

# دليل منظمة IPPF لمرض الفقاع وشبيه الفقاع

معلومات للأشخاص المصابين بمرض الفقاع وشبيه الفقاع





## إخلاء المسؤولية

تمت مراجعة المعلومات الواردة في هذا الدليل من قبل مجموعة عمل التقييف ودعم المرضى التابعة للمجلس الاستشاري الطبي بمنظمة IPPF. ولا تتوفر منظمة IPPF ترويجاً لأي أدوية أو علاجات أو منتجات في هذا الدليل. فالمعلومات مقدمة لأغراض إعلامية فقط. ونظرًا لاختلاف أعراض وشدة الفقاع وشبيه الفقاع بين الأفراد، ينبغي مناقشة جميع الأدوية والعلاجات ذات الصلة مع طبيب (أطباء) القارئ لضمان الحصول على التقييم والعلاج والرعاية المناسبة.

تمثل المعلومات عاملًا حيوياً في علاج أي حالة مرضية والتعايش معها. ومع ذلك، فإن حالة كل شخص تكون فريدة من نوعها. لذا، تود منظمة IPPF تذكير الجميع بضرورة مناقشة هذا الدليل مع الطبيب أو فريق الرعاية الصحية المختص لتحديد ما إذا كان ينطبق على حالتهم أم لا.

إن المعلومات الواردة هنا هي ملك لمنظمة IPPF. ويمكن إعادة طباعتها أي جزء منها إذا تم الإقرار بمنظمة IPPF باعتبارها مصدر المعلومات.



# رسالة من المدير التنفيذي

إذا كنت تقرأ هذا الدليل، فمن المرجح أن يكون قد تم تشخيصك أنت أو شخص قريب منك بالإصابة بالفم أو شبيه الفم. وقد يكون هذا التشخيص جديداً، أو ربما كنت قد تمكنت من إدارة حالتك لفترة طويلة ولديك تساؤلات حالياً بشأن طبيعة المعلومات الإضافية المتوفرة. بغض النظر عن كيفية قدومك إلى منظمة IPPF، أود أن أرحب بك في مجتمعنا. على الرغم من أن الأمراض التي تربط هذا المجتمع تتسم بالتعقيد، فإن منظمة IPPF تمثل مكاناً لبث الأمل حيث نعمل على تحقيق مهنتنا المتمثلة في تحسين نوعية الحياة لجميع الأشخاص المصابين بالفم وشبيه الفم. و لتحقيق هذا الهدف، نشأت منظمة IPPF لنقدم لك معلومات تنفيذية دقيقة ومراجعة طبياً بخصوص تشخيص الفم وشبيه الفم وإدارتها وعلاجهما وغير ذلك الكثير حتى تتمكن من عيش حياة نشطة ومُرضية. على الرغم من عدم وجود علاج لهذين المرضين حتى الآن، فإن العديد من المرضى يمكنهم تحقيق حالات دهاءً بأدنى حد من نشاط المرض أو انعدامه لفترات طويلة من الزمن.

في هذه المرحلة من رحلة مرضك، هناك احتمال كبير أنك تغمرك الكثير من المشاعر والقلق بشأن ما يعنيه كل هذا بالنسبة لمستقبلك. وهذا أمر طبيعي لأنك من الشائع أن يتعرض الأشخاص الذين يتم تشخيص إصابتهم بأي مرض مزمن للاكتئاب وأو التوتر وأو القلق وأو الغضب وأو الارتباك وأو الخوف. فمحاولة فهم طبيعة الفم وشبيه الفم وعلاجهما يمكن أن تمثل أمراً من هق، ناهيك بمحاولة استيعاب كيف يمكن لعوامل مثل النظام الغذائي والنوم ونمط الحياة أن تلعب دوراً في تجربتك الفردية. ومعأخذ كل ذلك في الاعتبار، أود أن أطمئنك إلى أن منظمة IPPF متحدة لدعمك في هذه الرحلة.

يهدف دليل المريض هذا إلى توفير معلومات مراجعة طبياً ذات صلة بالأسئلة الأكثر شيوعاً التي يطرحها الأشخاص عند تشخيص إصابتهم بالفم وشبيه الفم لأول مرة، بالإضافة إلى معلومات تنفيذية بشأن إدارة المرض المستمرة وخيارات العلاج المتاحة. من خلال هذا الدليل وغيره من موارد منظمة IPPF، نأمل في تزويدك بالمعرفة الأساسية التي يمكن أن تجعل التعامل مع مرض الفم وشبيه الفم أكثر احتمالاً. فنحن نسعى إلى مساعدتك على إدراك أنه على الرغم من أن مرضك قد يكون نادراً، فإنك لن تضطر إلى مواجهته بمفردك أبداً.

بالإضافة إلى هذا الدليل، توفر منظمة IPPF العديد من الموارد على موقعنا الإلكتروني: [www.pemphigus.org](http://www.pemphigus.org). ويمكنك أيضاً مراسلتنا عبر البريد الإلكتروني [info@pemphigus.org](mailto:info@pemphigus.org) أو الاتصال بالرقم (855) 4PEMPHIGUS.

مع التحية،



باتريك دن  
المدير التنفيذي لمنظمة IPPF



# جدول المحتويات

<b>4</b> .....	<b>معلومات أساسية</b>	<b>18</b> .....	<b>نمط الحياة</b>
4.....	• الفقاع.....	18 .....	• الصحة النفسية.....
4.....	• شبيه الفقاع.....	20 .....	• التغذية.....
5.....	• الانشمار الوبائي.....	21 .....	• الحكة.....
6.....	• أنواع الفقاع.....	22 .....	• العناية بالجلد.....
8 .....	• أنواع شبيه الفقاع.....	23 .....	• الاستحمام.....
<b>11</b> .....	<b>التشخيص</b>	23 .....	• الضمادات.....
<b>12</b> .....	<b>العلاجات</b>	24 .....	• العناية بالفم.....
13 .....	• الكورتيكosteroidات.....	24 .....	• العناية بالعيينين.....
14.....	• ريتوكسيماب.....	<b>25</b> .....	<b>مقدمو الرعاية وأفراد الأسرة والأصدقاء.....</b>
15.....	• الغلوبولين المناعي الوريدي (IVIg).....	<b>26</b> .....	<b>مسرد المصطلحات الطبية.....</b>
15 .....	• العوامل المضادة للالتهابات.....	<b>30</b> .....	<b>المراجع.....</b>
16 .....	• مثبطة المناعة الفموية.....		
<b>17</b> .....	<b>التجارب السريرية</b>		
<b>17</b> .....	<b>كوفيد-19</b>		

## معلومات أساسية

إن الفقاع وشبيه الفقاع هما مرضان نادران ينتميان إلى فئة أمراض المناعة الذاتية المسببة للبثور والتي تصيب الجلد والأغشية المخاطية. ولا يوجد حالياً أي علاج للفقاع أو شبيه الفقاع، حيث تتوفر عوامل تساعد على هدأة المرض فقط. تشمل خصائص الفقاع وشبيه الفقاع حالات طفح مصrovية ببثور أو آفات على الطبقة الخارجية من الجلد (البشرة) والأغشية المخاطية.

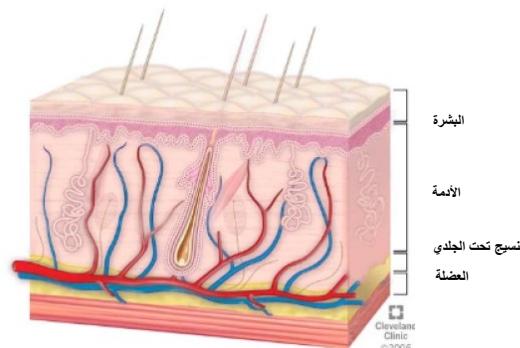
عادةً ما يقوم الجهاز المناعي للشخص بإنتاج أجسام مضادة للبروتينات الموجودة في البكتيريا والفيروسات. تساعد هذه الأجسام المضادة بقية الجهاز المناعي على التعرف على البكتيريا والفيروسات والقضاء عليها وحماية الشخص من العدوى. ومع ذلك، في حالة الفقاع وشبيه الفقاع، تقوم الأجسام المضادة بدلاً من ذلك بمحاجمة البروتينات السليمة في الجلد أو الأغشية المخاطية. يُشار إلى هذه الأنواع من الأجسام المضادة باسم الأجسام المضادة الذاتية. تستهدف الأجسام المضادة الذاتية الوصلات الرئيسية بين الخلايا المسؤولة عن الحفاظ على سلامة الجلد، وعندما تتعطل هذه الوصلات، يتجمع السائل بين طبقات الجلد ويمكن أن يحدث التهاب، ما يؤدي إلى ظهور بثور مؤلمة و/أو مثيرة للحكة.

## الفقاع

يُستخدم مصطلح "الفقاع" بشكل صريح لوصف الإضطرابات البثورية التي تؤثر على الخلايا الموجودة داخل الطبقات العليا من الجلد أو الأغشية المخاطية. تتمزق البثور بسهولة، ما يؤدي في كثير من الأحيان إلى ظهور بقع عديدة أو كبيرة مُعرَّة من الجلد والطبقة المخاطية.

## شبيه الفقاع

يشير مصطلح "شبيه الفقاع" إلى مجموعة من أمراض المناعة الذاتية تحت البشرة تسبب البثور وتصيب الجلد والطبقة المخاطية. في هذه الأمراض، يتم توجيه الأجسام المضادة الذاتية ضد الوصلات بين الخلايا التي تربط البشرة أو الطبقة المخاطية بالنسيج الضام الواقع تحتها، ما قد يؤدي إلى ظهور بثور متصلبة تمتليء بالسائل. يمكن أن تؤدي إصابة الطبقة المخاطية أحياناً إلى حدوث تندب. وفي بعض الأحيان، قد يتخذ مرض شبيه الفقاع شكل خلايا النحل أو الإكزيميا ولا يحتوي على بثور.



إذا ترك مرض الفقاع وشبيه الفقاع دون علاج، فقد يسبّبان الوفاة. ولحسن الحظ، يمكن للكورتيكosteroidات مثل بريدينزون وأدوية أخرى السيطرة على الفقاع وشبيه الفقاع، على الرغم من أن معظم الوفيات تحدث حالياً بسبب العدوى، ويرجع ذلك جزئياً إلى علاجات الفقاع وشبيه الفقاع. تهدف جميع العلاجات إلى إيصال المرض إلى حالة الهدأة وإيقاف الأدوية المثبطة للمناعة. ومع ذلك، يحتاج العديد من المرضى إلى تلقي أدوية يومية أو إعادة العلاج بصورة دورية للابقاء على المرض قيد السيطرة.

## الانتشار الوبائي

هناك ما يقرب من 17000 شخص في الولايات المتحدة يعانون الفقاع، و40000 شخص يعانون شبيه الفقاع. يصيب الفقاع وشبيه الفقاع الرجال والنساء بشكل متساوٍ تقريباً، على الرغم من وجود رجحان طفيف لدى الإناث بالنسبة إلى الفقاع وشبيه الفقاع الغشائي المخاطي. ومن المعروف أن هذين المرضين يصيبان الأشخاص عبر مختلف الأصول العرقية والثقافية. إلا أن هناك فئات معينة من الأشخاص (من سلالة اليهود الأشكناز، أو سكان البحر الأبيض المتوسط، أو الآسيويين، أو الهنود، أو الفرس) يكون لديهم معدل أعلى للإصابة بالفقاع الشائع. يُعد الفقاع الشائع هو الشكل الأكثر شيوعاً للفقاع. ومع ذلك، في بعض مناطق العالم مثل البرازيل وتونس، يكون الفقاع القرطاسي أكثر انتشاراً.

بالنسبة إلى الفقاع، يبدأ المرض عادةً بين سن 40-60 عاماً، باستثناء بعض الأشكال المستوطنة من المرض، والتي يمكن أن تظهر في وقت أبكر. وعادةً ما يحدث مرض فقاع الأباعد الورمية الناتج عن مرض كاسلمان أيضاً لدى الأفراد الأصغر سنًا. قد يظهر شبيه الفقاع الفقاعي أثناء الحمل، أو يظهر بدلاً من ذلك لدى الأفراد الأكبر سنًا، مع زيادة معدل حدوثه بدءاً من سن 60 فما بعد، ويكون معدل حدوثه أعلى لدى الأشخاص الذين تبلغ أعمارهم 80 عاماً أو أكبر.

تظهر البثور في مرض الفقاع وشبيه الفقاع بسبب الاستجابة المناعية التي تؤدي إلى مهاجمة الأجسام المضادة الذاتية "للمادة الصمغية" التي تعمل على تماسك الأغشية المخاطية أو خلايا الجلد ببعضها. وفي بعض الأحيان، يحدث التهاب تحتي من شأنه أن يسبب الحكة والآلم وأحياناً التندب. على الرغم من أنه قد تم تحديد عوامل خطير وراثية للإصابة بالفقاع وشبيه الفقاع، فإن هذين المرضين لا يتم توريثهما بشكل مباشر من الوالدين إلى الأبناء، لذلك من المستحيل توقع من قد يصاب بالفقاع أو شبيه الفقاع.

إن الفقاع وشبيه الفقاع ليسا معديين. فلا يمكن أن ينتقل مرض المناعة الذاتية هذان إلى الآخرين عن طريق الدم أو المخالطة المباشرة أو أي وسيلة انتقال أخرى.

## أنواع الفقاع

النوعان الرئيسيان للفقاع يشملان الفقاع الشائع والفقاع القرطاسي. أما فقاع الغلوبولين المناعي A (IgA) وفقاع الأبعاد الورمية، فهما شكلان نادران من الفقاع.

تتميز الأشكال المختلفة للفقاع بخصائصها السريرية، والأجسام المضادة الذاتية المرتبطة بها، والنتائج المختبرية ذات الصلة.

مرض هيلي هيلي هو مرض وراثي يمكن أن يحاكي الفقاع وينجم عن طفرة في الحمض النووي، وكان يُعرف باسم الفقاع العائلي الحميد. إلا أنه لا ينتمي إلى أمراض المناعة الذاتية ولا يتسبب في إنتاج أجسام مضادة ذاتية، لذلك لا يعتبر نوعاً فرعياً من الفقاع.

### الفقاع الشائع (PV)

يُعد الفقاع الشائع (PV) هو النوع الأكثر شيوعاً للفقاع. غالباً ما تستهدف الأجسام المضادة الذاتية بروتينين ديسموجلين 3 وأو ديسموجلين 1، وهما من المكونات الرئيسية للوصلات التي تعمل على تماس خلايا الجلد والطبقة المخاطية ببعضها، على الرغم من أنه قد تم تحديد أشكال نادرة من الفقاع تستهدف مستضدات ذاتية أخرى. تتساءل البثور في هذا النوع بأنها ناعمة وهشة. وفي كثير من الحالات، قد تتكون أولًا في الفم ثم تنتشر إلى الجلد والأغشية المخاطية الأخرى مثل الأنف والحلق والأعضاء التناسلية، ونادرًا ما تصل إلى بطانة الجفون. غالباً ما تكون البثور مؤلمة، وقد تسبب الشعور بالوخز ولكنها لا تكون مثيرة للحكمة بشكل عام. تكون البثور المكونة في الفم والحلق مؤلمة، ما يجعل المرض والبلع صعباً ويمكن أن تسبب بحة في الصوت. لا يسبب الفقاع الشائع عادةً تندبًا دائمًا إلا إذا كانت هناك عدوى مرتبطة بالقرحة. ويمكن أن يؤدي الفقاع الشائع أيضًا إلى فقدان الأظافر وتغير لون صباغ الجلد بعد شفاء البثور.

### الفقاع القرطاسي (PF)

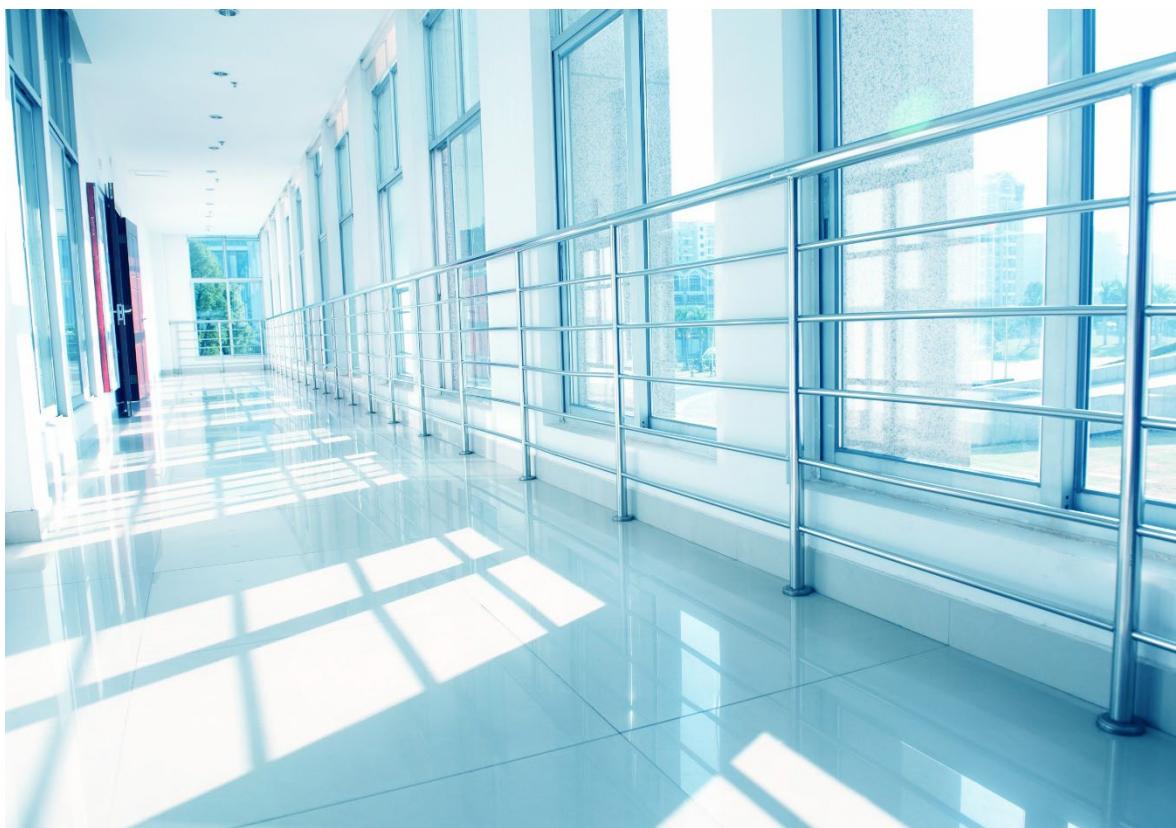
الفقاع القرطاسي (PF) هو نوع أكثر سطحية من الفقاع، حيث يصيب الجلد فقط دون الأغشية المخاطية. يتميز الفقاع القرطاسي بفقدان الالتصاق بين خلايا الجلد في الأجزاء العلوية من البشرة. قد تظهر البثور في البداية على فروة الرأس والوجه على هيئة بقع قشارية مثيرة للحكمة، ثم تنتشر إلى الصدر والظهر. تهاجم الأجسام المضادة بروتين ديسموجلين 1. قد تكون البثور مؤلمة، وتعمل على تكوين قشور سطحية عند شفائها. يمكن أن تنتشر القشور/bثور على الجسم بأكمله، ويمكن أن تتدفق معًا لتكوين بقع كبيرة من نشاط المرض.

## فقاع الغلوبولين المناعي A (IgA)

يتميز فقاع الغلوبولين المناعي A بظهور "حببيات" أو بثور ناجمة عن ارتباط IgA (جسم مضاد) بخلايا البشرة. قد يتخذ فقاع الغلوبولين المناعي A شكل الفقاع القرطي أو يظهر على شكل بثرات. عادةً ما تكون الحويصلات والبثرات، ولكن ليس دائماً، مصحوبة ببقع من الاحمرار وقد تتشكل نمطاً وردي الشكل أو على شكل حلقة. يُعد الجذع والأطراف من مواضع الإصابة الشائعة لفقاع الغلوبولين المناعي A. أما الأغشية المخاطية، فعادةً ما تكون من أقل المناطق شيوعاً من حيث الإصابة.

## فقاع الأبعد الورمية

غالباً ما يرتبط فقاع الأبعد الورمية، المعروف أيضاً باسم متلازمة المناعة الذاتية متعددة الأعضاء للأبعد الورمية، بأشكال معينة من السرطان. تتشكل بثور داخل الفم وقد تؤثر على الرئتين، ما يؤدي إلى الوفاة. وفي معظم الأحيان، تكون تقرحات الفم والشفتين والمريء موجودة، وتحدث آفات جلدية بأنواع مختلفة. إذا لم يكن هناك تشخيص للسرطان موجوداً بالفعل، فإن تشخيص الإصابة بفقاع الأبعد الورمية سيدفع الأطباء إلى البحث عن ورم خفي. في بعض الحالات، يكون الورم حميداً. ويتحسن المرض أحياناً إذا تمت إزالة الورم جراحياً.



# أنواع شبيه الفقاع

يشير مصطلح "شبيه الفقاع" إلى مجموعة من أمراض المناعة الذاتية تحت البشرة تسبب البثور، وأكثرها شبيه الفقاع الفقاعي (BP) وشبيه الفقاع العشائي المخاطي (MMP). في حالة الإصابة بشبيه الفقاع الفقاعي، يتم توجيه الأجسام المضادة الذاتية ضد BP180 أو BP230، وهو من البروتينات التي تعمل على تثبيت الطبقة القاعدية للبشرة والطبقة المخاطية بالنسيج الضام الواقع تحتها. أما في حالة الإصابة بشبيه الفقاع العشائي المخاطي، فقد تختلف أهداف الأجسام المضادة الذاتية بين المرضى. وقد تم أيضًا تحديد أشكال نادرة من شبيه الفقاع تستهدف فيها الأجسام المضادة الذاتية بروتينات أخرى تشارك في تثبيت الخلايا الظهارية بالنسيج الضام، مثل انحلال البشرة الفقاعي المكتسب، أو شبيه الفقاع المضاد لبروتين 200p، أو شبيه الفقاع المضاد لبروتين لامينين 332، أو الجلد الفقاعي الخطي للغلوبيولين المناعي.

إن عوامل التسبب في المرض وإدارته مختلفان تماماً بالنسبة لهذه الحالات. ويمكن أن يؤدي تكون الندبات في شبيه الفقاع العشائي المخاطي إلى حدوث إعاقة كبيرة.

## شبيه الفقاع الفقاعي (BP)

شبيه الفقاع الفقاعي هو مرض مناعة ذاتية تحت البشرة مسبب للبثور، ويصيب الجلد بشكل رئيسي. وقد تحدث إصابة في الأغشية المخاطية لدى 10% إلى 40% من المرضى. يميل المرض إلى الاستمرار لسنوات، مع فترات منفأة من التفاقم والهدأة.

يُعد نطاق الأعراض واسعاً، ولكن عادةً ما يكون هناك طفح أحمر مثير للحكة مصحوب ببثور متصلبة مملوءة بسائل شفاف أو مختلط بالدم. تظهر الآفات عادةً على الجذع والأطراف، وبشكل تقليدي على الساقين. يمكن أن يتراوح حجم البثور من بضعة ملليمترات إلى عدة سنتيمترات، وعادةً ما تشفى دون ترك ندبات فعلية. ومع ذلك، قد يتبقى تغير في لون الجلد بعد شفاء البثور، خاصةً على البشرة الداكنة. عندما تُفَقَّأ البثور، تكشف مناطق الجلد المكسوطة المعروفة باسم التآكلات، ويمكن عندئذٍ أن تتشكل قشور أو جُلبات.

في بعض الأحيان لا تتكون بثور، وبدلًا من ذلك تظهر الأفات الجلدية الرئيسية على شكل نتوءات حمراء مثيرة للحكة ومناطق كبيرة تشبه خلايا النحل، وتشكل في بعض الأحيان نمطًا حلقيًا. وأحياناً أيضاً تحدث إصابة في الطبقة المخاطية (القموية، العينية، التناسلية)، لكن الإصابة العينية تكون نادرة. قد يكون من الصعب تشخيص مرض شبيه الفقاع الفقاعي في مرحلته "غير المصحوبة ببثور" عندما تظهر مناطق حمراء مثيرة للحكة فقط، حيث يمكن بسهولة الخلط بين الطفح والتفاعل الدوائي.

تم الإبلاغ عن أشكال متغيرة مرضية موضعية (على سبيل المثال، بعد الإجراءات الجراحية)، وغالباً ما يكون مآل هذه الأشكال المتغيرة مواتياً وقد تكون محدودة ذاتياً.

يُعرف أحد الأشكال المتغيرة لشبيه الفقاع الغشائي الذي ينشأ أثناء الحمل باسم شبيه الفقاع الحملي (PG). ويُقدر معدل حدوث شبيه الفقاع الحملي في الولايات المتحدة بحالة واحدة بين كل 50000 إلى 60000 حالة حمل. يظهر شبيه الفقاع الحملي عادةً خلال مراحل الحمل الأخيرة، في الثلث الثاني أو الثالث عادةً، ويكون مصحوباً ببداية مفاجئة لنتوءات وبثور شديدة الحكة تشبه خلايا النحل غالباً ما تبدأ على البطن ويمكن أن تنتشر لاحقاً. وقد تحدث فورات المرض عند الولادة أو بعدها مباشرةً. لم يتم إثبات أي زيادة في معدل وفيات الأجنة أو الأمهات. ومع ذلك، فإن الإصابة بمرض شبيه الفقاع الحملي ترتبط بمعدل انتشار أكبر لولادة الأطفال المبتسرين والأطفال الذين يتسمون بنقص الوزن عند الولادة. عادةً ما يزول شبيه الفقاع الحملي تلقائياً خلال أسبوع إلى شهر بعد الولادة، ولكن يمكن أن يتكرر مع حالات الحمل اللاحقة ويمكن في حالات نادرة أن يتطلب علاجاً مزمناً للسيطرة على المرض.

## شبيه الفقاع الغشائي المخاطي

شبيه الفقاع الغشائي المخاطي (MMP) هو اضطراب مناعة ذاتية مزمن يتميز بأفات مصحوبة ببثور تصيب الأغشية المخاطية بشكل رئيسي. وهناك شكل متغير فرعي له يصيب العينين فقط ويُسمى بـ تندب العيني (OCP).

غالباً ما تكون الأفات الفموية هي المظهر الأولي للمرض، لكن البثور يمكن أن تصيب الطبقة المخاطية الموجودة في الأنف والحلق والمريء والحنجرة والأعضاء التناسلية والمستقيم والعين. وعادةً ما تُشفى الأغشية المخاطية الفموية دون تندب، إلا أن تندب الأسطح المخاطية الأخرى يمكن أن يؤدي إلى تضيق المريء، أو تضيق المُسالك البولية أو المهبلية، أو التصاقات الملتحمة أو الحنجرة التي يمكن أن تؤدي في نهاية الأمر إلى صعوبة في البلع أو التبول أو ممارسة العلاقات الجنسية، ويمكن أن تؤدي في بعض الأحيان إلى العمى ونادراً الوفاة.

تختلف أعراض شبيه الفقاع الغشائي المخاطي بين الأفراد المصابين اعتماداً على الموضع (الموضع) المحدد المصاب ومعدل تقدم المرض. وتُعد الأفات الفموية هي المظهر الأولي للمرض المرصود في حوالي ثلثي الحالات. تُشفى الأفات المصحوبة ببثور في نهاية المطاف، وأحياناً ما يصاحبها تندب. وقد يؤدي التندب المتزايد تدريجياً إلى مضاعفات خطيرة في نهاية تصيب العينين والحلق.

## أشكال أخرى لمرض شبيه الفقاع

ينجم مرض الجلد الفقاعي الخطي للغلوبوليمن المناعي A عن الأجسام المضادة الذاتية للغلوبوليمن المناعي A التي تستهدف أجزاء البروتين من BP180، ويتميز بأنماط من البثور تشبه شكل الوردة ويمكن أن ينشأ لدى كلٍ من الأطفال والبالغين. يُعرف هذا المرض لدى الأطفال باسم المرض الفقاعي المزمن لمرحلة الطفولة، وهي تسمية غير صحيحة إلى حد ما نظراً لأن المرض عادةً ما يزول خلال فترة تتراوح بين أشهر وبضع سنوات.

يُسمى مرض انحلال البشرة الفقاعي المكتسب (EBA) بهشاشة الجلد، ويثير الجلد المتصلبة غير الالتهابية، والتندب، وشفاء البثور المصحوبة بأفات بيضاء صغيرة تشبه التكيسات وتُعرف باسم الدخينات. بدلاً من ذلك، يمكن أن يظهر انحلال البشرة الفقاعي المكتسب على شكل طفح التهابي مصحوب بأفات جلدية ومخاطية توحى بأعراض شبيه الفقاعي. وقد يظهر شبيه الفقاع المضاد لبروتين 332 p200 وشبيه الفقاع المضاد لبروتين لامينين 332 بشكل مماثل. تتضمن عوامل التسبب في مرض انحلال البشرة الفقاعي المكتسب إنتاج أجسام مضادة ضد الكولاجين من النوع السابع، وهو مكون رئيسي في عملية تثبيت الليفيات في مناطق الغشاء القاعدي من الجلد والطبقة المخاطية، في حين يستهدف شبيه الفقاع المضاد لبروتين 332 p200 وشبيه الفقاع المضاد لبروتين لامينين 332 بروتينات أخرى في منطقة الغشاء القاعدي.

قد يرتفع معدل الإصابة بالسرطان في الأشكال النادرة لمرض شبيه الفقاع مثل انحلال البشرة الفقاعي المكتسب وشبيه الفقاع المضاد لبروتين لامينين 332. يوصى بإجراء فحص السرطان المناسب للعمر.



## التخسيص

يقوم مقدمو الرعاية ذوو المعرفة بتشخيص الفقاع وشبيه الفقاع من خلال مجموعة خاصة من الاختبارات والفحوصات البصرية. ويلزم إجراء اختبار كيميائي مناعي واحد على الأقل لإثبات طبيعة المناعة الذاتية للمرض من أجل تأكيد التشخيص. تشمل الاختبارات التشخيصية ما يلي:

- **الاستعلن السريري:** الفحص البصري للآفات الجلدية.
- **خزعة الأفة:** تتم إزالة عينة من الجلد أو الغشاء المخاطي المصاب بالبثور، ويتم فحصها تحت المجهر لتحديد طبقة الجلد التي تحدث فيها البثور.
- **الاختبارات الكيميائية المناعية:**
- **التألق المناعي المباشر:** يتم أخذ عينة خزعة من الجلد أو الغشاء المخاطي وصبغها خصيصاً للكشف عن الأجسام المضادة المرتبطة بنسيج الجلد بشكل مباشر. يُعد هذا الاختبار هو المعيار الذهبي لتشخيص شبيه الفقاع الغشائي المخاطي وبعض الأشكال الأكثر ندرة لمرض شبيه الفقاع.
- **التألق المناعي غير المباشر:** نوع من اختبارات الدم يقيس الأجسام المضادة الذاتية المنتشرة في مصل الدم. يمكن إجراء التألق المناعي غير المباشر على الجلد المنقسم بالملح للتمييز بين شبيه الفقاع الفقاعي والجلد الفقاعي الخطي للغلوبولين المناعي أ (الذين يعكسان تصبغاً على جانب البشرة من الجلد المنقسم بالملح) وبين أمراض انحلال البشرة الفقاعي المكتسب وشبيه الفقاع المضاد لبروتين p200 وشبيه الفقاع المضاد لبروتين لامينين 332 (التي تعكس تصبغاً على قاعدة الجلد المنقسم بالملح). يُعد اختبار التألق المناعي غير المباشر لمرض شبيه الفقاع الغشائي المخاطي غير موثوق به ويكون سلبياً في معظم الحالات.
- **مقياسة الممتر المناعي المرتبط بالإنتزيم (ELISA):** مقياسة مصلية للأجسام المضادة الذاتية (المضادة لديسموجلين 1 وديسموجلين 3 بالنسبة للفقاع، وBP180 وBP230 بالنسبة لشبيه الفقاع الفقاعي). تُعد مقياسة ELISA نوعاً من الأجسام المضادة الذاتية للكولاجين من النوع السابع، وهي متاحة لتشخيص انحلال البشرة الفقاعي المكتسب إلا أن لها حساسية ضعيفة للكشف عن المرض. على الرغم من وجود ارتباط عام بين مقياسة ELISA لديسموجلين 3 وديسموجلين 1 ونشاط مرض الفقاع، فإن الأمر ليس كذلك في كل الحالات، وتكون الارتباطات بنشاط المرض أضعف بالنسبة للأجسام المضادة الذاتية ضد BP180 وBP230 وشبيه الفقاع الفقاعي. ومع ذلك، فإن الحصول على نتيجة سلبية لمقياسة ELISA بعد العلاج يرتبط عموماً بشكل جيد بالقدرة على تحقيق هدأة كاملة للمرض من خلال العلاجات الجهازية المثبتة للمناعة.

## العلاجات

قد يتفاوت مدى توفر علاجات محددة من بلد إلى آخر. وقد يكون للأدوية أسماء مختلفة حسب المكان الذي تعيش فيه. يُرجى مراجعة فريق الرعاية الصحية أو الصيدلية لتحديد العلاجات المتوفرة في المكان الذي تعيش فيه أو تلقى العلاج به.

هناك عموماً مرتبتان لعلاج الفقاع وشبيه الفقاع، وهما:

- **السيطرة/العلاج المُعزز:** فترة من العلاج المكثف، غالباً ما يكون باستخدام الكورتيكosteroidات، لقمع نشاط المرض لحين عدم ظهور آفات جديدة. وعندما لا تظهر أي آفات جديدة لمدة أسبوعين على الأقل، وتبدأ أغلبية (حوالي 80%) الآفات الموجودة في الشفاء، فإن معظم الأطباء السريريين يقومون بتحفيض جرعات الكورتيكosteroidات تدريجياً.
- **المداومة:** غالباً ما يلزم العلاج المزمن باستخدام مثبطات المناعة الجهازية من أجل إبقاء المرض تحت السيطرة. بالنسبة للعلاجات الفموية، تمثل جرعات المداومة أقل جرعة تمنع ظهور آفات جديدة. أما بالنسبة للعلاجات بالتسريب، فيمكن جدولة عمليات تسريب متكررة على فترات منتظمة لمنع معاودة المرض.

إن دواء بريدينزون معتمد من قبل إدارة الغذاء والدواء لعلاج الفقاع وشبيه الفقاع، على الرغم من أنه يستخدم خارج نطاق الدواعي المُصرح بها لعلاج كلا فنتي المرض.

دواء رينوكسيماب معتمد من قبل إدارة الغذاء والدواء لعلاج الفقاع الشائع المتوسط إلى الشديد. ولم تتم الموافقة على رينوكسيماب لعلاج الأنواع الفرعية الأخرى من الفقاع أو شبيه الفقاع، إلا أنه يستخدم خارج نطاق الدواعي المُصرح بها لعلاج العديد من الأنواع الفرعية لمرض الفقاع وشبيه الفقاع. يتم استخدام أدوية أخرى مضادة للالتهابات ومعدلة للمناعة خارج نطاق الدواعي المُصرح بها لعلاج الفقاع وشبيه الفقاع، بما في ذلك الستيرويدات الموضعية، ودابسون، ودوكسيسايكلين، وميثوتريكسات، والغلوبوليدين المناعي الوريدي، وفي حالات نادرة يتم استخدام فصادة البلازما أو الامتزاز المناعي.

من الضروري أن ندرك أن العديد من الأشخاص يحتاجون إلى علاج مركب من دواعين أو أكثر. ويأخذ الأطباء في الاعتبار العديد من العوامل عند وصف الدواء، بما في ذلك صحة الشخص وعافيته بشكل عام، والأمراض أو الحالات الأخرى، والعمر، والتكلفة، وخبرة الطبيب مع أدوية علاج الفقاع وشبيه الفقاع. يُرجى الحرص على مناقشة الخيارات المتوفرة لك مع مقدمي الرعاية حتى تتمكن من اتخاذ قرارات مستنيرة بشأن نظام الرعاية الصحية الخاص بك.

من الضروري التأكيد من أن جميع المعالجين والأطباء وأطباء الأسنان والمتخصصين المشاركون في النظام العلاجي على اتصال مع بعضهم البعض لتجنب تعارض الأدوية ولضمان أن علاجات كل طبيب تعمل في تواافق مع غيرها من العلاجات. ويجب إخبار جميع الأطباء المعالجين بكل الأدوية والمكمّلات الغذائيّة والفيتامينات التي تُصرف بوصفة طبّية أو دونها.

إن العديد من العلاجات المتاحة في بلدان أخرى قد يكون لها أسماء تجارية مختلفة في جميع أنحاء العالم. يُرجى مراجعة فريق الرعاية الصحية أو الصيدلية لتحديد العلاجات المتاحة في المكان الذي تعيش فيه أو تلقى العلاج به.

## الكورتيكosteroidات

تُعد الكورتيكosteroidات حتى يومنا هذا بمثابة الداعمة الأساسية للعلاج. فهي تحاكي تأثير هرمونات الغدة الكظرية التي ينتجها الجسم بشكل طبيعي. تمثل الكورتيكosteroidات الجهازية أكثر علاج معمول به حالياً لإدارة الفقاع وشبيه الفقاع. وفي معظم الحالات، يمكنها السيطرة على المرض بسرعة عند استخدامها بجرعات عالية.

الكورتيكosteroidات الأكثر استخداماً لعلاج الفقاع وشبيه الفقاع تشمل بريدينزون وبريدنيزولون. ويتم استخدام جرعات تحريرية وكافية من الكورتيكosteroidات للسيطرة على الفقاع وشبيه الفقاع. تختلف الكمية المطلوبة اعتماداً على نشاط المرض وشدة، وتتراوح عادةً بين 0.5-1.5 مجم/كجم يومياً من بريدينزون للمرض المتوسط إلى الشديد. ومع ذلك، يجب النظر بعناية في الجرعات التي تزيد عن 0.5 مجم/كجم يومياً بالنسبة للأفراد كبار السن أو المصابين بأمراض مصاحبة يمكن أن تتأثر سلباً بالجرعات العالية من steroيدات، مثل داء السكري. وبمجرد السيطرة على المرض، يمكن أن يتم تقليل steroيدات، ما يساعد على تخفيف الآثار الجانبية لهذه الأدوية. لا تقم بزيادة أو تقليل جرعة هذا الدواء إلا بعد استشارة مقدم الرعاية القائم بوصف الدواء.

تُستخدم steroيدات الموضعية أيضاً في علاج الفقاع وشبيه الفقاع. يمكن وضع المراهم والكريمات steroيدية على الوجه والجسم، على الرغم من أنه يجب تجنب استخدام المزمن للستيرويدات الموضعية على الجلد بسبب خطر حدوث الآثار الجانبية. ويمكن استخدام المراهم أو الزيوت أو المحاليل أو الرغاوي steroيدية لفروة الرأس. في كثير من الأحيان تكون steroيدات الموضعية أكثر فعالية في علاج شبيه الفقاع.

تشمل العلاجات الموضعية للافات الفموية غسول الفم أو المعجون أو المرهم أو الجل steroيدي. ويمكن لصوانى الأسنان المرنة أن تساعد في تطبيق العلاجات الموضعية في حالة إصابة اللثة.

هناك العديد من الآثار الجانبية للكورتيكosteroidات، وبعضها يمكن أن يكون خطيراً. يُرجى مناقشة هذا الدواء مع فريق الرعاية الصحية للحصول على قائمة كاملة بالآثار الجانبية والاعتبارات ذات الصلة لمعرفة ما إذا كان هذا الدواء مناسباً لك أم لا.

## ريتوكسيماب (ريتوكسان®، مابثيرا، تروكسيم، روكسينس، ريبابني)

ريتوكسيماب هو جسم مضاد أحادي النسيلة مضاد لبروتين CD20، وتمت الموافقة عليه من قبل إدارة الغذاء والدواء في الولايات المتحدة في شهر يونيو 2018 لعلاج الفقاع الشائع المتوسط إلى الشديد بالتزامن مع العلاج قصيري الأمد باستخدام بريدينزون. إلا أن ريتوكسيماب غير معتمد للاستخدام في علاج أي أنواع فرعية أخرى من الفقاع أو أي شكل من أشكال شبيه الفقاع في الولايات المتحدة. تمت الموافقة على ريتوكسان أيضًا في اليابان في شهر ديسمبر 2021 لعلاج الفقاع الشائع المقاوم للعلاج والفقاع القرطاسي. وقد وافقت المفوضية الأوروبية على استخدام دواء مابثيرا في شهر مارس 2019 لعلاج الفقاع الشائع المتوسط إلى الشديد في الاتحاد الأوروبي. وغالبًا ما يستخدمه العديد من الأطباء السريريون الذين لديهم إمكانية الوصول إلى الدواء كعلاج الخط الأول للفقاع المتوسط إلى الشديد.

يستهدف ريتوكسيماب الخلايا البائية التي تغير عن CD20 لتدمرها، ما يقلل من الأجسام المضادة المسببة للمرض. ينتمي ريتوكسيماب إلى فئة مثبطات المناعة نظرًا لأن استنفاد الخلايا البائية يمكن أن يضعف القدرة على مكافحة العدوى وقد يمنع الاستجابات الكاملة للقاحات، وذلك بناءً على طول الفترة الزمنية بين تلقى ريتوكسيماب والتطعيم.

يتم إعطاء ريتوكسيماب عبر التسريب الوريدي من خلال ورييد في الذراع. ويتألق المرضى تسربيين "مبديين" - أحدهما في اليوم الأول من العلاج والآخر بعد أسبوعين. تسمح الجرعة المعتمدة من إدارة الغذاء والدواء أيضًا بتألق جرعات مداومة على فترات تبلغ كل منها 6 أشهر طوال مدة النظام العلاجي. وعادةً ما تكون كل جرعة مداومة من ريتوكسيماب بمقادير 500 مجم، ولكن يمكن أن تصل إلى 1000 مجم في حالة فورة المرض.

إن البدائل الحيوية لريتوكسيماب متاحة الآن في الولايات المتحدة، بما في ذلك تروكسيماب وروكسينس وريابني. لم تتم الموافقة بشكل صريح على البدائل الحيوية من قبل إدارة الغذاء والدواء لعلاج الفقاع أو شبيه الفقاع، ولكنها أصبحت تستخدم بشكل متزايد من قبل العديد من خطط التأمين. يُرجى مناقشة هذه الأدوية مع فريق الرعاية الصحية للحصول على قائمة كاملة بالآثار الجانبية والاعتبارات ذات الصلة.

## الغلوبولين المناعي الوريدي (IVIg)

يتم تحضير العلاج بالغلوبولين المناعي الوريدي (IVIg) عن طريق تنتقية الأجسام المضادة من خلايا المتبرعين بالدم البشري. ويتم إعطاء الغلوبولين المناعي الوريدي عادةً عن طريق الحقن في أحد أوردة الذراع. تعتمد الجرعة على الوزن، وعادةً ما يتم إعطاؤها بجرعة قدرها 2 جرام لكل كجم من وزن الجسم، مقسمة على ثلاثة إلى خمسة أيام أسبوع. إن هذا الدواء عبارة عن مجموعة من الأجسام المضادة السليمة المجمعة من متبرعين، لذا فهو ليس مثبطاً للمناعة.

يتحمل معظم الأشخاص الغلوبولين المناعي الوريدي دون مشكلات، على الرغم من أنه نادراً ما تحدث جلطات دموية وأثار جانبية أخرى. تحدث معظم الآثار الجانبية، مثل الصداع، عند إعطاء الغلوبولين المناعي الوريدي بسرعة كبيرة. ولهذا السبب، يتم تسريبه تدريجياً، بدءاً بمعدل بطيء جداً مع زيادة على فترات تدريجية حتى الوصول إلى المعدل الأقصى. يُرجى مناقشة هذا الدواء مع فريق الرعاية الصحية للحصول على قائمة كاملة بالآثار الجانبية والاعتبارات ذات الصلة.

## العوامل المضادة للالتهابات

قد يكون للعوامل المضادة للالتهابات مثل دابسون تأثير مذكر للستيرويدات في الأمراض الخفيفة إلى المتوسطة، غالباً ما يحدث ذلك لدى الأشخاص الذين يكونون في مرحلة المداومة ولكنهم يعتمدون على الكورتيكosteroidات. وبالمثل، قد يكون لدوسيسياكلين تأثير مذكر للستيرويدات، خاصةً بالنسبة لشبيه الفقاع الفقاعي، ولكن يمكن استخدامه أيضاً في علاج الفقاع.

- دابسون هو علاج الخط الأول لمرض الجlad الفقاعي الخطى للغلوبولين المناعي أ. ويمكن أن يكون له مفعول جيد مع المظاهر الفموية لشبيه الفقاع العشانى المخاطى أو الإصابة العينية الخفيفة غير المصحوبة بدليل على حدوث تقدم في مرض شبيه الفقاع التدبي العيني. غالباً ما يتم فحص المرضى للكشف عن عوز نازعة هيدروجين الجلوکوز-6-فوسفات قبل إعطاء الجرعات، والتي تتراوح عادةً بين 50-200 مجم يومياً.
- قد تحدث العديد من مخاطر العلاج بدابسون. يُرجى مناقشة هذا الدواء مع فريق الرعاية الصحية للحصول على قائمة كاملة بالآثار الجانبية والاعتبارات ذات الصلة.
- تراسايكلين ودوسيسياكلين ومينوسايكلين تُستخدم بشكل شائع كعوامل مذكرة للستيرويدات في المرحلة الأولى ومرحلة المداومة من العلاج، غالباً ما يكون ذلك بالتزامن مع نياسيناميد (نيكوتيناميد). يتم إعطاء تراسايكلين عموماً بجرعة قدرها 2 جرام يومياً مع نياسيناميد بجرعة قدرها 1.5 جرام يومياً (على هيئة جرعات مقسمة). وعادةً ما يتم إعطاء دوسيسياكلين أو مينوسايكلين بجرعة قدرها 100 مجم مرتين يومياً، مع أو بدون نياسيناميد.
- يتم تحمل المضادات الحيوية من فئة تراسايكلين بشكل جيد في العموم، ولكن قد تحدث آثار جانبية خطيرة نادرة، خاصةً مع مينوسايكلين. يُرجى مناقشة هذه الأدوية مع فريق الرعاية الصحية للحصول على قائمة كاملة بالآثار الجانبية والاعتبارات ذات الصلة.

## مثبتات المناعة الفموية

مثبتات المناعة هي أدوية تُستخدم لقمع الجهاز المناعي، وغالبًا ما تُستخدم خارج نطاق الداعي المُصرح بها كعلاج مذّخر للستيرويدات في حالة مرض الفقاع وشبيه الفقاع. ترد فيما يلي قائمة بالأدوية المثبتة للمناعة التي يتم وصفها بشكل شائع لعلاج الفقاع وشبيه الفقاع:

- **ميثوتريكسات:** يُعطى بجرعة أسبوعية (عن طريق الفم أو الحقن العضلي). وعادةً ما يتم تناول حمض الفوليك في الأيام التي لا يتم تلقي ميثوتريكسات فيها من أجل تعويض الآثار الجانبية.
  - **آراثيوبيرين (إميوران®، آزاسان®):** يُعطى بجرعة مرتين يوميًّا عادةً. وغالبًا ما يتم فحص المرضى للكشف عن نشاط إنزيم ناقلة ميثيل ثيوبورين أو نوديكس هيدرولاز 15 قبل إعطاء الجرعات، إذا كان ذلك متاحًا.
  - **ميوكوفينولات (سيليسبيت®، مإيفورتك®):** يُعطى بجرعة مرتين يوميًّا عادةً. يجب على النساء في سن الإنجاب التسجيل في نظام تقييم المخاطر وإستراتيجيات التخفيف من آثارها (REMS) بسبب الخطر المحتمل لحدوث عيوب خلقية في حالة الحمل غير المتوقع.
  - **سيكلوفوسفاميد (سيتوكسان®):** نظرًا للسمية المحتملة، يتم تخصيص هذا الدواء بشكل عام للمرضى المصابين بمرض شبيه الفقاع الندبي العيني سريع التقدم كعلاج مرحلٍ تمهدٍ لريتوكسيماب أو لأولئك الذين لا يستجيبون لمثبتات المناعة الأخرى.
  - **سيكلوسبيورين (جينجراف®، نيوزال®، سانديميون® كبسولات، وسانديميون®):** لا يُستخدم سيكلوسبيورين بشكل شائع لعلاج الفقاع وشبيه الفقاع في الولايات المتحدة.
- تنطوي جميع مثبتات المناعة الفموية على مخاطر. لتحديد ما إذا كانت هذه الأدوية مناسبة لك أم لا، يُرجى مناقشتها مع فريق الرعاية الصحية للحصول على قائمة كاملة بالآثار الجانبية والاعتبارات ذات الصلة.

## التجارب السريرية

تشير التجارب السريرية إلى الكيفية التي يتم من خلالها تطوير العديد من الأدوية الجديدة والموافقة عليها. وتُعد مشاركة المريض أمراً محورياً لنجاح هذه التجارب.

في التجربة السريرية، يتلقى المشاركون علاجات تداخلية محددة وفقاً لخطة البحث أو البروتوكول للذين يضعهما الباحثون المعنيون. وقد تكون هذه العلاجات التداخلية على هيئة منتجات طبية، مثل الأدوية أو الأجهزة؛ أو إجراءات؛ أو تغييرات في سلوك المشاركون، مثل النظام الغذائي. قد تقوم التجارب السريرية بمقارنة نهج طبي جديد بنهج قياسي متاح بالفعل، أو بدواء وهي لا يحتوي على مواد فعالة، أو بنهج لا ينطوي على أي علاجات تداخلية. وتقارن بعض التجارب السريرية مجموعة علاجات تداخلية متاحة بالفعل ببعضها البعض. عند دراسة منتج أو نهج جديد، لا يُعرف عادةً ما إذا كان سيكون مفيداً أم ضاراً أم لا يختلف عن البدائل المتاحة (بما في ذلك عدم تقييم أي علاج تدخلي).

ويحاول الباحثون تحديد سلامة وفعالية العلاج التدخلي عن طريق قياس نتائج محددة لدى المشاركون. على سبيل المثال، قد يقوم الباحثون بإعطاء دواء أو علاج للمشاركون الذين يعانون ارتفاع ضغط الدم لمعرفة ما إذا كان ضغط الدم لديهم سينخفض أم لا.

تُعد هذه الدراسات بالغة الأهمية لأنها تسهم في إجمالي المعرفة والتقدم المحرز في فهم مرض الفقاع وشبيه الفقاع. وبالإضافة إلى ذلك، فهي تؤدي دوراً فعالاً في تطوير علاجات جديدة والموافقة عليها من قبل إدارة الغذاء والدواء (FDA). يمكن للأشخاص الراغبين في المشاركة في التجارب السريرية أن يستفيدوا بصورة شخصية إلى جانب مساعدتهم لجميع مرضى الفقاع وشبيه الفقاع من خلال تعزيز الأبحاث الضرورية.

لمزيد من المعلومات، راجع صفحة معلومات التجارب السريرية الخاصة بمنظمة IPPF:

[www.pemphigus.org/clinical-trial-information/](http://www.pemphigus.org/clinical-trial-information/)



كوفيد-19

على الرغم من أن مرحلة الجائحة لمرض كوفيد-19 قد انتهت اعتباراً من عام 2023، إلا أن IPPF لا تزال تكرّس جهودها لخدمة مجتمعنا. ويتم تحديث الرابط أدناه حسب الحاجة بالإرشادات الموجهة من المجلس الاستشاري الطبي بمنظمة IPPF. نوصي بالتواصل مع طبيبك لطرح أسئلة أو مخاوف محددة بشأن حالتك.

[www.pemphigus.org/information-for-pemphigus-and-pemphigoid-patients-related-to-coronavirus-disease-covid-19/](http://www.pemphigus.org/information-for-pemphigus-and-pemphigoid-patients-related-to-coronavirus-disease-covid-19/)



## نمط الحياة

تدرك منظمة IPPF أنه في العديد من الحالات تتغير حياة المريض بشكل جذري منذ بداية الأعراض وحتى التشخيص والعلاج وما بعدهما. توفر القوائم التالية نصائح تم جمعها من مختلف أعضاء مجتمع منظمة IPPF.

تمثل المعلومات عاملًا حيوياً في علاج أي حالة مرضية والتعايش معها. ومع ذلك، فإن حالة كل مريض تكون فريدة من نوعها. تود منظمة IPPF تذكيرك بأن أي معلومات ترد في هذا القسم هي مخصصة لأعراض تنقيفية فقط ويجب مناقشتها مع الطبيب أو فريق الرعاية الصحية لتحديد ما إذا كانت تتطابق على حالتك أم لا.

## الصحة النفسية

قبل السيطرة على المرض، قد تواجهه صعوبة فيما يلي:

- الحصول على المعلومات التي تريدها.
- التكيف مع جرعات الدواء العالية في المراحل الأولية من العلاج.
- التعامل مع الزيارات المتكررة للعيادات الخارجية.
- التكيف مع التآكلات والآلام التي تسببها.

إن السبب الدقيق للإصابة بالفقاع وشبيه الفقاع غير معروف.

يجد بعض المرضى أنه بمجرد السيطرة على الفقاع وشبيه الفقاع، فإن حياتهم لا تتغير كثيراً. بينما يجد آخرون أن المرض يؤثر على حياتهم بطرق عديدة. بالإضافة إلى الآثار الجانبية الناجمة عن العلاج الدوائي، يمكن أن تشمل التأثيرات العلاقات الاجتماعية أو المهنية والتأثيرات المالية نتيجة تكلفة الوصفات الطبية، والضمادات الخاصة، والكريمات، والأغذية المسالة الخاصة، وما إلى ذلك.

يمكن أن ترجع الصعوبات إلى الأسباب التالية:

- الاضطرار إلى التوقف عن العمل، وأحياناً بشكل دائم، أو الانتقال إلى وظيفة بدوام جزئي.
- صعوبات الحصول على إعانت الإعاقة.
- تغيرات نمط الحياة الناتجة عن الحد من النشاط للحفاظ على الطاقة.
- إدارة الآثار الاجتماعية الناتجة عن عدم القدرة على توقع أعراض الفقاع وشبيه الفقاع (الفورات والأيام "السيئة"). على سبيل المثال، الاضطرار إلى إلغاء فعالية اجتماعية تم الترتيب لها مسبقاً في آخر لحظة.
- الآثار المشوهة للمرض (أي زيادة الوزن بسبب الستيرويدات أو التآكلات المرئية على الجلد التي قد تترك علامات متغيرة اللون غالباً ما يعتقد المرضى أنها ندوب).

عليك أن تدرك أنك لم تفعل شيئاً يسبب مرضك. والطريقة التي تتعامل بها مع هذه التغيرات الحياتية تحدث الفرق بين عيش حياة تتسم بالتكيف مقابل حياة تشوّبها الكآبة. فالصحة النفسية لا تقل أهمية عن الصحة البدنية. وعليك مناقشة الصحة النفسية وأي مشاعر تنتابك مع فريق الرعاية الصحية للعثور على الموارد المناسبة.

#### أفكار لدعم الصحة النفسية للمرضى:

- اتصل بشركة التأمين الخاصة بك للعثور على مقدمي خدمات الصحة النفسية داخل الشبكة.
- يوجد لدى العديد من منظمات الصحة النفسية قواعد بيانات موثوقة لمقدمي الخدمات المرخصين. ومن أكثرها شيئاً ما يلي:
  - الجمعية الأمريكية لعلم النفس (<https://locator.apa.org>)
  - الجمعية الأمريكية لمعالجي شؤون الزواج والأسرة ([https://www.aamft.org/Directories/Find\\_a\\_Therapist.aspx](https://www.aamft.org/Directories/Find_a_Therapist.aspx))
- موارد المجتمع المحلي أو مجموعات الدعم المحلية لتلبية احتياجاتك.
- انضم إلى إحدى مجموعات دعم الأشخاص المصابين بأمراض مزمنة.
- تطبيقات العلاج المتماهة عبر الإنترنت:
  - Amwell، Talkspace (<https://www.talkspace.com>)
  - BetterHelp (<https://www.betterhelp.com>)، <https://patients.amwell.com>)
- بعض التطبيقات التي يمكنها توفير الموارد الازمة لمساعدتك على العثور على معالج.
- يرى العديد من الأشخاص أن العلاج الرقمي أو الافتراضي أكثر ملاءمة، حيث لا يتطلب عليهم الانتقال إلى موقع آخر.
- هناك أيضاً فائدة إضافية تتمثل في الوجود في بيئتك والراحة من خلال حضور المواعيد الافتراضية عن بعد.
- لدى جمعية الطب النفسي العصبي الجلدي بأمريكا الشمالية (APMNA) أيضاً قائمة بالأطباء الذين يعالجون المرضى المصابين بأمراض جلدية <https://psychodermatology.us>.
- ابحث عن هوايات أو اهتمامات على ممارسة أنشطة بدنية غير مجهدة مثل المشي.

إذا كنت تعتقد أن التوتر مرتبط بزيادة الأفاس، فمن الحكمة معالجة مشكلات التوتر هذه وحلها. فالعديد من أسباب التوتر ليست محض اختيار؛ ومع ذلك، من الممكن تغيير كيفية تعامل الفرد مع مصادر التوتر المختلفة. إحدى الطرق الأكثر شيوعاً وفعالية للمساعدة على تقليل التوتر هي مناقشة الأمر بصراحة وصدق مع الزوج(ة) أو الصديق أو المعالج. فوجود شخص بجانبك يمكن أن يساعد في التعامل مع هذا الأمر.



## التغذية

تنشأ العديد من المخاوف الغذائية نتيجة استخدام بريدينزيون أو عدم القدرة على تناول الطعام بسبب الآفات الفموية. وعادةً ما توصف الاستجابة السريعة بالأدوية للسيطرة على فورة مرض الفم أو شبيه الفم. ترد فيما يلي بعض الأفكار المساعدة على التأقلم مع التغييرات الغذائية المحتملة:

- ناقش نظامك الغذائي والأدوية ونمط حياتك الحالي مع الطبيب وأو اختصاصي التغذية قبل تغيير نظامك الغذائي.
- ضع في اعتبارك الحصول على إجابة إلى اختصاصي تغذية مسجل يمكنه مساعدتك في تحديد درجة حموضة الأطعمة والخيارات الصحية وطرق إعداد الأطعمة التي يسهل تناولها مع الحفاظ على قيمتها الغذائية.
- ضع في اعتبارك إضافة مخفوق البروتين أو عصائر الفاكهة/الخضروات إلى نظامك الغذائي.
- احتفظ بمذكرة طعام لمساعدتك على تحديد ما إذا كانت بعض الأطعمة تسبب فورة المرض.
- إحدى الطرق السهلة للقيام بذلك هي التقاط صور لطبقك قبل تناول الطعام والتعليق عليها في قسم التعليقات للإشارة إلى ما إذا كانت البثور تظهر أم لا.

معلومات إضافية بخصوص التغذية ومرض الفم وشبيه الفم:

- بريدينزيون هو دواء يتطلب نظاماً غذائياً غنياً بالبروتينات وقليل الكربوهيدرات والملح والدهون، مع إيلاء اهتمام خاص لمستويات الكالسيوم والبوتاسيوم. وعادةً ما يتم طلب تناول مكملات الكالسيوم مع فيتامين د بشكل روتيني عند وصف بريدينزيون. إذا لم يتم طلب ذلك، يُرجى الاستفسار عما إذا كان ينبغي تناول هذه المكملات.
- يوصى باستخدام أسيدو فيلوس، وهي بكتيريا مفيدة توجد في الزبادي والمكمالت الغذائية، لأولئك الذين يستخدمون المضادات الحيوية بشكل متكرر. وقد تساعد أيضاً على الواقعية من حالات العدوى الخميرة.
- توجد بيانات مُدعمة بالوثائق تفيد بأن بعض المرضى تظهر لديهم حساسية تجاه الثوم والبصل والكراث (عائلة الأليوم الغذائية). إذ قد تؤدي هذه الأطعمة وغيرها إلى تحفيز فورات المرض أو تفاقمها، على الرغم من أن العديد من الأشخاص يجدون أن إيقاف هذه العناصر الغذائية لا يؤثر على نشاط المرض لديهم.
- أبلغ بعض المرضى عن حدوث تفاقم للمرض بسبب مجموعات غذائية معينة تحتوي على واحد أو أكثر من المكونات الأربعية التالية: الثيول، والإيزو ثيوسيانات، والفينولات، والثانيين. إلا أنه من غير المرجح أن يهدأ المرض بناءً على تغييرات النظام الغذائي وحدها. ومع ذلك، فقد تم تضمين المكونات التالية في التقارير الروائية المتقدمة:
  - الثيولات: الثوم وعناصر أخرى من عائلة الأليوم التي تحتوي على نباتات مثل البصل والثوم المعمم والكراث.
  - الإيزو ثيوسيانات: تكون وفيرة في الخضروات الصلبية، بما في ذلك الخردل وفجل الخيل والرشاد الشتوي واللفت والبروكلي والفجل والم ملفوف وكربن بروكسل والقرنبيط.

- الفينولات: يمكن أن يسبب البيروشيل التهاب الجلد التماسي ويوجد بشكل ملحوظ في نباتات اللبلاب السام والبلوط السام والسماق السام التي ترتبط بالمانجو والفستق والكافور.
  - يُعد المُحلِي الاصطناعي الأسبارتام من المواد الفينولية، وهو شائع الاستخدام في العديد من المضادات الغذائية.
  - يوجد الفينول في القرفة، وحمض السيناميك، والبيتين. ويوجد كذلك في الطماطم والبطاطس والمانجو والموز والحليب ومنتجات الألبان التي يتم إنتاجها عندما تستهلك الأبقار الأعلاف التي تحتوي على الفينول، مثل بذور القطن.
  - المصادر الشائعة للثانيات هي جوز الكولا والشاي والقهوة والتوت والكرز والتوت البري والتوت الأسود والأفوكادو والموز والتفاح والمانجو والكمثرى والبانجتان وفشر العنب والبُن وبذور الكاكاو والزنجبيل والجينسنج والثوم وإكليل الجبل والأروروت.

## الحكمة

- تجنب حك الجلد. فالحك يمكن أن يسبب تمزقات دقيقة في جلدك، ما يؤدي إلى مزيد من الالتفات أو الالتهابات.
  - نقش الحكة وما تجعلك تشعر به مع طبيبك بصراحة وصدق.
  - ضع في اعتبارك استخدام مضادات الهيستامين المتاحة دون وصفة طبية أو الأدوية التي تصرف بوصفة طبية.
  - يمكن أن تساعد الكمادات الباردة على تقليل الشعور بالحكة.
  - ارتد فقازات قطنية، سواء العادي أو ملتصقة الأصابع، أثناء النوم لمنعك من حك جلدك.
  - احرص على تناول كمية وافرة من المياه حتى تحظى بترطيب ملائم.
  - احرص على ترطيب جلدك. توفر المراهم بشكل عام ترطيباً أكثر من الكريمات؛ وتتوفر الكريمات ترطيباً أكثر من مستحضرات الغسول.

## العناية بالجلد

- تُعد العناية الفائقة بالجلد أمراً ضرورياً، خاصةً عندما تكون مصاباً بمرض جلدي يسبب البثور.
- اطلب من طبيبك أن يقدم لك تعليمات العناية بالجروح. فالعناية الجيدة بالجروح يمكن أن تساعد في الوقاية من العدوى والتندب.
  - اسأل فريق الرعاية الصحية عما إذا كان بإمكانك استخدام الدهانات الموضعية والكريمات على الآفات المفتوحة أو الجلد المكشوف.
  - احرص على الحد من التعرض لأنشطة الشمس. فقد تعمل الأشعة فوق البنفسجية على تحفيز ظهور بثور جديدة.
  - تحدث إلى فريق الرعاية الصحية بشأن الفرق بين واقيات الشمس الفيزيائية والكيميائية وما يجب عليك استخدامه.
  - احرص على الحد من تعريض جلدك للرطوبة. تجنب المواقف التي يمكن أن يتم فيها لمس جلدك أو الاصطدام به، مثل الرياضات التي تتطلب الاحتكاك الجسدي، خلال المراحل شديدة النشاط من المرض.
  - ناقش ممارسات العناية الجيدة بالجلد مع مقدمي الرعاية الصحية. واحرص على ترطيب جلدك باستخدام المراهم أو الكريمات أو الفازلين.
  - عالج القرح والبثور باستخدام مستحضرات مهدهة أو مجففة أو ضمادات مبللة لخفيف الشعور بالانزعاج، وذلك وفق النحو الذي تتم مناقشته مع مقدم الرعاية الصحية.
  - ارتدي أقمشة مسامية تسمح بمرور الهواء وتتخلص من الرطوبة.
  - استخدم رذاذاً ملحيّاً للحفاظ على رطوبة أغشية الأنف.
  - قد يساعد رش مسحوق الطلق أو الفازلين على الملاءات بكمية وافرة على منع التصاق الجلد الناضج.



## الاستحمام

ضع في اعتبارك الاستحمام في حوض بدلاً من الاغتسال أسفل الدش. فالماء المندفع من فوهة الدش يمكن أن يُرُش بضغط عالٍ، ما قد يؤدي إلى تلف الجلد أو تهيجه أو إرaltungه خلال المراحل شديدة النشاط من المرض.

- احرص على مراعاة درجة حرارة الماء. فالماء الساخن جداً يمكن أن يسبب جفافاً شديداً.
- كلما زاد الوقت الذي تقضيه في حوض الاستحمام، زاد الجفاف.
- استخدم منتجات الاستحمام الخالية من العطور.
- ضع في اعتبارك استخدام منتجات الشامبو اللطيفة، مثل شامبو الأطفال.
- يمكن أن يكون جل الاستحمام السائل أكثر ترطيباً من قطع الصابون.
- قم بالتربيت على الجلد لتجفيفه، أو ضع في اعتبارك تجفيف الجلد بالهواء بدلاً من مسحه بعد الاستحمام.
- إن وضع المراهم التي تُصرف بوصفة طبية أو الفازلين على الجلد الرطب بعد الاستحمام يمكن أن يساعد على حبس الرطوبة، وهو أمر مفيد للجلد بشكل عام.

## الضمادات

- ضع في اعتبارك استخدام طرق بديلة لتثبيت الضمادات في مكانها، مثل استخدام القمسان الضيقة أو القميصوص أو السراويل الضيقة/الجوارب الضيقة أو ضمادات كوبان أو كلينج أو الشباك الأنبوية لتثبيت الضمادات ذات المساحة الكبيرة في مكانها، بدلاً من الشريط اللاصق.
- ناقش خيارات الشريط اللاصق مع مقدمي الرعاية الصحية. فعادةً ما يكون الشريط اللاصق الورقي أقل التصاقاً وإضراراً بالجلد.
- إن الضمادات غير اللاصقة، أو ضمادات الفازلين، أو الشاش المرطب يمكن أن تقلل من كمية الضمادات التي تلتتصق بالآفات.
- ناقش ضرورة استخدام كريمات/مراهم المضادات الحيوية مع مقدم الرعاية الصحية.
- ضع في اعتبارك الحصول على إحالة إلى اختصاصي عناية بالجروح أو ممرضة رعاية منزلية للمساعدة على وضع الضمادات وتغييرها.

## الغاية بالفم

- تحدث إلى طبيب الأسنان بشأن كيفية الحفاظ على صحة الفم الجيدة. إذا كان لديك بثور في فمك، فقد يكون من الصعب تنظيف أسنانك بالفرشاة بشكل ملائم. اسأل طبيب الأسنان عما يمكنك فعله لحماية صحة فمك.
- استخدم فرشاة أسنان مخصصة للأطفال الصغار. فعادةً ما تكون فرشاة الأسنان هذه ناعمة جدًا وصغيرة ومستديرة.
- استخدم معجون أسنان مخصص للأطفال. ضع في اعتبارك استخدام معجون أسنان بنكهة غير النعناع/بنكهة الفاكهة أو عديم النكهة يحتوي على الفلورايد، لأنه عادةً ما يكون أقل كثافةً.
- قم بزيادة عدد عمليات تنظيف الأسنان سنويًا (عمليات تنظيف لطيفة كل ثلاثة أشهر) لتقليل اللويحات وتراكمها في فمك.
- استخدم شريط الأسنان بدلاً من خيط تنظيف الأسنان. فعادةً ما يكون شريط الأسنان مسطحةً أكثر من خيط تنظيف الأسنان، ويمكن أن تساعد أعواد الأسنان على الحفاظ على خلو أسنانك من بقايا الطعام.
- ضع في اعتبارك استخدام المنتجات المتاحة دون وصفة طبية التي تحافظ على الرطوبة في فمك وتحتوي على زيليتول.
- ركّز على تنظيف سن واحد في كل مرة قبل الانتقال إلى السن التالي.

## الغاية بالعينين

- ارتدي النظارات الشمسية عند الخروج في الشمس. إذ يمكن أن تساعد على حمايتك من أضرار الأشعة فوق البنفسجية وإبعاد الأوساخ والشوائب عن عينيك.
- يمكن أن تساعد الكمادات الساخنة على فتح الغدد المفرزة للدموع.
- استخدم الكمادات الباردة للمساعدة على تخفيف الألم والحكمة.
- استخدم قطرات العين الملحية للمساعدة على إبقاء العين خالية من الشوائب.
- استخدم قطرات الترطيب الخلية من المواد الحافظة لحفظ على ترطيب العين.
- استخدم قطرات العين التي تُصرف بوصفة طبية حسب توجيهات الطبيب.
- احرص على إجراء فحوصات سنوية للعين من أجل التتحقق من تقدم المرض داخل العينين وحولهما.
- اطلب من الطبيب إزالة الرموش التي تتجه نحو الداخل لتجنب المزيد من الرضوح والتهيج.

## مقدم الرعاية وأفراد الأسرة والأصدقاء

على الرغم من أنك قد تواجه العديد من التغيرات والمواقف المثيرة للتوتر، تذكر أن مقدمي الرعاية أو أفراد الأسرة أو الأصدقاء قد يشعرون أيضاً ببعض التوتر نفسه. إذ يقوم العديد من مقدمي الرعاية بتغيير مواعيد عملهم المعتادة لتوفير أكبر قدر ممكن من الرعاية؛ وقد يكون تقديم الرعاية أمراً جديداً بالنسبة لهم، ما قد يصيبهم بتغيرات عاطفية. وفقاً لمؤسسة Caregiver Action Network، فإن 60% من مقدمي الرعاية الأسريين يشغلون وظائف، واضطر ثلثاهم إلى تعديل حياتهم العملية بسبب دورهم في تقديم الرعاية.

### ابق منظماً

تصبح الحياة اليومية مضطربة للغاية عندما لا يتم تفيذ خطة مناسبة، خاصةً عند تشخيص المرض لأول مرة. احتفظ بخطة عمل حتى تسير الرحلة نحو تحقيق هدأة المرض بشكل أكثر سلاسة.

### احرص على توفير فترة استراحة

يمكن أن يكون تقديم الرعاية أمراً مجهاً، وقد يتسبب العمل المستمر في الشعور بالإرهاق. اسمح لمقدم الرعاية الخاص بك بأخذ فترات استراحة من حين لآخر حتى لا يصبح الإجهاد جزءاً من روتينه اليومي. هناك العديد من الموارد المتاحة لمقدمي الرعاية للعثور على الدعم الذي يحتاجون إليه أثناء مساعدتك. ومن بين تلك الموارد الرائعة؛ مؤسسة [Caregiver Action Network](http://caregiveraction.org) (<http://caregiveraction.org>).

### احصل على المساعدة دون إيذاء

في كثير من الأحيان، يتخلى مقدم الرعاية عن وقته الشخصي لرعاية المريض. تحدث إلى مقدم الرعاية الخاص بك بشأن تخصيص وقت للأنشطة الترفيهية، مثل الذهاب إلى المتنزه ومنح مقدم الرعاية وقتاً ليخلو بنفسه. إذ يمكن لكِ منكما أن تحظيا بالراحة والاسترخاء دون الحاجة إلى التضحية بالمتع الشخصية.



## مسرد المصطلحات الطبية

قد تحتاج بعض المصطلحات التي يستخدمها الأطباء إلى توضيح، ما يثير أسئلة أكثر من الإجابات. ترد أدناه قائمة بالمفردات والتعريفات التي ستساعدك على فهم المعلومات الكثيرة التي قد يقدمها لك اختصاصي الرعاية الصحية.

### القشرة الكظرية:

الجزء الخارجي من الغدة الكظرية الموجودة أعلى كل كلية. تنتج القشرة الكظرية هرمونات الستيرويد التي تعمل على تنظيم أيض الكربوهيدرات والدهون وهرمونات القشرانيات المعدنية التي تنظم توازن الملح والماء.

### الجسم المضاد:

بروتين في الدم يتم إنتاجه للاستجابة لمستضد معين ومقاومته.

### المستضد:

أي مادة يمكن أن تحفز استجابة مناعية معينة بجسم مضاد محدد أو خلايا ليمفاوية تائية حساسة بشكل محدد، أو كليهما.

### الأجسام المضادة الذاتية:

الأجسام المضادة التي تتفاعل مع المستضدات الشخصية (المستضدات الذاتية) للكائن الحي الذي أنتجها.

### مرض المناعة الذاتية:

عندما يتعرف الجسم بشكل خاطئ على أنسجته على أنها مادة غريبة ويوجه استجابة مناعية ضدها.

### الخلية البابية:

نوع من خلايا الدم البيضاء مشتقة من نخاع العظم. وتتضح الخلايا البابية إلى خلايا بلازما تفرز الغلوبولين المناعي (الأجسام المضادة).

### الكادهيرينات:

فئة من بروتينات عبر غشائية من النوع 1 تشارك في عملية الالتصاق بين الخلايا.

### الكورتيكosteroid:

أي هرمون ستيرويدي تنتجه القشرة الكظرية ويؤثر في الكربوهيدرات والبروتينات وأيضاً الكهارل ووظيفة الغدد التناسلية والاستجابة المناعية؛ وأي مادة اصطناعية مماثلة تُستخدم في علاج أمراض المناعة الذاتية وأو الالتهابات وأو الحساسية.

### الطبقة الأدمة الجلدية:

تشير إلى الطبقة الوسطى من الجلد التي تقع بين البشرة والدهون تحت الجلدية.

### التهاب الجلد:

أي التهاب يصيب الجلد.

## **الأدمة:**

الطبقة الثانية من الجلد مكونة من الكولاجين مع أوعية دموية. وترتبط الأدمة بالبشرة بواسطة العديد من البروتينات.

## **الديسموجلينات:**

عائلة من الكادهيرينات تتكون من بروتينات DSG1 و DSG2 و DSG3 و DSG4. وهي تلعب دوراً في تكوين الديسموسومات (الجسيمات الرابطة) التي تربط الخلايا بعضها البعض.

## **البشرة:**

الطبقة الخارجية غير الوعائية من الجلد. وهي تتكون من عدة طبقات من الخلايا. في حالة مرض الفقاع، يتم استهداف الالتصاق الواقع بين الخلايا في طبقة البشرة، في حين يتم استهداف التصاق البشرة بالنسيج الضام الواقع تحتها لدى الجريبيل في حالة الإصابة بشبيه الفقاع.

## **الزرق:**

أي مرض ينتمي إلى مجموعة أمراض العيون التي تتميز بارتفاع ضغط السائل داخل العين بشكل غير طبيعي، وتلف القرص البصري، وتصلب مقلة العين، وفقدان جزئي أو كامل للرؤية.

## **التطعيم:**

تحفيز المناعة ضد كائن معدى أو عامل معدى لدى شخص أو حيوان.

## **الغلوبولين المناعي:**

المصطلح التقني للجسم المضاد.

## **معدل الحدوث:**

احتمالية الإصابة بمرض معين خلال فترة زمنية محددة؛ ويكون البسط هو عدد الحالات الجديدة خلال الفترة المحددة، والمقام هو عدد السكان المعرضين للخطر خلال تلك الفترة.

## **الوصلات بين الخلايا:**

مناطق متخصصة تقع على حدود الخلايا وتعمل على ربط الخلايا المجاورة.

## **الآفة:**

منطقة تحدث بها تغيرات غير طبيعية في الأنسجة.

## **الخلية الليمفاوية:**

المصطلح التقني لنوع من خلايا الدم البيضاء؛ وتشمل الأنواع الفرعية الرئيسية، الخلايا الليمفاوية البائية والخلايا الليمفاوية الثانية (المعروفة أيضاً باسم الخلايا البائية والخلايا الثانية).

## **جلدي مخاطي:**

يحدث حول الأغشية المخاطية والجلد أو يؤثر فيها.

## **الغشاء المخاطي:**

الأغشية المفرزة للمخاط التي تبطن تجاويف الجسم أو الممرات المفتوحة على表ة الخارجية (وتحتى أيضًا الطبقة المخاطية). وهي تمثل الأغطية الرقيقة والرطبة للعديد من الأسطح الداخلية للجسم.

## **شاشة العظام:**

مرض تصبح فيه العظام مسامية للغاية، وعرضة للكسر، وتلتئم ببطء.

## **مرضى:**

1. يشير إلى أو ينجم عن حالة مرضية.
2. يتعلق بعلم الأمراض - فرع من فروع الطب يعالج الطبيعة الأساسية للمرض، وخاصةً التغيرات الهيكلية والوظيفية في أنسجة وأعضاء الجسم الناجمة عن المرض.

## **الصباخ:**

مادة تعطي اللون للأنسجة. فالصباخ هي المسؤولة عن لون الجلد والعينين والشعر.

## **القابلية للتعرض:**

القابلية للإصابة بمرض/حالة مرضية.

## **الهداة:**

انخفاض أو اختفاء العلامات والأعراض. في حالة الهداة الجزئية، تختفي بعض العلامات والأعراض، وليس كلها. أما في حالة الهداة الكاملة، فتختفي جميع خصائص المرض على الرغم من بقاء مرض الفقاع أو شبيه الفقاع في الجسم.

## **عامل الخطير:**

عادة أو سمة أو حالة أو تغير جيني يزيد من احتمالية إصابة الشخص بمرض ما.

## **الأثر الجانبي:**

نتيجة غير تلك التي المنشودة من استخدام عامل أو إجراء معين، كالآثار الضارة التي ينتجها الدواء.

## **الستيرويد:**

أي فئة من المركبات العضوية الطبيعية أو الاصطناعية تتميز بتركيب جيني مكون من 17 ذرة كربون مرتبة في أربع حلقات. وهي تشمل العديد من الهرمونات والفلويديات والفيتامينات.

## **العلاج الستيرويدي:**

العلاج بأدوية الكورتيكosteroid لتقليل التورم والألم وأعراض الالتهاب الأخرى.

## **تحت الجلد:**

أسفل الجلد.

**سطحي:**

متعلق بالسطح أو يؤثر فيه أو يوجد عليه أو بالقرب منه.

**التباطط:**

توقف إحدى وظائف الجسم أو أحد الأعراض.

**النسيج:**

مجموعة أو طبقة من الخلايا المتشابهة في النوع وتعمل معًا لأداء وظيفة محددة.

**الشائع:**

عادي؛ من النوع المعتمد.

**خلية الدم البيضاء:**

نوع من خلايا الجهاز المناعي يساعد الجسم على مكافحة العدوى والأمراض. تشمل خلايا الدم البيضاء الخلايا الليمفاوية والخلايا المحببة والبلاعم وغيرها.

## المراجع

- Autoimmune Disease Awareness*, .(2023 يونيو 20) Autoimmune Association. Advocacy, Education & Research. <https://autoimmune.org/>
- <https://www.bad.org.uk/> (لا يوجد تاريخ) British Association of Dermatologists.
- I have a job and I'm the caregiver* .(2022 أغسطس 31 ) Caregiver Action Network. for my loved one. <https://www.caregiveraction.org/i-have-job-and- im-caregiver-my-loved-one>.
- Skin: Layers, structure and function* .(لا يوجد تاريخ) Cleveland Clinic. <https://my.clevelandclinic.org/health/articles/10978-skin>.
- Steroid*. Encyclopedia Britannica. .(23 يونيو 2023) Encyclopedia Britannica, Inc. <https://www.britannica.com/science/steroid>.
- .(2018) Genentech Access Solutions Committed to Helping You. [https://www.pf.org/w\\_p-content/uploads/Genentech-Access-Solutions-Patient-Assistance-Brochure-1.pdf](https://www.pf.org/w_p-content/uploads/Genentech-Access-Solutions-Patient-Assistance-Brochure-1.pdf).
- Greer, M., (2013). Understanding pemphigus and pemphigoid. *I.G. Living!* مایو 27-24، (2013) <https://www.igliving.com>.
- James Parker, & Parker, P. (2004). *Pemphigus: Medical dictionary, bibliography, and annotated research*. ICON Group International, Inc.
- Hoffmann, J. H., & Enk, A. H. (2019). High-dose intravenous immunoglobulin in .skin autoimmune disease. *Frontiers in Immunology*, 10 [fimmu.2019.01090/10.3389https://doi.org/](https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.01090)
- Diagnosis*. <https://www.pemphigus.org/diagnosis/> .(2020) IPPF.
- Rituxan*. <https://www.pemphigus.org/rituxan/> .(2020) IPPF.
- Treatments* <https://www.pemphigus.org/treatments/> .(2020) IPPF.
- Malik, A. M., Tupchong, S., Huang, S., Are, A., Hsu, S., & Motaparthi, K. (2021). .1080 ,(10)57 An updated review of Pemphigus Diseases. *Medicina*, <https://doi.org/10.3390/medicina57101080>

*Pemphigus*. Mayo Clinic..(2022 سبتمبر 27 ) Mayo Clinic Staff.  
<http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/pemphigus/symptoms-causes/syc20350404#:~:text=Pemphigus%20is%20a%20rare%20skin,skin%20and%20in%20your%20mouth>.

McLeod, B. W. (2002). *And thou shalt honor: The caregiver's companion*. Rodale.

: في 27 يونيو 2022 [تم التحديث في 27 يونيو 2022]. Messersmith L, Krauland K. *Pemphigus vegetans*. StatPearls [ عبر الإنترت]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; يناير 2023. متاح من خلال: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545229/>

Miller, B. F., & O'Toole, M. (2003). *Encyclopedia & Dictionary of Medicine, Nursing, and Allied Health*. Saunders.

*Pemphigus foliaceus*. Practice Essentials, Background, . (2023 أبريل 24) Schwartz, R. Pathophysiology. <https://emedicine.medscape.com/article/1064019-overview>.

*Layers of the skin*.. (لا يوجد تاريخ) SEER Training. <http://training.seer.cancer.gov/melanoma/anatomy/layers.html>

*National Institute of* . (لا يوجد تاريخ) U.S. Department of Health and Human Services. *Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases (NIAMS)*. <https://www.niams.nih.gov/>

Woodley, D. T., Chen, M., and Kim, G., (2010). *Epidermolysis bullosa acquisita*. UpToDate. <https://www.uptodate.com/contents/epidermolysis-bullosa-acquisita#H316625826>. تم الحصول عليه في 8 يونيو 2023

---

للاطلاع على مزيد من المعلومات التثقيفية بشأن الفقاع وشبيه الفقاع، يُرجى زيارة موقعنا الإلكتروني على  
[www.pemphigus.org](http://www.pemphigus.org)

