של העור
- יש לשמור על היגיינת הפה
- במידה ויש מעורבות של העיניים יש להימנע משימוש בעדשות מגע, ויש להשתמש במשקפי שמש
- יש להימנע משהייה בשמש

## סימוכין:

1. Pollmann et al., Pemphigus: a comprehensive review on pathogenesis, clinical presentation and novel therapeutic approaches. Clin Rev Allergy Immunol. 2018 Feb;54(1):1-25.
2. Kasperkiewicz et al., Pemphigus. Nat Rev Dis Primers. 2017 May 11;3:17026.
3. Yanovskiy et al., Treatment of Pemphigus Vulgaris: Part 2 - Emerging Therapies. Expert Rev Clin Immunol. 2019 Oct;15(10):1061-1071