

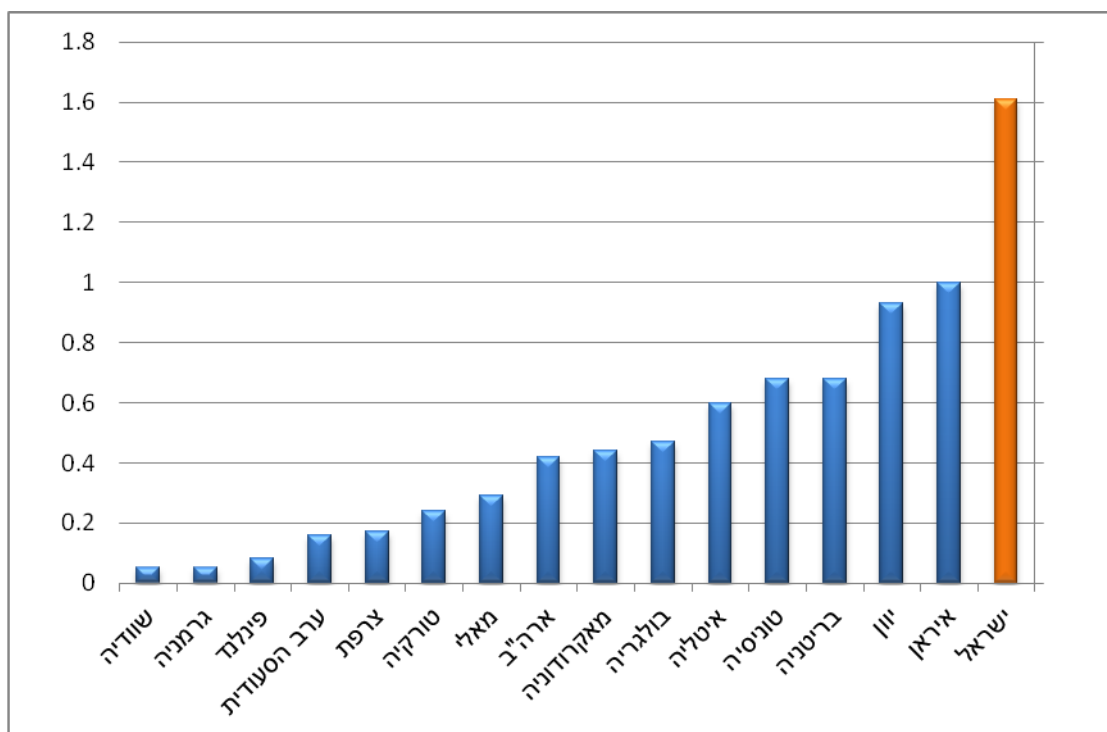
פמפיגוס וולגריס

מה זה?

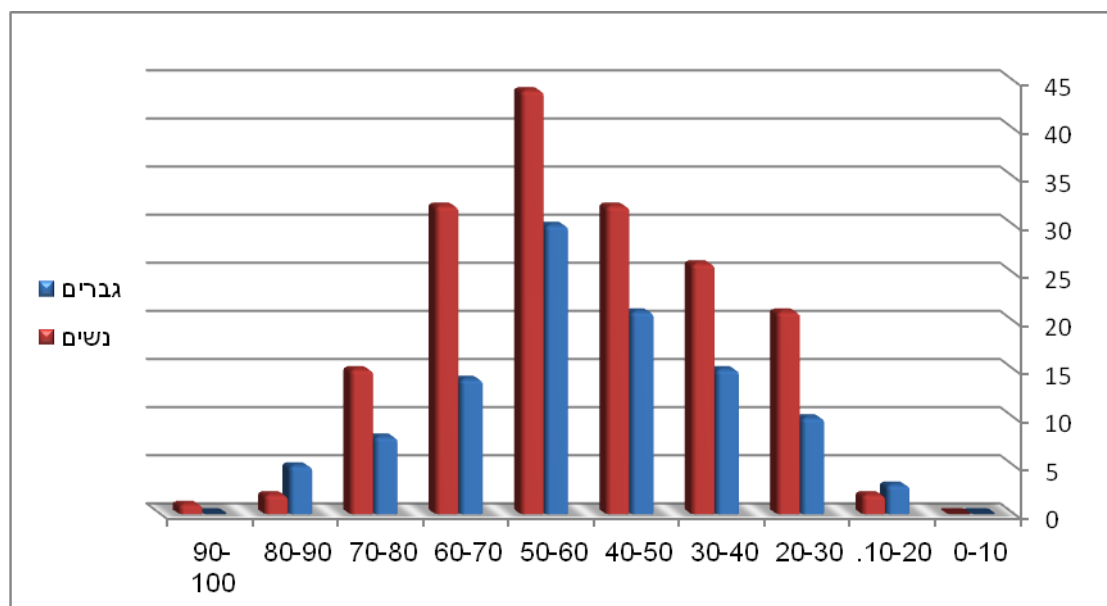
פמפיגוס היא אב-טיפוס של מחלות אוטואימוניות הפוגעות באיבר אחד. מחלה זו, המושרית ע"י נוגדנים פתוגניים מסוג IgG, גורמת לשלפוחיות בעור ובריריות. האנטיגנים נגדם מכוונים הנוגדנים העצמיים הם דסמוגלינים – גליקופרוטאינים המשתתפים בהיצמדות של תאי האפיתל. כתוצאה מקשירת הנוגדנים לעור, חלה היפרדות בין תאי האפידרמיס – תהליך המכונה אקנתוליזיס. למחלת הפמפיגוס יש צורות הופעה שונות: פמפיגוס וולגריס, פמפיגוס פוליאצאוס, פמפיגוס אריתמטוזוס, פמפיגוס ווגטנס ופמפיגוס אנדמי.

השלפוחיות בחולי פמפיגוס וולגריס נוצרות בתוך האפידרמיס בין הקרטינוציטים הנמצאים מעל תאי שכבת הבסיס. בחמישים אחוז מהחולים מדווח על שלפוחיות ברירת הפה בשלב מוקדם של המחלה, ועם התקדמותה מופיעות גם שלפוחיות בעור בעיקר באזור הקרקפת, פנים, צוואר, גו ומפשעות. כמו-כן, כל רירית המכילה אפיתל קשקשי רב שכבתי – כולל רירית הוושט, הלחמיות, רירית אברי המין ופי הטבעת – עלולה להיפגע. בניגוד למחלות אוטואימוניות אחרות, בפמפיגוס לפי הספרות הרפואית אין הבדל בין המינים מבחינת ההיארעות של המחלה. אך מהמחקרים האפידמיולוגיים שנעשו לאחרונה עולה כי היחס בין נשים וגברים הלוקים במחלה משתנה בהתאם לאזורים השונים. באופן כללי נמצא שלאורך קו המשווה ובאזור הים-התיכון, המחלה פוגעת יותר בנשים מאשר בגברים. בדרך כלל, אין יותר מבן משפחה אחד שלוקה במחלה. המחלה מתפרצת לרוב בעשור הרביעי והחמישי לחיים, אם כי דווח על פמפיגוס גם בילדים ובקשישים. ידוע שפמפיגוס נפוצה יותר ביהודים ובבני אדם ממוצא ים תיכוני.

גרף: היארעות פמפיגוס בעולם (מתוך 10^5 תושבים לשנה)



גרף : התפזרות גילאי החולים לפי מין (מידע מנתוני עבודת מחקר אפידימיולוגי מתל השומר)



למה זה קורה?

האטיולוגיה של מחלות אוטואימוניות היא רב גורמית וקשורה במשלב גורמי תורשה וסביבה ולכן החשיבות הגבוהה של ביצוע מחקרים אפידמיולוגים על המחלה במדינות ואזורים שונים. בפמפיגוס הגורם העיקרי למחלה לא לגמרי הוכח אך נמצא מתאם עם מספר סוגי HLA ספציפיים המלמדים על מרכיב גנטי בפתוגנזה של המחלה. ידועה שכיחות גבוהה של HLA2 בקרב חולי פמפיגוס יהודים אשכנזים ויפנים. מלבד הגורם הגנטי ישנה רשימה ארוכה של גורמים סביבתיים שדווחו כקשורים למחלה אך לא הוכחו באופן גורף עד היום כמו: תרופות, כימיקלים, מזון, חשיפה לשמש, הקרנות וסטריס נפשי וגופני.

כיצד מטפלים?

עד שנות החמישים של המאה הקודמת, התמותה ממחלת הפמפיגוס היתה גבוהה. הנגעים הכואבים בריריות מנעו מהחולים אכילה ושתייה מספקת, והנגעים בעור גרמו לאיבוד חלבונים ואלקטרוליטים ונטו להזדהם עד כדי גרימת ספסיס ומוות. עם תחילת הטיפול בקורטיקוסטרואידים ובתרופות המדכאות את מערכת החיסון, ירד שיעור התחלואה והתמותה משמעותית בקרב חולי פמפיגוס לפחות מ-10%. קשה לחזות מראש מהו הטיפול הנדרש והיעיל בחולה הספציפי: חלק מן החולים מגיעים לרמיסיה תוך זמן קצר מהתחלת הטיפול, חלקם צריכים טיפול ארוך טווח וחלקם יסבלו מסיבוכים של המחלה או הטיפול. מאפיינים פרוגנוסטיים גרועים כוללים: גיל מבוגר, מחלה מפושטת וצורך במינון גבוה של סטרואידים על-מנת לדכא את המחלה. הטיפול העיקרי המוכח עובדתית עד היום מבוסס על קורטיקוסטרואידים סיסטמיים. בחולה עם מחלה בינונית-קשה בדרך-כלל מתחילים במינון של 1מ"ג/ק"ג ליום. במידה ונגעים חדשים מופיעים לאחר 1-2 שבועות של טיפול, יש להעלות את המינון. השיטה המקובלת היא שילוב של הקורטיקוסטרואידים

הסיסטמיים עם תרופות שונות כגון דפסון, אימורן, מטוטרקסט, סלספט, ציטוקסן. בחולים עם מחלה קשה העמידה לטיפול אפשר להוסיף טיפולים בפלזמה-פרזיס, IVIg או לאחרונה רטוקסימב.

במידה והינך סובל מתפרחת שלפוחיתית או אובחנת כחולה בפמפיגוס אנא פנה לאבחון וטיפול במסגרת מרפאת העור בבית החולים שיבא.

ליצירת קשר וקביעת תור: 03-530500