

دليل منظمة IPPF لمرض الفقاع وشبيهه الفقاع

معلومات للأشخاص المصابين بمرض الفقاع وشبيهه الفقاع





إخلاء المسؤولية

تمت مراجعة المعلومات الواردة في هذا الدليل من قبل مجموعة عمل التثقيف ودعم المرضى التابعة للمجلس الاستشاري الطبي بمنظمة IPPF. ولا توفر منظمة IPPF ترويجاً لأي أدوية أو علاجات أو منتجات في هذا الدليل. فالمعلومات مقدمة لأغراض إعلامية فقط. ونظراً 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 عاملاً 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 طباعة 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 بالفقاع أو شبيه الفقاع. 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 ليث الأمل حيث نعمل على تحقيق مهمتنا المتمثلة في تحسين نوعية الحياة لجميع الأشخاص المصابين بالفقاع وشبيه الفقاع. ولتحقيق هذا الهدف، نشأت منظمة IPPF لتقديم لك معلومات تثقيفية دقيقة ومراجعة طبيياً بخصوص تشخيص الفقاع وشبيه الفقاع وإدارتهما وعلاجهما وغير ذلك الكثير حتى تتمكن من عيش حياة نشطة ومُرضية. على الرغم من عدم وجود علاج لهذه الأمراض حتى الآن، فإن العديد من المرضى يمكنهم تحقيق حالات هداة 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 لأنه من الشائع أن يتعرض الأشخاص الذين يتم تشخيص إصابتهم بأي مرض مزمن للاكتئاب و/أو التوتر و/أو القلق و/أو الغضب و/أو الارتباك و/أو الخوف. فمحاولة فهم طبيعة الفقاع وشبيه الفقاع وعلاجهما يمكن أن تمثل أمراً مرهقاً، ناهيك بمحاولة استيعاب كيف يمكن لعوامل مثل النظام الغذائي والنوم ونمط الحياة أن تلعب دوراً في تجربتك الفردية. ومع أخذ كل ذلك في الاعتبار، أود أن أطمئنك إلى أن منظمة IPPF متاحة لدعمك في هذه الرحلة.

يهدف دليل المريض هذا إلى توفير معلومات مراجعة طبيياً ذات صلة بالأسئلة الأكثر شيوعاً التي يطرحها الأشخاص عند تشخيص إصابتهم بالفقاع وشبيه الفقاع لأول مرة، بالإضافة إلى معلومات تثقيفية 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 التعايش مع مرض الفقاع وشبيه الفقاع 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. ويمكنك أيضاً مراسلتنا عبر البريد الإلكتروني info@pemphigus.org أو الاتصال بالرقم (855) 4PEMPHIGUS.

مع التحية،



باتريك دن

المدير التنفيذي لمنظمة IPPF



جدول المحتويات

4..... معلومات أساسية

- 4..... الفقاع •
- 4..... شبيه الفقاع •
- 5..... الانتشار الوبائي •
- 6..... أنواع الفقاع •
- 8..... أنواع شبيه الفقاع •

11..... التشخيص

12..... العلاجات

- 13..... الكورتيكوستيرويدات •
- 14..... ريتوكسيماب •
- 15..... الغلوبولين المناعي الوريدي (IVIg) •
- 15..... العوامل المضادة للالتهابات •
- 16..... مثبطات المناعة الفموية •

17..... التجارب السريرية

17..... 19- كوفيد

18..... نمط الحياة

- 18..... الصحة النفسية •
- 20..... التغذية •
- 21..... الحكة •
- 22..... العناية بالجلد •
- 23..... الاستحمام •
- 23..... الضمادات •
- 24..... العناية بالفم •
- 24..... العناية بالعينين •

25..... مقدمو الرعاية وأفراد الأسرة والأصدقاء

26..... مسرد المصطلحات الطبية

30..... المراجع

معلومات أساسية

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

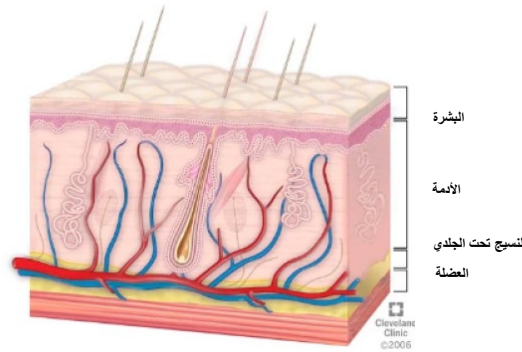
عادةً ما يقوم الجهاز المناعي للشخص بإنتاج أجسام مضادة للبروتينات الموجودة في البكتيريا والفيروسات. تساعد هذه الأجسام المضادة بقية الجهاز المناعي على التعرف على البكتيريا والفيروسات والقضاء عليها وحماية الشخص من العدوى. ومع ذلك، في حالة الفقاع وشبيه الفقاع، تقوم الأجسام المضادة بدلاً من ذلك بمهاجمة البروتينات 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 الاضطرابات البثرية التي تؤثر على الخلايا الموجودة داخل الطبقات العليا من الجلد أو الأغشية المخاطية. تتميزق البثور بسهولة، ما يؤدي في كثير من الأحيان إلى ظهور بقع عديدة أو كبيرة مُعراة 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 متصلة تمتلئ بالسائل. يمكن أن تؤدي إصابة الطبقة المخاطية أحيانًا إلى حدوث تندب. وفي بعض الأحيان، قد يتخذ مرض شبيه الفقاع شكل خلايا النحل أو الإكزيما ولا يحتوي على بثور.



إذا تُرك مرض الفقاع وشبيهه الفقاع دون علاج، فقد يسببان الوفاة. ولحسن الحظ، يمكن للكورتيكوستيرويدات مثل بريدنيزون وأدوية أخرى السيطرة على الفقاع وشبيهه الفقاع، على الرغم من أن معظم الوفيات تحدث حاليًا بسبب العدوى، ويرجع ذلك جزئيًا إلى علاجات الفقاع وشبيهه الفقاع. تهدف جميع العلاجات إلى إيصال المرضى إلى حالة الهدأة وإيقاف الأدوية المثبطة للمناعة. ومع ذلك، يحتاج العديد من المرضى إلى تلقي أدوية يومية أو إعادة العلاج بصورة دورية للإبقاء على المرض قيد السيطرة.

الانتشار الوبائي

هناك ما يقرب من 17000 شخص في الولايات المتحدة يعانون من الفقاع، و40000 شخص يعانون من شبيه الفقاع. يصيب الفقاع وشبيهه الفقاع الرجال والنساء بشكل متساوٍ تقريبًا، على الرغم من وجود رجحان طفيف لدى الإناث بالنسبة إلى الفقاع وشبيهه 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 شيوعًا للفقاع. ومع ذلك، في بعض مناطق العالم مثل البرازيل وتونس، يكون الفقاع القرطاسي أكثر انتشارًا.

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

تظهر البثور في مرض الفقاع وشبيهه 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 تحتني من شأنه أن يسبب الحكّة والألم وأحيانًا التندب. على الرغم من أنه قد تم تحديد عوامل خطر وراثية للإصابة بالفقاع وشبيهه الفقاع، فإن هذين المرضين لا يتم توريثهما بشكل مباشر من الوالدين إلى الأبناء، لذلك من المستحيل توقع من قد يصاب بالفقاع أو شبيهه الفقاع.

إن الفقاع وشبيهه الفقاع ليسا مُعديين. فلا يمكن أن ينتقل مرضا 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 أ (IgA) و فقاع 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 يُعتبر نوعاً فرعياً من الفقاع.

الفقاع الشائع (PV)

يُعد الفقاع الشائع (PV) هو النوع الأكثر شيوعاً للفقاع. غالباً ما تستهدف الأجسام المضادة الذاتية بروتين ديسموجلين 3 و/أو ديسموجلين 1، وهما من المكونات الرئيسية للوصلات التي تعمل على تماسك خلايا الجلد والطبقة المخاطية ببعضها، على الرغم من أنه قد تم تحديد أشكال نادرة من الفقاع تستهدف مستضدات ذاتية أخرى. تتسم البثور في هذا النوع بأنها ناعمة وهشة. وفي كثير من الحالات، قد تتكوّن أولاً في الفم ثم تنتشر إلى الجلد والأغشية المخاطية الأخرى مثل الأنف والحلق والأعضاء التناسلية، ونادراً ما تصل إلى بطانة الجفون. غالباً ما تكون البثور مؤلمة، وقد تسبب الشعور بالوخز ولكنها لا تكون مثيرة للحكة بشكل عام. تكون البثور المتكونة في الفم والحلق مؤلمة، ما يجعل المضغ والبلع صعباً ويمكن أن تسبب بحة في الصوت. لا يسبب الفقاع الشائع عادةً تندباً دائماً إلا إذا كانت هناك عدوى مرتبطة بالقرحة. ويمكن أن يؤدي الفقاع الشائع أيضاً 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 للحكة، ثم تنتشر إلى الصدر والظهر. تهاجم الأجسام المضادة بروتين ديسموجلين 1. قد تكون البثور مؤلمة، وتعمل على تكوين قشور سطحية عند شفافها. يمكن أن تنتشر القشور/البثور على الجسم بأكمله، ويمكن أن تتدفق معاً لتكوين بقع كبيرة من نشاط المرض.

فقاغ الغلوبولين المناعي أ (IgA)

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

فقاغ الأبعاد الورمية

غالبًا ما يرتبط فقاغ الأبعاد الورمية، المعروف أيضًا باسم متلازمة المناعة الذاتية متعددة الأعضاء للأبعاد الورمية، بأشكال معينة من السرطان. تتشكل بثور داخل الفم وقد تؤثر على الرئتين، ما يؤدي إلى الوفاة. وفي معظم الأحيان، تكون تقرحات الفم والشفيتين والمرء موجودة، وتحدث آفات جلدية بأنواع مختلفة. إذا لم يكن هناك تشخيص للسرطان موجودًا بالفعل، فإن تشخيص الإصابة بفقاغ الأبعاد الورمية سيدفع الأطباء إلى البحث عن ورم خفي. في بعض الحالات، يكون الورم حميدًا. 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 شيوعاً شبيه الفقاع الفقاعي (BP) وشبيه الفقاع الغشائي المخاطي (MMP). في حالة الإصابة بشبيه الفقاع الفقاعي، يتم توجيه الأجسام المضادة الذاتية ضد BP180 و/أو BP230، وهما من البروتينات التي تعمل على تثبيت الطبقة القاعدية للبشرة والطبقة المخاطية بالنسيج الضام الواقع تحتها. أما في حالة الإصابة بشبيه الفقاع الغشائي المخاطي، فقد تختلف أهداف الأجسام المضادة الذاتية بين المرضى. وقد تم أيضاً 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 p200، أو شبيه الفقاع المضاد لبروتين لامينين 332، أو الجلاد الفقاعي الخطي للغلوبولين المناعي أ.

إن عوامل التسبب في المرض وإدارته مختلفان تماماً بالنسبة لهذه الحالات. ويمكن أن يؤدي تكوّن الندبات في شبيه الفقاع الغشائي 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 متفاوتة 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 تُفَقَّ البثور، تنكشف مناطق الجلد المكشوفة المعروفة باسم التآكلات، ويمكن عندئذٍ أن تتشكل قشور أو جُلَبات.

في بعض الأحيان لا تتكوّن بثور، وبدلاً من ذلك تظهر الآفات الجلدية الرئيسية على شكل نتوءات حمراء مثيرة للحكة ومناطق كبيرة تشبه خلايا النحل، وتشكل في بعض الأحيان نمطاً حلقيًا. وأحياناً أيضاً تحدث إصابة في الطبقة المخاطية (الفموية، 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 متغايرة مرضية موضعية (على سبيل المثال، بعد الإجراءات الجراحية)، وغالبًا ما يكون مأل هذه الأشكال المتغايرة مواتيًا وقد تكون محدودة ذاتيًا.

يُعرف أحد الأشكال المتغايرة لشبيهه الفقاع الفقاعي الذي ينشأ أثناء الحمل باسم شبيهه الفقاع الحملي (PG). ويُقدر معدل حدوث شبيهه الفقاع الحملي في الولايات المتحدة بحالة واحدة بين كل 50000 إلى 60000 حالة حمل. يظهر شبيهه الفقاع الحملي عادةً خلال مراحل الحمل الأخيرة، في الثلث الثاني أو الثالث عادةً، ويكون مصحوبًا ببداية مفاجئة لنتوءات وبثور شديدة الحكة تشبه خلايا النحل غالبًا ما تبدأ على البطن ويمكن أن تنتشر لاحقًا. وقد تحدث فورات المرض عند الولادة أو بعدها مباشرة. لم يتم إثبات أي زيادة في معدل وفيات الأجنة أو الأمهات. ومع ذلك، فإن الإصابة بمرض شبيهه الفقاع الحملي ترتبط بمعدل انتشار أكبر لولادة الأطفال المبتسرين والأطفال الذين يتسمون بنقص الوزن عند الولادة. عادةً ما يزول شبيهه الفقاع الحملي تلقائيًا خلال أسابيع إلى أشهر بعد الولادة، ولكن يمكن أن يتكرر مع حالات الحمل اللاحقة ويمكن في حالات نادرة أن يتطلب علاجًا مزمنًا للسيطرة على المرض.

شبيهه الفقاع الغشائي المخاطي

شبيهه الفقاع الغشائي المخاطي (MMP) هو اضطراب مناعة ذاتية مزمن يتميز بأفات مصحوبة ببثور تصيب الأغشية المخاطية بشكل رئيسي. وهناك شكل متغاير فرعي له يصيب العينين فقط ويسبب تندبًا، ويُعرف باسم شبيهه الفقاع الندبي العيني (OCP).

غالبًا ما تكون الآفات 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 المسالك 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 ونادرًا الوفاة.

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

أشكال أخرى لمرض شبيه الفقاع

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

يتسم مرض انحلال البشرة الفقاعي المكتسب (EBA) بهشاشة الجلد، وبثور 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 شبيهة الفقاع الفقاعي. وقد يظهر شبيه الفقاع المضاد لبروتين 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 الليفات في مناطق الغشاء القاعدي من الجلد والطبقة المخاطية، في حين يستهدف شبيه الفقاع المضاد لبروتين 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.



التشخيص

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:

- **الاستعلان السريري:** الفحص البصري للآفات الجلدية.
- **خزعة الآفة:** 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 خصيصًا 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 والجلاد الفقاعي الخطي للغلوبولين المناعي أ (الذين يعكسان تصبغًا 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 تصبغًا على قاعدة الجلد المنقسم بالملح). يُعد اختبار التألق المناعي غير المباشر لمرض شبيه الفقاع الغشائي المخاطي غير موثوق به ويكون سلبيًا في معظم الحالات.
- **مقايضة الممتز المناعي المرتبط بالإنزيم (ELISA):** مقايضة مصلية للأجسام المضادة الذاتية (المضادة لديسموجلين 1 وديسموجلين 3 بالنسبة للفقاع، وBP180 وBP230 بالنسبة لشبيه الفقاع الفقاعي). تُعد مقايضة ELISA نوعًا 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 مقايضة 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 لمقايضة ELISA بعد العلاج يرتبط عمومًا بشكل جيد بالقدرة على تحقيق هدأة كاملة للمرض من خلال العلاجات الجهازية المثبطة للمناعة.

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 المتاحة في المكان الذي تعيش فيه أو تتلقى العلاج به.

هناك عمومًا مرحلتان لعلاج الفقاخ وشبيهه الفقاخ، وهما:

- **السيطرة/العلاج المُعزز:** فترة من العلاج المكثف، غالبًا ما يكون باستخدام الكورتيكوستيرويدات، 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 بتخفيض جرعات الكورتيكوستيرويدات تدريجيًا.
- **المداومة:** غالبًا 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 الفقاخ وليس شبيهه الفقاخ، على الرغم من أنه يُستخدم خارج نطاق الدواعي المُصرح بها لعلاج كلا فئتي المرض.

دواء ريتوكسيماب معتمد من قبل إدارة الغذاء والدواء لعلاج الفقاخ الشائع المتوسط إلى الشديد. ولم تتم الموافقة على ريتوكسيماب لعلاج الأنواع الفرعية الأخرى من الفقاخ أو شبيهه الفقاخ، إلا أنه يُستخدم خارج نطاق الدواعي المُصرح بها لعلاج العديد من الأنواع الفرعية لمرض الفقاخ وشبيهه الفقاخ. يتم استخدام أدوية أخرى مضادة للالتهابات ومعدلة للمناعة خارج نطاق الدواعي المُصرح بها لعلاج الفقاخ وشبيهه الفقاخ، بما في ذلك الستيرويدات الموضعية، ودابسون، ودوكسيساكيلين، وميثوتريكسات، والغلوبولين 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 دوائين 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 الفقاخ وشبيهه الفقاخ. يُرجى الحرص على مناقشة الخيارات المتاحة لك مع مقدمي الرعاية حتى تتمكن من اتخاذ قرارات مستنيرة بشأن نظام الرعاية الصحية الخاص بك.

من الضروري التأكد من أن جميع المعالجين والأطباء وأطباء الأسنان والمتخصصين المشاركين في النظام العلاجي على اتصال مع بعضهم البعض لتجنب تعارض الأدوية ولضمان أن علاجات كل طبيب تعمل في توافق مع غيرها من العلاجات. ويجب إخطار جميع الأطباء المعالجين بكل الأدوية والمكملات الغذائية والفيتامينات التي تُصرف بوصفة طبية 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 تتلقى العلاج به.

الكورتيكوستيرويدات

تُعد الكورتيكوستيرويدات حتى يومنا هذا بمثابة الدعامة الأساسية للعلاج. فهي تحاكي تأثير هرمونات الغدة الكظرية التي ينتجها الجسم بشكل طبيعي. تمثل الكورتيكوستيرويدات الجهازية أكثر علاج معمول به حاليًا لإدارة الفقاع وشبيه الفقاع. وفي معظم الحالات، يمكنها السيطرة على المرض بسرعة عند استخدامها بجرعات عالية. الكورتيكوستيرويدات الأكثر استخدامًا لعلاج الفقاع وشبيه الفقاع تشمل بريدنيزون وبريدنيزولون. ويتم استخدام جرعات تحريضية وكافية من الكورتيكوستيرويدات للسيطرة على الفقاع وشبيه الفقاع. تختلف الكمية المطلوبة اعتمادًا على نشاط المرض وشدته، وتتراوح عادةً بين 0.5-1.5 مجم/كجم يوميًا من بريدنيزون للمرض المتوسط إلى الشديد. ومع ذلك، يجب النظر بعناية في الجرعات التي تزيد عن 0.5 مجم/كجم يوميًا بالنسبة للأفراد كبار السن أو المصابين بأمراض مصاحبة يمكن أن تتأثر سلبًا بالجرعات العالية من الستيرويدات، مثل داء السكري. وبمجرد السيطرة على المرض، يمكن أن يتم تقليل الستيرويدات، ما يساعد على تخفيف الآثار الجانبية لهذه الأدوية. لا تقم بإيقاف أو تقليل جرعة هذا الدواء إلا بعد استشارة مقدم الرعاية القائم بوصف الدواء.

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

تشمل العلاجات الموضعية للآفات الفموية غسول الفم أو المعجون أو المرهم أو الجل الستيرويدي. ويمكن لصواني الأسنان المرنة أن تساعد في تطبيق العلاجات الموضعية في حالة إصابة اللثة.

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

ريتوكسيماب (ريتوكسان®، مابثيرا، تروكسيما، روكسينس، ريباني)

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 قصير الأمد باستخدام بريدنيزون. 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 تعبر عن CD20 لتدميرها، 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 تلقي ريتوكسيماب والتطعيم.

يتم إعطاء ريتوكسيماب عبر التسريب الوريدي من خلال وريد في الذراع. ويتلقى المرضى تسريبات "مبدئين" - أحدهما في اليوم الأول من العلاج والآخر بعد أسبوعين. تسمح الجرعة المعتمدة من إدارة الغذاء والدواء أيضًا بتلقي جرعات متداومة على فترات تبلغ كل منها 6 أشهر طوال مدة النظام العلاجي. وعادةً ما تكون كل جرعة متداومة من ريتوكسيماب بمقدار 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 تروكسيما وروكسينس وريباني. 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 تنقية 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 وآثار 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 زيادته 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 مدّخر للستيرويدات في الأمراض الخفيفة إلى المتوسطة، وغالباً ما يحدث ذلك لدى الأشخاص الذين يكونون في مرحلة المداومة ولكنهم يعتمدون على الكورتيكوستيرويدات. وبالمثل، قد يكون لدوكسيساكيلين تأثير مدّخر للستيرويدات، خاصةً بالنسبة لشبيهه الفقاع الفقاعي، ولكن يمكن استخدامه أيضاً في علاج الفقاع.

- **دابسون** هو علاج الخط الأول لمرض الجلاد الفقاعي الخطي للغلوبولين المناعي أ. ويمكن أن يكون له مفعول جيد مع المظاهر الفموية لشبيهه الفقاع الغشائي المخاطي أو الإصابة العينية الخفيفة غير المصحوبة بدليل على حدوث تقدم في مرض شبيه الفقاع الندبي العيني. غالباً ما يتم فحص المرضى للكشف عن عوز نازعة هيدروجين الجلوكوز-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.

- **تتراساكيلين ودوكسيساكيلين ومينوساكيلين** تُستخدم بشكل شائع كعوامل مدّخرة للستيرويدات في المرحلة الأولية ومرحلة المداومة من العلاج، وغالباً ما يكون ذلك بالتزامن مع نياسيناميد (نيكوتيناميد). يتم إعطاء تتراساكيلين عموماً بجرعة قدرها 2 جرام يومياً مع نياسيناميد بجرعة قدرها 1.5 جرام يومياً (على هيئة جرعات مقسمة). وعادةً ما يتم إعطاء دوكسيساكيلين أو مينوساكيلين بجرعة قدرها 100 مجم مرتين يومياً، مع أو بدون نياسيناميد.
 - يتم تحمل المضادات الحيوية من فئة تتراساكيلين بشكل جيد في العموم، ولكن قد تحدث آثار جانبية خطيرة نادرة، خاصةً مع مينوساكيلين. يُرجى مناقشة هذه الأدوية مع فريق الرعاية الصحية للحصول على قائمة كاملة بالآثار الجانبية والاعتبارات ذات الصلة.

مثبطات المناعة الفموية

مثبطات المناعة هي أدوية تُستخدم لقمع الجهاز المناعي، وغالبًا ما تُستخدم خارج نطاق الدواعي المُصرح بها كعلاج مدّخر للاستيرويدات في حالة مرض الفقاع وشبيه الفقاع. ترد فيما يلي قائمة بالأدوية المثبطة 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.
- **آزاثيوبرين (إمبوران®)، آزاسان®):** يُعطى بجرعة مرتين يوميًا عادةً. وغالبًا ما يتم فحص المرضى للكشف عن نشاط إنزيم ناقلة ميثيل ثيوبورين أو نوديكس هيدرولاز 15 قبل إعطاء الجرعات، إذا كان ذلك متاحًا.
- **ميكوفينولات (سيلسيبت®، مايفورتك®):** يُعطى بجرعة مرتين يوميًا عادةً. يجب على النساء في سن الإنجاب التسجيل في نظام تقييم المخاطر وإستراتيجيات التخفيف من أثارها (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 مرحلي تمهيدي لريتوكسيماب أو لأولئك الذين لا يستجيبون لمثبطات المناعة الأخرى.
- **سيكلوسبورين (جينجراف®، نيورال®، سانديميون® كبسولات، وسانديميون®):** لا يُستخدم سيكلوسبورين بشكل شائع لعلاج الفقاع وشبيه الفقاع في الولايات المتحدة.

تنطوي جميع مثبطات 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 أمرًا محوريًا لنجاح هذه التجارب. في التجربة السريرية، يتلقى المشاركون علاجات تدخلية محددة وفقًا لخطة البحث أو البروتوكول اللذين يضعهما الباحثون المعنيون. وقد تكون هذه العلاجات التدخلية على هيئة منتجات طبية، مثل الأدوية أو الأجهزة؛ أو إجراءات؛ أو تغييرات في سلوك المشاركين، مثل النظام الغذائي. قد تقوم التجارب السريرية بمقارنة نهج طبي جديد بنهج قياسي متاح بالفعل، أو بدواء وهمي لا يحتوي على مواد فعالة، أو بنهج لا ينطوي على أي علاجات تدخلية. وتُقارن بعض التجارب السريرية مجموعة علاجات تدخلية متاحة بالفعل ببعضها البعض. عند دراسة منتج أو نهج جديد، لا يُعرف عادةً ما إذا كان سيكون مفيدًا أم ضارًا أم لا يختلف عن البدائل المتاحة (بما في ذلك عدم تقديم أي علاج تدخلية). ويحاول الباحثون تحديد سلامة وفعالية العلاج التدخلية عن طريق قياس نتائج محددة لدى المشاركين. على سبيل المثال، قد يقوم الباحثون بإعطاء دواء أو علاج للمشاركين الذين يعانون ارتفاع ضغط الدم لمعرفة ما إذا كان ضغط الدم لديهم سينخفض أم لا.

تُعد هذه الدراسات بالغة الأهمية لأنها تساهم في إجمالي المعرفة والتقدم المُحرز في فهم مرض الفقاع وشبيه الفقاع. وبالإضافة إلى ذلك، فهي تؤدي دورًا فعالًا في تطوير علاجات جديدة والموافقة عليها من قِبل 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/



كوفيد-19

على الرغم من أن مرحلة الجائحة لمرض كوفيد-19 قد انتهت اعتبارًا من عام 2023، إلا أن IPPF لا تزال تركز 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/



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 عاملاً 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 مُخصصة لأغراض تثقيفية فقط ويجب مناقشتها مع الطبيب أو فريق الرعاية الصحية لتحديد ما إذا كانت تنطبق على حالتك أم لا.

الصحة النفسية

قبل السيطرة على المرض، قد تواجه صعوبة فيما يلي:

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

إن السبب الدقيق للإصابة بالفقاع وشبيهه الفقاع غير معروف.

يجد بعض المرضى أنه بمجرد السيطرة على الفقاع وشبيهه 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 والتبعات المالية نتيجة تكلفة الوصفات الطبية، والضمانات 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 إعانات الإعاقة.
- تغيرات نمط الحياة الناتجة عن الحد من النشاط للحفاظ على الطاقة.
- إدارة الآثار الاجتماعية الناتجة عن عدم القدرة على توقع أعراض الفقاع وشبيهه الفقاع (الفورات والأيام "السيئة"). على سبيل المثال، الاضطرار إلى إلغاء فعاليات 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 نتعامل بها مع هذه التغيرات الحياتية تُحدث الفرق بين عيش حياة تتسم بالتكيف مقابل حياة تشوبها الكآبة. فالصحة النفسية لا تقل أهمية عن الصحة البدنية. وعلينا مناقشة الصحة النفسية وأي مشاعر تتناوبك 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 شيوعاً ما يلي:
 - الجمعية الأمريكية لعلم النفس (<https://locator.apa.org>)
 - الجمعية الأمريكية لمعالجة شؤون الزواج والأسرة (<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 المتاحة عبر الإنترنت:
 - Amwell وTalkspace (<https://www.talkspace.com>)
 - (<https://patients.amwell.com>) وBetterHelp (<https://www.betterhelp.com>) هي بعض التطبيقات التي يمكنها توفير الموارد اللازمة لمساعدتك على العثور على معالج.
 - يرى العديد من الأشخاص أن العلاج الرقمي أو الافتراضي أكثر ملاءمة، حيث لا يتعين عليهم الانتقال إلى موقع آخر.
 - هناك أيضاً فائدة إضافية تتمثل في الوجود في بيئتك والراحة من خلال حضور المواعيد الافتراضية عن بُعد.
 - 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 احرص على ممارسة أنشطة بدنية غير مُجهدة مثل المشي.
- إذا كنت تعتقد أن التوتر مرتبط بزيادة الآفات، 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 برينديزون أو عدم القدرة على تناول الطعام بسبب الآفات الفموية. وعادةً ما توصف الاستجابة السريعة بالأدوية للسيطرة على فورة مرض الفقاع أو شبيهه الفقاع. ترد فيما يلي بعض الأفكار للمساعدة على التأقلم مع التغييرات الغذائية المحتملة:

- ناقش نظامك الغذائي والأدوية ونمط حياتك الحالي مع الطبيب و/أو اختصاصي التغذية قبل تغيير نظامك الغذائي.
- ضع في اعتبارك الحصول على إحالة 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/الخضراوات 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 الفقاع وشبيهه الفقاع:

- برينديزون هو دواء يتطلب نظامًا غذائيًا غنيًا 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 برينديزون. إذا لم يتم طلب ذلك، يُرجى الاستفسار عما إذا كان ينبغي تناول هذه المكملات.
- يوصى باستخدام أسيدوفيلوس، وهي بكتيريا مفيدة توجد في الزبادي والمكملات الغذائية، لأولئك الذين يستخدمون المضادات الحيوية بشكل متكرر. وقد تساعد أيضًا على الوقاية من حالات العدوى الخميرية.
- توجد بيانات مدعومة بالوثائق تفيد بأن بعض المرضى تظهر لديهم حساسية تجاه الثوم والبصل والكرات (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 الأربعة التالية: الثيول، والإيزوثيوسيانات، والفينولات، والتانينات. إلا أنه من غير المرجح أن يهدأ المرض بناءً على تغييرات النظام الغذائي وحدها. ومع ذلك، فقد تم تضمين المكونات التالية في التقارير الروائية المتناقلة:
 - الثيولات: الثوم وعناصر أخرى من عائلة الأليوم التي تحتوي على نباتات مثل البصل والفجل والثوم المعمر والكرات.
 - الإيزوثيوسيانات: تكون وفيرة في الخضراوات الصليبية، بما في ذلك الخردل وفجل الخيل والرشاد الشتوي واللفت والبروكلي والفجل والملفوف وكرنب بروكسل والقرنبيط.

- الفينولات: يمكن أن يسبب اليوروشبول التهاب الجلد التماسي ويوجد بشكل ملحوظ في نباتات اللبلاب السام والبلوط السام والسماق السام التي ترتبط بالمانجو والفسق والكاكو.
- يُعد المحلي الاصطناعي الأسبارتام من المواد الفينولية، وهو شائع الاستخدام في العديد من المضافات الغذائية.
- يوجد الفينول في القرفة، وحمض السيناميك، والبينين. 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 للتأينيات هي جوز الكولا والشاي والقهوة والتوت والكرز والتوت البري والتوت الأسود والأفوكادو والموز والتفاح والمانجو والكمثرى والبادنجان وقشر العنب والبُن وبذور الكاكو والزنجبيل والجينسنغ والثوم وإكليل الجبل والأروروت.

الحكة

- تجنب حك الجلد. فالحك يمكن أن يسبب تمزقات دقيقة في جلدك، ما يؤدي إلى مزيد من الآفات أو الالتهابات.
- ناقش الحكة وما تجعلك تشعر به مع طبيبك بصراحة وصدق.
- ضع في اعتبارك استخدام مضادات الهيستامين المتاحة دون وصفة طبية أو الأدوية التي تُصرف بوصفة طبية.
- يمكن أن تساعد الكمادات الباردة على تقليل الشعور بالحكة.
- ارتدِ قفازات قطنية، سواء العادية 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؛ وتوفر الكريمات ترطيباً أكثر من مستحضرات الغسل.

العناية بالجلد

- تُعد العناية الفائقة بالجلد أمرًا ضروريًا، خاصةً عندما تكون مصابًا 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 لأشعة 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 للرضوح. 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. وحرص على ترطيب جلدك باستخدام المراهم أو الكريمات أو الفازلين.
- عالج القروح والبثور باستخدام مستحضرات مهدئة أو مجففة أو ضمادات مبللة لتخفيف الشعور بالانزعاج، وذلك وفق النحو الذي تتم مناقشته مع مقدم الرعاية الصحية.
- ارتد أقمشة مسامية تسمح بمرور الهواء وتتخلص من الرطوبة.
- استخدم رذاذًا ملحياً 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 المندفغ من فوهة الدش يمكن أن يُرَش بضغط عالٍ، ما قد يؤدي إلى تلف الجلد أو تهيجه أو إزالته خلال المراحل شديدة النشاط من المرض.
- احرص على مراعاة درجة حرارة الماء. فالماء الساخن جدًا يمكن أن يسبب جفافًا شديدًا.
- 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 ترطيبًا 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 القمصان الضيقة أو القميصول أو السراويل الضيقة/الجوارب الضيقة أو ضمادات كوبان أو كلينج أو الشبّاك الأنبوبية 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 التصاقًا وإضرارًا بالجلد.
- إن الضمادات غير اللاصقة، أو ضمادات الفازلين، أو الشاش المرطب يمكن أن تقلل من كمية الضمادات التي تلتصق 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.

العناية 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 مُخصصة للأطفال الصغار. فعادةً ما تكون فرشاة الأسنان هذه ناعمة جدًا وصغيرة ومستديرة.
- استخدم معجون أسنان مُخصص للأطفال. ضع في اعتبارك استخدام معجون أسنان بنكهة غير النعناع/بنكهة الفاكهة أو عديم النكهة يحتوي على الفلورايد، لأنه عادةً ما يكون أقل كشطًا.
- 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 مسطحًا 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.

العناية بالعينين

- ارتدِ 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 والحكة.
- استخدم قطرات العين الملحية للمساعدة على إبقاء العين خالية من الشوائب.
- استخدم قطرات الترطيب الخالية من المواد الحافظة للحفاظ على ترطيب العين.
- استخدم قطرات العين التي تُصرف بوصفة طبية حسب توجيهات الطبيب.
- احرص على إجراء فحوصات سنوية للعين من أجل التحقق من تقدم المرض داخل العينين وحولهما.
- اطلب من الطبيب إزالة الرموش التي تتجه نحو الداخل لتجنب المزيد من الرضوح والتهيج.

مقدمو 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 أيضًا ببعض التوتر نفسه. إذ يقوم العديد من مقدمي الرعاية بتغيير مواعيد عملهم المعتادة لتوفير أكبر قدر ممكن من الرعاية؛ وقد يكون تقديم الرعاية أمرًا جديدًا بالنسبة لهم، ما قد يصيبهم بتغيرات عاطفية. وفقًا 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 تنفيذ 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 أمرًا مجهدًا، وقد يتسبب العمل المستمر في الشعور بالإرهاق. اسمح لمقدم الرعاية الخاص بك بأخذ فترات استراحة من حين لآخر حتى لا يصبح الإجهاد جزءًا 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>).

احصل على المساعدة دون إياء

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 وقتًا ليخلو بنفسه. إذ يمكن لكل 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 الموجود 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 البائية:

نوع من خلايا الدم البيضاء مشتق من نخاع العظم. وتنضج الخلايا البائية إلى خلايا بلازما تفرز الغلوبولين المناعي (الأجسام المضادة).

الكادهيرينات:

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

الكورتيكوستيرويد:

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

الطبقة الأدمية 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 دورًا في تكوين الديسموسومات (الجسيمات الرابطة) التي تربط الخلايا ببعضها 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 الجربيل 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 معدي أو عامل معدي 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 التائية (المعروفة أيضاً باسم الخلايا البائية والخلايا التائية).

جلدي مخاطي:

يحدث حول الأغشية المخاطية والجلد أو يؤثر فيها.

الغشاء المخاطي:

الأغشية المفردة للمخاط التي تبطن تجاويف الجسم أو الممرات المفتوحة على البيئة الخارجية (وتُسمى أيضًا الطبقة المخاطية). وهي تمثل الأغشية الرقيقة والرطبة للعديد من الأسطح الداخلية للجسم.

هشاشة العظام:

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

مرض:

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

الصبغ:

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

القابلية للتعرض:

القابلية للإصابة بمرض/حالة مرضية.

الهدأة:

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

عامل الخطر:

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، كالأثار الضارة التي ينتجها الدواء.

الستيرويد:

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

العلاج الستيرويدي:

العلاج بأدوية الكورتيكوستيرويد لتقليل التورم والألم وأعراض الالتهاب الأخرى.

تحت الجلد:

أسفل الجلد.

سطحي:

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

التثبيط:

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 المعتاد.

خلية الدم البيضاء:

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

- Autoimmune Disease Awareness*, (20 يونيو 2023) Autoimmune Association. *Advocacy, Education & Research*. <https://autoimmune.org/>
- <https://www.bad.org.uk/> British Association of Dermatologists. (لا يوجد تاريخ)
- I have a job and I'm the caregiver*. (31 أغسطس 2022) 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.pemphigus.org/wp-content/uploads/Genentech-Access-Solutions-Patient-Assistance-Brochure-1.pdf>.
- Greer, M., (2013). Understanding pemphigus and pemphigoid. *I.G. Living!* (أبريل-مايو 2013)، 27-24 <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 <https://doi.org/fimmu.2019.01090/10.3389>
- Diagnosis*. <https://www.pemphigus.org/diagnosis/>. (4 أغسطس 2020) IPPF.
- Rituxan*. <https://www.pemphigus.org/rituxan/>. (4 أغسطس 2020) IPPF.
- Treatments* <https://www.pemphigus.org/treatments/>. (4 أغسطس 2020) IPPF.
- Malik, A. M., Tupchong, S., Huang, S., Are, A., Hsu, S., & Motaparathi, K. (2021). An updated review of Pemphigus Diseases. *Medicina*, 57(10), 1080. <https://doi.org/10.3390/medicina57101080>

Pemphigus. Mayo Clinic..(27 سبتمبر 2022) Mayo Clinic Staff.
<https://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.

Messersmith L, Krauland K. *Pemphigus vegetans*.
StatPearls [عبر الإنترنت]. 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, (24 أبريل 2023) Schwartz, R.
Pathophysiology.
<https://emedicine.medscape.com/article/1064019-overview>.

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

U.S. Department of Health and Human Services. (لا يوجد تاريخ). *National Institute of 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

