

بسمه تعالی



دانشگاه علوم پزشکی و
خدمات بهداشتی درمانی استان اردبیل

مرکز آموزشی درمانی امام رضا (ع)

پمفیگوس و لگاریس



تهیه و تنظیم :

زهره نوری آذر-منیره افسر

زیر نظر : سوپروایزر آموزشی

منبع : داخلی و جراحی برونوسودارث

تاییدکننده : دکتر عدالتخواه

متخصص پوست

توصیه های غذایی :

- ✚ لازم است شما در زمان فعال بودن بیماری از خوردن سیر، پیاز، تره و تره فرنگی خودداری کنید.
- ✚ مصرف مواد محرک (مثل: ادویه جات، قهوه، مواد تند و ترش) را به حداقل برسانید.
- ✚ لازم است رژیم غذایی کم نمک/کم چربی/دیابتی را رعایت نمائید.
- ✚ در صورت وجود ترشحات فراوان از ضایعات، مصرف پروتئین(گوشت سفید و قرمز، حبوبات، تخم مرغ، سویا) را در وعده غذایی خود داشته باشید.
- ✚ اگر اشتهاهای زیادی دارید سعی کنید سبزیجات و میوه جات را به صورت میان وعده غذایی استفاده کنید.

پیشگیری از عوارض بیماری :

- ✚ با انگیزه به انجام فعالیت روزانه خود بپردازید.
- ✚ در بین ساعات کاری، چند دقیقه ای به خود استراحت دهید تا مجدد سرشار از توان و انرژی شوید.
- ✚ میان وعده های غذایی پر کالری و مصرف رژیم غذایی پر پروتئین (مثل انواع گوشت سفید و قرمز، حبوبات، سویا) برای رفع ضعف عضلانی مفید است.

اقدامات مراقبتی

- ✚ رعایت دقیق بهداشت دهان و تمیز نگه داشتن مخاط استفاده از محلولهای دهانشویه تجویز شده
- ✚ اجتناب از محلولهای تجاری دهانشویه
- ✚ مرطوب کردن لبها با استفاده از پترولاتوم
- ✚ مرطوب کردن هوای محیط با بخور سرد
- ✚ استفاده از مسکن قبل از استحمام بیمار
- ✚ استفاده از گرمهای مرطوب کننده بعد از بهبودی تاولها
- ✚ استفاده از پانسمانهای مرطوب و خنک جهت تسکین
- ✚ گرم نگه داشتن بیمار و ایجاد راحتی در حین مراقبت و پیشگیری از لرز
- ✚ گوش دادن به حرفهای بیمار و دادن فرصتی به بیمار جهت بیان اضطراب و ناراحتی ها ترتیب دادن ملاقاتهای بیشتر با خانواده و دوستان
- ✚ پاک کردن بافتهای مرده و تمیز نگه داشتن پوست برای پیشگیری از عفونت
- ✚ بررسی روزانه دهان از نظر بروز برفک دهان
- ✚ شستن مرتب دستها و رعایت نکات پیشگیری از عفونت
- ✚ تشویق بیمار به مصرف مایعات خوراکی برای جبران مایعات از دست رفته از طریق تاولها
- ✚ استفاده از وعده های غذایی کوچک به دفعات بیشتر که حاوی پروتئین و کالری زیاد باشد

پمفیکوس و لگاریس چیست؟

این بیماری جزء بیماری های تاولی مزمن و عود کننده است که در اثر ایجاد یک فرآیند خود ایمنی و جدا شدن چسبندگی بین سلول های کراتینوسیت اپیدرم ایجاد می شود. این بیماری می تواند پوست و مخاط را گرفتار کند. بیماری در بیش تر مواقع از مخاط دهان شروع می شود. و به صورت زخم های دهانی مزمن و دردناک است و پس از چند ماه پوست هم دچار ضایعات تاولی شده و کل بدن را گرفتار می کند.

ضایعات این بیماری بدون درمان بهبودی نداشته و بستگی به شدت بیماری اغلب چندین ماه بعد از درمان ضایعات کنترل می شوند.

سن شروع آن اغلب در جوانترها (۳۰ تا ۵۰ سال) بوده و با سایر بیماری های خود ایمنی ممکن است همزمان باشد. تاول ها در این بیماری شل و شکننده هستند و معمولا خارش ندارند.

تشخیص:

این بیماری به دنبال شک بالینی به وسیله آزمایشات پاتولوژی و میکروسکوپی ایمونوفلورسانس تشخیص داده می شود.

درمان

درمان موضعی استفاده از داروهای خشک کننده مثل ائوزین و حمام روزانه با پرمنگنات و استفاده از کورتیکو استروئیدهای موضعی هستند.

در درمان های سیستمیک امروزه مهم ترین درمان این بیماری با کورتیکو استروئیدهاست. با پیدایش داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی نتایج درمان بهتر شده است. و به عنوان کمک درمانی استفاده می شوند. داروهایی مثل آزارام، سل سپت، سیکلوفسفامید جزء این دسته هستند. اخیرا از داروهای بیولوژیک مثل ریتوکسیمب در درمان این بیماری استفاده می شود.

عوارض بیماری:

احتمال اضافه شدن باکتری ها بر روی زخم های پوستی و وارد شدن عفونت به داخل جریان خون؛ تهدید زندگی بیمار مهم ترین عارضه بالینی این بیماری است.

استفاده از داروهای مهمی چون کورتیکواستروئیدها ممکن است در طول درمان موجب افزایش قندخون، چربی های خون، آب مروارید، آسیب به کبد، کلیه، مغز استخوان شود.

زخمهای پوستی در طول یک دوره درمان دوماهه کنترل می شود. بعد از بهبودی ضایعات پوستی، رنگ قهوه ای در ناحیه ضایعات مدتی باقی می ماند.

تورم صورت که به وسیله کورتیکو استروئیدها در این بیماران ایجاد می شود بعد از کاهش درمان قابل برگشت می باشد.



آیا این بیماری کاملا بهبود می یابد؟

ضایعات این بیماری بعد از چندین ماه از درمان اغلب کاملا بهبود می یابند. بعد از بهبودی ضایعات باید داروها به تدریج کاهش داده شوند و تحت نظارت پزشک باید درمان های نگه دارنده تا آخر عمر دامه یابد.

