

מדריך IPPF לפמפיגוס ופמפיגואיד

מידע עבור הסובלים מפמפיגוס
ומפמפיגואיד





הצהרה

המידע במדריך זה נבדק על ידי קבוצת העבודה לחינוך ולתמיכה במטופלים של המועצה הרפואית המייעצת של IPPF. ה-IPPF אינו מאשר תרופות, טיפולים או מוצרים כלשהם במדריך זה. המידע מוגש למטרות ידע בלבד. מכיוון שהתסמינים והחומרה של פמפיגוס ופמפיגואיד משתנים בין מטופלים, על הקורא לדון בכל התרופות והטיפולים עם הרופא/ים שלו לצורך הערכה וטיפול נאותים.

כאשר חיים עם מחלה או הפרעה כלשהי, ידע הוא גורם קריטי לצורך התמודדות וטיפול. עם זאת, חשוב להבין שמצבו של כל אדם הוא ייחודי. ה-IPPF מדגיש שעל הקורא לדון במידע במדריך זה עם הרופא/ים שלו ולבדוק מה מהכתוב רלוונטי אליו ולמצבו.

כל המידע במדריך זה הוא רכוש של IPPF. מותר להדפיס ולהשתמש במידע זה, כל עוד ה-IPPF מוכר כמקור.



הודעת המנכ"ל

אם אתם קוראים מדריך זה, ככל הנראה אתם, או מישהו קרוב אליכם, אובחן עם פמפיגוס או פמפיגואיד. ייתכן שאובחנתם לאחרונה, או שאתם מתמודדים עם המצב כבר תקופה ארוכה ומעוניינים לקבל מידע נוסף. לא משנה איך הגעתם ל-IPPF, אני רוצה לקבל אתכם בברכה לקהילה שלנו. למרות שהקהילה שלנו מורכבת ממגוון מחלות, ה-IPPF יכול לספק לכם תקווה. המשימה שלנו היא לשפר את איכות החיים של כל האנשים המושפעים מפמפיגוס ומפמפיגואיד. כחלק ממשימה זו, אחת המטרות של ה-IPPF היא לספק לכם מידע רפואי מדויק על אבחון פמפיגוס ופמפיגואיד, ניהול, טיפול ועוד, כדי שתוכלו לחיות חיים פעילים ומספקים. נכון להיום, מחלות אלו לא ניתנות לריפוי. עם זאת, מטופלים רבים מצליחים להגיע להפוגה, הבאה לידי ביטוי בפעילות מינימלית עד אפסית של המחלה למשך תקופות ארוכות.

בשלב זה של ההתמודדות שלכם עם המחלה, ייתכן שאתם מוצפים ברגשות ומודאגים לגבי העתיד שלכם. מחשבות ורגשות אלו הם נורמליים לחלוטין. אנשים שאובחנו עם מחלה כרונית כלשהי לרוב חווים דיכאון, לחץ, חרדה, כעס, בלבול ו/או פחד. ניסיון להבין את המחלה ואת הטיפול בה עשוי להיות מציף רגשית. כך גם ניסיון להבין כיצד גורמים כמו תזונה, שינה ואורח חיים עשויים להשפיע על החוויה האישית שלכם. אני מודע לכך, ואני מבטיח לכם שה-IPPF כאן כדי לתמוך בכם במסע הזה.

מדריך מטופלים זה נועד לספק מידע שנבדק מבחינה רפואית, במטרה לענות על השאלות הנפוצות ביותר שיש למטופלים שאובחנו לראשונה עם פמפיגוס או פמפיגואיד, וכן מידע חינוכי על ניהול מחלה מתמשך ועל אפשרויות טיפול. באמצעות מדריך זה ומשאבים אחרים של ה-IPPF, אנו מקווים להעצים אתכם עם הידע החיוני שיכול להפוך את החיים עם פמפיגוס ופמפיגואיד ליותר נסבלים בצורה משמעותית. המטרה שלנו היא לעזור לכם להבין שלמרות שהמחלה שלכם נדירה, אתם לעולם לא לבד.

בנוסף למדריך זה, ה-IPPF מציע משאבים נוספים באתר האינטרנט שלנו: www.pemphigus.org. בנוסף, אתם מוזמנים ליצור איתנו קשר באמצעות הדואר האלקטרוני שלנו info@pemphigus.org או בטלפון (855) PEMPHIGUS4.

בברכה,



פטריק דאן
מנכ"ל IPPF



תוכן עניינים

4.....מידע בסיסי	18אורח חיים
4.....פמפיגוס •	18בריאות נפשית •
4.....פמפיגואיד •	20תזונה •
5.....אפידמיולוגיה •	21גרד •
6.....סוגי פמפיגוס •	22טיפול בעור •
8.....סוגי פמפיגואיד •	23אמבטיות •
11.....אבחון	23חבישות •
12.....טיפולים	24טיפול בפה •
13.....קורטיקוסטרואידים •	24טיפול בעיניים •
14.....ריטוקסימאב •	25מטפלים, בני משפחה וחברים
15.....אימונוגלובולין תוך ורידי (IVIg) •	26מילון מונחים רפואיים
15.....תרופות אנטי-דלקתיות •	30רשימת מקורות
16.....תרופות אימונוסופרסיביות אוראליות •	
17.....ניסויים קליניים	
17.....מחלת הקורונה 2019	

מידע בסיסי

פמפיגוס ופמפיגואיד הן מחלות אוטואימוניות נדירות, המאופיינות בשלפוחיות בעור ובריריות. נכון להיום, פמפיגוס ופמפיגואיד אינן ניתנות לריפוי, אך ניתן להגיע למצבי הפוגה. המאפיינים של פמפיגוס ופמפיגואיד כוללים התפרצויות של שלפוחיות או נגעים בשכבה החיצונית של העור (אפידרמיס) ובריריות.

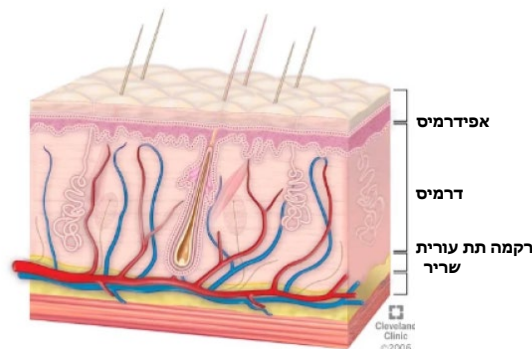
לרוב, מערכת החיסון שלנו מייצרת נוגדנים לחלבונים המצויים על חיידקים ווירוסים. נוגדנים אלה עוזרים לחלקים נוספים של מערכת החיסון לזהות ולחסל את החיידקים והוורוסים, ובכך להגן עלינו מפני זיהום. לעומת זאת, במחלת הפמפיגוס והפמפיגואיד, הנוגדנים הללו תוקפים חלבונים בריאים המצויים בעור או בריריות. סוגי נוגדנים אלה מכונים נוגדנים עצמיים. הנוגדנים העצמיים תוקפים צמחים בין-תאיים מרכזיים האחראים לשמירה על שלמות העור. כאשר צמחים אלה משתבשים מצטבר נוזל בין שכבות העור, ועלולה להתפתח דלקת. דלקת זו באה לידי ביטוי בשלפוחיות כואבות ו/או מגרדות.

פמפיגוס

"פמפיגוס" מתייחס להפרעות שגורמות לשלפוחיות על התאים בשכבות העליונות של העור או הריריות. השלפוחיות נקרעות בקלות, מה שגורם לעתים קרובות לאזורים מרובים או גדולים של עור וריריות חשופים.

פמפיגואיד

"פמפיגואיד" היא קבוצה של מחלות אוטואימוניות המתבטאות בשלפוחיות מתחת לאפידרמיס של העור והריריות. בפמפיגואיד, הנוגדנים העצמיים תוקפים צמחים בין-תאיים המחברים את האפידרמיס או את הריריות לרקמת החיבור שמתחתיהם, מה שיכול לגרום לשלפוחיות מתוחות שמתמלאות בנוזל. ריריות פגועות עלולות להוביל להיווצרות צלקות. פמפיגואיד לעתים מופיעה ללא שלפוחיות, ועשויה להיראות כמו סרפדת או אקזמה.



ללא טיפול, פמפיגוס ופמפיגואיד עלולים להיות קטלניים. למרבה המזל, ניתן לשלוט בפמפיגוס ובפמפיגואיד בעזרת קורטיקוסטרואידים כמו פרדניזון ותרופות אחרות. רוב מקרי המוות כיום מתרחשים מזיהומים, בחלקם בגלל סיבוכים של הטיפול. המטרה של הטיפול היא להביא את המטופל להפוגה ולהפסיק את השימוש בתרופות שמדכאות את המערכת החיסונית. עם זאת, מטופלים רבים זקוקים לתרופות יומיומיות או לטיפול חוזר תקופתי בכדי לשמור על המחלה תחת שליטה.

אפידמיולוגיה

כ-17,000 אנשים בארצות הברית מאובחנים עם פמפיגוס, וכ-40,000 מאובחנים עם פמפיגואיד. פמפיגוס ופמפיגואיד פוגעות בגברים ובנשים באופן שווה פחות או יותר. נמצא שנשים נוטות לחלות בפמפיגוס ובפמפיגואיד של הריריות קצת יותר מגברים. שתי המחלות מופיעות בקרב אנשים מכל הגזעים ומכל התרבויות. עם זאת, פמפיגוס וולגריס נמצאת בשכיחות גבוהה יותר בקבוצות מסוימות של אנשים (יהודים אשכנזים, אנשים ממוצא ים תיכוני, אסייתי, הודי או פרסי). פמפיגוס וולגריס היא הצורה הנפוצה ביותר של פמפיגוס. עם זאת, באזורים מסוימים בעולם, כמו ברזיל ותוניסיה, פמפיגוס פוליאצאוס נפוצה יותר.

מחלת הפמפיגוס מתפרצת לרוב בין הגילאים 40-60, למעט כמה סוגים מקומיים של המחלה, שיכולים להופיע מוקדם יותר. פמפיגוס פאראנאופלסטי הנגרמת עקב מחלת קסטלמן נוטה להופיע גם באנשים צעירים יותר. בולוס פמפיגואיד עשויה להופיע במהלך ההיריון, או באנשים מבוגרים יותר, כאשר השכיחות עולה החל מגיל 60. השכיחות הגבוהה ביותר מופיעה באנשים מגיל 80 ומעלה.

היווצרות השלפוחיות בפמפיגוס ובפמפיגואיד מתרחשת עקב תגובה חיסונית הגורמת לנוגדנים עצמיים לתקוף את ה"דבק" המחזיק יחד את הריריות או את תאי העור. לעתים מתרחשת דלקת משנית שיכולה לגרום לגרד, לכאב, ולפעמים להיווצרות צלקות. למרות שזוהו גורמי סיכון גנטיים להתפתחות של פמפיגוס ופמפיגואיד, מחלות אלה אינן מועברות ישירות מהורה לילד, כך שאי אפשר לחזות מי עלול לחלות בפמפיגוס או בפמפיגואיד.

פמפיגוס ופמפיגואיד הן לא מחלות מדבקות. לא ניתן להידבק במחלות האוטואימוניות הללו דרך דם, מגע קרוב, או בכל דרך אחרת של העברה.

סוגי פמפיגוס

שני הסוגים העיקריים של פמפיגוס הם פמפיגוס וולגריס ופמפיגוס פוליאצאוס. פמפיגוס IgA ופמפיגוס פאראנאופלסטי הם צורות נדירות של פמפיגוס.

הצורות השונות של פמפיגוס מובחנות זו מזו על ידי המאפיינים הקליניים שלהן, הנוגדנים העצמיים הקשורים, וממצאי מעבדה.

מחלת היילי-היילי (Hailey-Hailey) היא מחלה גנטית שיכולה לחקות פמפיגוס. היא נגרמת על ידי מוטציה ב-DNA והייתה ידועה בעבר כפמפיגוס משפחתי שפיר. היא אינה אוטואימונית ואין לה נוגדנים עצמיים, ולכן היא לא נחשבת לתת-סוג של פמפיגוס.

פמפיגוס וולגריס (PV)

פמפיגוס וולגריס (PV) הוא הסוג הנפוץ ביותר של פמפיגוס. נוגדנים עצמיים בדרך כלל תוקפים את דזמוגליאן 3 ו/או את דזמוגליאן 1, שהם רכיבים מרכזיים של הצמתים המחזיקים יחד את תאי העור והריריות. עם זאת, תוארו צורות נדירות של פמפיגוס הפוגעות באוטואנטיגנים אחרים. השלפוחיות רכות ושבריריות. במקרים רבים, הן עשויות להיווצר תחילה בפה ואז להתפשט לעור ולריריות אחרים כמו האף, הגרון, איברי המין, ולעתים נדירות לרירית העפעפיים. השלפוחיות לעתים קרובות כואבות ועשויות לצרוב, אך בדרך כלל הן לא מגרדות. שלפוחיות בפה ובגרון כואבות, מקשות על לעיסה ובליעה ויכולות לגרום לקול צרוד. PV לרוב לא גורם לצלקות קבועות אלא אם כן הפצע עצמו מזדהם. PV עשוי לגרום גם לאובדן ציפורניים ולשינוי בפיגמנט העור לאחר שהשלפוחיות מחלימות.

פמפיגוס פוליאצאוס (PF)

מחלת הפמפיגוס פוליאצאוס (PF) היא סוג שטחי יותר של פמפיגוס. היא משפיעה רק על העור, ולא על הריריות. PF מאופיין באובדן ההידבקות הבין-תאית של תאי עור בחלקים העליונים של האפידרמיס. השלפוחיות עשויות להופיע תחילה על הקרקפת ועל הפנים כאזורים מגרדים ומתקלפים, ולאחר מכן הם מתפשטים לחזה ולגב. נוגדנים עצמיים תוקפים את דזמוגליאן 1. השלפוחיות עשויות להיות כואבות וליצור קרומים שטחיים תוך כדי ההחלמה. אלו יכולים להתפתח על כל הגוף, ויכולים גם להתמזג וליצור אזורים גדולים בהם המחלה פעילה.

פמפיגוס IgA

פמפיגוס IgA מאופיין ב"פצעונים" או שלפוחיות הנגרמים על ידי IgA (נוגדן) הנקשר לתאי האפידרמיס. פמפיגוס IgA עשוי להידמות לפמפיגוס פוליאצאוס או להופיע כפוסטולות. ברוב המקרים הבועיות והפוסטולות מלוות באזורים של אדמומיות, ועשויות ליצור דפוס של שושנה או טבעת. הגו והגפיים הם אתרים נפוצים לפמפיגוס IgA. בדרך כלל היריריות פחות מושפעות.

פמפיגוס פאראנאופלסטי

פמפיגוס פאראנאופלסטי, הידוע גם כתסמונת אוטואימונית רב-איברית פאראנאופלסטית, מקושרת לעתים קרובות לצורות מסוימות של סרטן. שלפוחיות נוצרות בתוך הפה ועלולות להשפיע על הריאות, מה שמוביל לתוצאה קטלנית. כמעט תמיד יופיעו פצעים בפה, בשפתיים ובבושט, וכן נגעי עור מסוגים שונים. אם עדיין לא אובחן סרטן, האבחנה של פמפיגוס פאראנאופלסטי תגרום לרופאים לחפש גידול נסתר. במקרים מסוימים, הגידול יהיה שפיר. הסרת הגידול יכולה בחלק מהמקרים לשפר את מצב המחלה.



סוגי פמפיגואיד

פמפיגואיד היא קבוצה של מחלות אוטואימוניות המתבטאות בשלפוחיות מתחת לאפידרמיס, כאשר הנפוצות ביותר הן בולוס פמפיגואיד (BP) ופמפיגואיד של הריריות (MMP). ב-BP, הנוגדנים העצמיים תוקפים את 180BP ו/או את 230BP, חלבונים שתפקידם לעגן את השכבה הבזלית של האפידרמיס ואת הריריות לרקמת החיבור שנמצאת מתחת. ב-MMP, אתרי התקיפה של הנוגדנים העצמיים עשויים להשתנות בין מטופלים. תוארו גם צורות נדירות יותר של פמפיגואיד בהן הנוגדנים העצמיים פוגעים בחלבונים אחרים שמעורבים בעיגון תאי אפיתל לרקמת החיבור, כגון אפידרמוליזיס בולוזה אקוויזיטה (epidermolysis bullosa acquisita), פמפיגואיד 200p, פמפיגואיד למינין 332, או דרמטויס בולוזה IgA לינארית (linear IgA bullous dermatosis).

התהוות המחלה (פתוגנזה) היא שונה במצבים אלו, והם מצריכים טיפול שונה. היווצרות צלקות בפמפיגואיד של הריריות יכולה להוביל למוגבלות משמעותית.

בולוס פמפיגואיד (BP)

בולוס פמפיגואיד היא מחלה אוטואימונית המתבטאת בשלפוחיות מתחת לאפידרמיס, ופוגעת בעיקר בעור. פגיעה בריריות עלולה להופיע בקרב 10% עד 40% מהמטופלים. ברוב המקרים המחלה נמשכת שנים, עם תקופות של החמרה והפוגה.

המחלה מתבטאת במגוון רחב של צורות, כאשר לרוב קיימת פריחה אדומה מגרדת עם שלפוחיות מתוחות מלאות בנוזל. הנוזל יכול להיות צלול או מעורב בדם. הנגעים בדרך כלל מופיעים בגו ובגפיים, לרוב ברגליים. גודל השלפוחיות יכול להיות מספר מילימטרים עד מספר סנטימטרים, והן בדרך כלל מחלימות ולא משאירות צלקות. עם זאת, לאחר שהשלפוחיות מחלימות, עלול להישאר צבע שונה בעור, במיוחד בעור כהה יותר. כאשר השלפוחיות מתפוצצות, נחשפים אזורים של עור חי הנקראים ארוזיות (erosions), ויכולים להיווצר קרומים או גלדים.

לפעמים לא נוצרות שלפוחיות, אלא גבשושיות אדומות מגרדות ואזורים גדולים דמויי סרפדת שלעתיים יוצרים דפוס טבעתי. לפעמים המחלה פוגעת גם בריריות (פה, עיניים, איברי מין), אך פגיעה בעיניים היא נדירה. במצבים בהם לא נוצרות שלפוחיות אלא רק אזורים אדומים מגרדים דמויי פריחה, קשה לאבחן BP, מכיוון שהפריחה יכולה להיראות כמו תגובה לתרופה.

דווחו מקרים של וריאנטים מקומיים של המחלה (למשל, לאחר הליכים כירורגיים).
לווריאנטים אלה יש לרוב פרוגנוזה טובה יותר, והם יכולים לחלוף מעצמם גם ללא טיפול.

קיים וריאנט של BP אשר מופיע במהלך ההיריון ונקרא פמפיגואיד הריוני (PG).
השכיחות המשוערת של PG בארצות הברית היא 1 ל-50,000-60,000 הריונות. מחלת ה-PG לרוב מתפרצת במהלך שלבי ההיריון המאוחרים, בדרך כלל בטרימסטר השני או השלישי. ההתפרצות גורמת להופעה פתאומית של גבשושיות ושלפוחיות מגרדות מאוד דמויות סרפדת. לעתים קרובות זה מתחיל בבטן ועלול להתפשט בהמשך לאזורים נוספים. התלקחויות של המחלה יכולות להתרחש בלידה, או מיד לאחריה. לא נמצא קשר בין המחלה לבין עלייה בתמותת העוברים או האימהות. עם זאת, נמצאה שכיחות גבוהה יותר של הולדת תינוקות פגים ותינוקות הקטנים לגיל ההריון בקרב חולות PG. מחלת ה-PG לרוב חולפת מעצמה תוך שבועות עד חודשים לאחר הלידה, אך היא עלולה להישנות בהריונות עוקבים. במקרים נדירים נדרש טיפול כרוני לצורך השגת שליטה במחלה.

פמפיגואיד של הריריות

פמפיגואיד של הריריות (MMP) היא הפרעה אוטואימונית כרונית המאופיינת בשלפוחיות שמופיעות בעיקר על הריריות. קיים תת-וריאנט בשם פמפיגואיד צלקתי של העין (OCP). הוא משפיע רק על העיניים וגורם להיווצרות צלקות.

לעתים קרובות הביטוי הראשוני של המחלה הוא נגעים בפה. עם זאת, שלפוחיות יכולות להופיע על האף, הגרון, הוושט, בית הקול (larynx), איברי המין, החלחולת וריריות העיניים. ריריות הפה לרוב מחלימות ללא היווצרות צלקות. עם זאת, צלקות יכולות להיווצר במשטחי ריר אחרים. התוצאה עלולה להיות היצרויות בוושט, היצרויות בדרכי השתן או בנרתיק והידבקויות בלחמית או בגרון, שיכולות בסופו של דבר להוביל לקושי בבליעה, קושי במתן שתן או קושי בקיום יחסי מין, ולפעמים יכולות להוביל אף לעיוורון ובמקרים נדירים למוות.

התסמינים של MMP משתנים בין מטופלים, בהתאם לאתרים (או האתר) הספציפיים המעורבים ולהתקדמות המחלה. בכשני-שליש מהמקרים, הביטוי הראשוני של המחלה הם נגעים בפה. מדובר בשלפוחיות שחולפות מעצמן. לעתים נותרות צלקות. צלקות פרוגרסיביות עלולות להוביל לסיבוכים חמורים המשפיעים על העיניים ועל הגרון.

צורות אחרות של פמפיגואיד

דרמטוזיס בולוזית IgA לינארית, הנגרמת עקב נוגדני IgA עצמיים שתוקפים חלקי חלבון של 180BP, מאופיינת בשלפוחיות המופיעות בדפוסים דמויי שושנה, ויכולה להופיע בילדים ומבוגרים. כאשר המחלה מופיעה בקרב ילדים, היא נקראת מחלה בולוזית כרונית של הילדות. זהו שם קצת מטעה, שכן המחלה בדרך כלל נפתרת תוך חודשים עד מספר שנים.

אפידרמוליזיס בולוזא אקוויזיטה (EBA) מאופיינת בעור שברירי, שלפוחיות עור מתוחות לא דלקתיות, היוצרות צלקות, ושלפוחיות עם נגעים קטנים לבנים דמויי ציסטה הידועים כמיליה, אשר נרפאים מעצמם. EBA יכולה להופיע גם כהתפרצות דלקתית שבאה לידי ביטוי בנגעים בעור ובריריות. נגעים אלו דומים לשלפוחיות המופיעות בבולוס פמפיגואיד. פמפיגואיד 200p ופמפיגואיד למינין 332 עשויים להופיע באופן דומה. התהוות המחלה (פתוגנזה) של EBA כרוכה בייצור נוגדנים נגד קולגן מסוג VII, רכיב עיקרי של סיבי עיגון באזורי הממברנה הבזלית של העור והריריות. פמפיגואיד 200p ופמפיגואיד למינין 332 תוקפים חלבונים אחרים באזור הממברנה הבזלית.

בצורות נדירות של פמפיגואיד כגון EBA ופמפיגואיד למינין 332 קיימת שכיחות גבוהה יותר של סרטן. מומלץ לבצע בדיקות סרטן תואמות-גיל.



נותני שירות בעלי ידע מאבחנים פמפיגוס ופמפיגואיד באמצעות בדיקות מיוחדות ובדיקות ויזואליות. כדי לאשר את האבחנה נדרשת לפחות בדיקה אימונוכימית אחת שמצביעה על מחלה אוטואימונית. בדיקות האבחון הן:

- **הצגה קלינית:** בדיקה ויזואלית של נגעי העור.
- **ביופסיית נגע:** לוקחים דגימה מהשלפוחית בעור או ברירית ובודקים אותה תחת מיקרוסקופ כדי לקבוע מהי שכבת העור הנגועה.
- **בדיקות אימונוכימיות:**
 - **אימונופלוואורסצנציה ישירה:** לוקחים דגימת ביופסיה מהעור או מהרירית וצובעים אותה בחומר המיועד לגילוי נוגדנים שקשורים באופן ישיר לרקמת עור. בדיקה זו נחשבת לאבן הבוחן באבחון MMP וכן באבחון חלק מהצורות הנדירות יותר של פמפיגואיד.
 - **אימונופלוואורסצנציה עקיפה:** סוג של בדיקת דם המודדת נוגדנים עצמיים שנמצאים בסרום. ניתן לבצע אימונופלוואורסצנציה עקיפה על עור מופרד במלח כדי להבדיל בין BP ודרמטוזיס בולוזית IgA לינארית (המדגימים צביעה בצד האפידרמלי של העור המופרד במלח) לבין EBA, פמפיגואיד 200p, ולמינין 332 (המדגימים צביעה בבסיס העור המופרד במלח). בדיקת אימונופלוואורסצנציה עקיפה ל-MMP אינה אמינה ולרוב תצא שלילית.
- **ELISA:** בדיקת סרום לנוגדנים עצמיים (אנטי-דזמוגלאין 1 ודזמוגלאין 3 עבור פמפיגוס, ו-180BP ו-230BP עבור בולוס פמפיגואיד). בדיקת ELISA לנוגדן עצמי נגד קולגן מסוג VII זמין לאבחון אפידרמוליזיס בולוזאקוויזטה, אך הוא בעל רגישות נמוכה לגילוי המחלה. למרות שנמצאה קורלציה כללית של בדיקת ה-ELISA לדזמוגלאין 3 ולדזמוגלאין 1 עם פעילות מחלת הפמפיגוס, זה לא תמיד המקרה. הקורלציות עם פעילות המחלה חלשות יותר עבור נוגדנים עצמיים 180BP ו-230BP ובולוס פמפיגואיד. עם זאת, תוצאת ELISA שלילית לאחר טיפול נמצאת לרוב בקורלציה טובה עם היכולת להשיג הפוגה מלאה של המחלה מטיפולים מערכתיים (סיסטמיים) לדיכוי מערכת החיסון.

זמינות הטיפולים הספציפיים עשויה להשתנות ממדינה למדינה. לתרופות עשויים להיות שמות שונים בהתאם למקום מגורכם. אנא בדקו עם הצוות המטפל או בית המרקחת שלכם אילו טיפולים זמינים במקום בו אתם חיים או מקבלים טיפול.

בדרך כלל, הטיפול בפמפיגוס ופמפיגואיד מתחלק לשני שלבים:

- **שליטה/ייצוב:** תקופה של טיפול אינטנסיבי, לרוב בעזרת קורטיקוסטרואידים, לדיכוי פעילות המחלה עד לשלב שבו לא מופיעים נגעים חדשים. כאשר מגיעים למצב בו לא מופיעים נגעים חדשים במשך לפחות שבועיים ורוב הנגעים הקיימים (כ-80%) החלו להחלים, רוב הרופאים יפחיתו את מינוני הקורטיקוסטרואידים.
- **תחזוקה:** לעתים קרובות נדרש טיפול כרוני בעזרת תרופות מערכתיות (סיסטמיות) לדיכוי מערכת החיסון כדי לשמור על המחלה תחת שליטה. בטיפולים אוראליים, מינון התחזוקה יהיה המינון הנמוך ביותר שמונע הופעת נגעים חדשים. בטיפול הניתן בעירוי, ניתן לתזמן עירוים חוזרים במרווחים קבועים שימנעו את הישנות המחלה.

פרדניזון (Prednisone) מאושר על ידי ה-FDA לפמפיגוס אך לא לפמפיגואיד. עם זאת, בשתי המחלות נעשה בו שימוש מחוץ להתוויה.

ריטוקסימאב (Rituximab) מאושר על ידי ה-FDA לטיפול בפמפיגוס וולגריס בינוני עד חמור. ריטוקסימאב אינו מאושר לתת-סוגים אחרים של פמפיגוס או פמפיגואיד. עם זאת, ברבים מתת-הסוגים הללו נעשה שימוש בתרופה מחוץ להתוויה. לטיפול בפמפיגוס ופמפיגואיד משתמשים גם בתרופות אנטי-דלקתיות ואימונומודולטוריות אחרות מחוץ להתוויה, כולל סטרואידים מקומיים, דפסון (dapsone), דוקסיציקלין (doxycycline), מתוטרקסט (methotrexate), אימונוגלובולין תוך ורידי, ובמקרים נדירים פלזמפרזיס או אימונואבסורפציה.

חשוב להכיר בכך שבהרבה מקרים יש צורך בטיפול משולב של שתי תרופות או יותר. כאשר הרופא רושם תרופה, הוא לוקח בחשבון גורמים רבים. ביניהם, הבריאות והרווחה הכללית של האדם, מחלות או מצבים אחרים, גיל, עלות והניסיון שיש לאותו רופא עם תרופות לטיפול בפמפיגוס ובפמפיגואיד. אנא וודאו שאתם דנים בכל האפשרויות עם ספקי שירותי הבריאות שלכם כדי שתוכלו לקבל החלטות מושכלות לגבי המשטר הטיפולי שלכם.

חיוני להבטיח שכל הרופאים, רופאי השיניים והמומחים המעורבים במשטר הטיפול מתואמים ביניהם, כדי למנוע התנגשות של תרופות וכדי להבטיח שכל הטיפולים עובדים היטב ביחד. יש ליידע את כל הרופאים המטפלים על כל התרופות, עם או בלי מרשם, תוספי התזונה והוויטמינים הנלקחים.

לתרופות ולתכשירים עשויים להיות שמות מסחריים שונים ברחבי העולם. אנא בדקו עם הצוות המטפל או בית המרקחת שלכם אילו טיפולים זמינים במקום בו אתם חיים או מקבלים טיפול.

קורטיקוסטרואידים

קורטיקוסטרואידים מהווים את עמוד התווך של הטיפול. הם מחקים את האפקט של הורמוני האדרנל המיוצרים בגוף באופן טבעי. קורטיקוסטרואידים מערכתיים (סיסטמיים) הם הטיפול המוכח ביותר לניהול פמפיגוס ופמפיגואיד. ברוב המקרים, טיפול בקורטיקוסטרואידים במינונים גבוהים מוביל לשליטה מהירה במחלה. הקורטיקוסטרואידים הנפוצים ביותר לטיפול בפמפיגוס ובפמפיגואיד הם פרדניזון (prednisone) ופרדניזולון (prednisolone). טיפול מהיר עם קורטיקוסטרואידים במינון מספק תורמים להשגת שליטה על המחלה. הכמות הנדרשת משתנה בהתאם לפעילות המחלה ולחומרתה, כאשר לרוב היא נעה בין 0.5-1.5 מ"ג/ק"ג פרדניזון ליום עבור מחלה בינונית עד חמורה. עם זאת, יש לשקול בזהירות מתן של מינון גבוה מ-0.5 מ"ג/ק"ג כאשר מדובר באנשים מבוגרים או באנשים בעלי מחלות נלוות שעלולות להיות מושפעות לרעה ממינון גבוה של סטרואידים, כגון סוכרת. ברגע שמושגת שליטה על המחלה ניתן להפחית את כמות הסטרואידים בכדי להקל על תופעות הלוואי של תרופות אלה. אין להפסיק או להפחית את המינון מבלי להיוועץ ברופא שרשם את התרופה.

סטרואידים מקומיים גם משמשים לצורך טיפול בפמפיגוס ובפמפיגואיד. ניתן למרוח משחות וקרמים המכילים סטרואידים על הפנים ועל הגוף, אם כי יש להימנע משימוש כרוני בסטרואידים מקומיים בעור בשל הסיכון לתופעות לוואי. ניתן להשתמש במשחות סטרואידיות, בשמנים, בתמיסות או בקצף עבור הקרקפת. לרוב סטרואידים מקומיים יעילים יותר עבור פמפיגואיד.

טיפולים מקומיים של נגעים בפה כוללים מי פה, משחה, תכשיר או ג'ל המכילים סטרואידים. במקרה של מעורבות החניכיים, ניתן להיעזר במגשי שיניים גמישים לצורך יישום טיפולים מקומיים.

לקורטיקוסטרואידים יש תופעות לוואי רבות, וחלקן עלולות להיות רציניות. אנא דונו בתרופה זו עם הצוות הרפואי שלכם ובקשו לקבל רשימה מלאה של תופעות לוואי ושל שיקולים בעד ונגד השימוש בה.

ריטוקסימאב (MabThera, Rituxan®) (Truxima, Ruxience, Riabni)

ריטוקסימאב הוא נוגדן חד-שבטי (מונוקלונלי) אנטי-CD20 שאושר על ידי ה-FDA בארצות הברית ביוני 2018 לטיפול בפמפיגוס וולגריס בינוני עד חמור, בשילוב עם טיפול בפרדניזון קצר טווח. ריטוקסימאב אינו מאושר בארצות הברית לאף תת-סוג אחר של פמפיגוס או כל צורה של פמפיגואיד. Rituxan אושר גם ביפן בדצמבר 2021 לטיפול בפמפיגוס וולגריס ובפמפיגוס פוליאצאוס עמידים. הנציבות האירופית אישרה את MabThera במרץ 2019 לטיפול בפמפיגוס וולגריס בינוני עד חמור באיחוד האירופי. רופאים רבים עם גישה לתרופה משתמשים בה לעתים קרובות כטיפול קו ראשון לפמפיגוס בינוני עד חמור.

ריטוקסימאב נקשר לחלבון CD20 המבוטא בתאי B המיועדים להשמדה ובכך מפחית את הנוגדנים הגורמים למחלה. ריטוקסימאב מדכא את המערכת החיסונית כיוון שהוא גורם לדלדול כמות תאי ה-B ובכך עלול לפגוע ביכולת הגוף להילחם בזיהומים ולמנוע תגובות חיסון מלאות לאחר חיסון, בהתאם לפרק הזמן בין מתן הריטוקסימאב לחיסון.

ריטוקסימאב ניתן כעירוי תוך ורידי דרך וריד בזרוע. מטופלים מקבלים שני עירויי "התחלה" - אחד ביום הראשון של הטיפול ואחר שבועיים לאחר מכן. המינון המאושר על ידי ה-FDA מאפשר גם מנות תחזוקה במרווחים של 6 חודשים למשך כל תקופת הטיפול. כל מנת תחזוקה של ריטוקסימאב מכילה בדרך כלל 500 מ"ג, ויכולה להגיע עד 1,000 מ"ג במקרה של התלקחות המחלה.

תרופות ביוסימילריות של ריטוקסימאב זמינות כעת בארצות הברית, ביניהם Truxima, Ruxience, ו-Riabni. למרות שתרופות ביוסימילריות לא אושרו במפורש על ידי ה-FDA לטיפול בפמפיגוס או בפמפיגואיד, נעשה בהן שימוש הולך וגובר על ידי תוכניות ביטוח רבות. אנא דונו בתרופות אלה עם הצוות הרפואי שלכם ובקשו לקבל רשימה מלאה של תופעות לוואי ושיקולים.

אימונוגלובולין תוך ורידי (IVIg)

אימונוגלובולין תוך ורידי (IVIg) מכיל נוגדנים מטהרים מתורמי דם אנושיים. IVIg ניתן תוך ורידי בדרך כלל בזרוע. המינון מבוסס משקל ולרוב הוא ניתן במנה של 2 גרם לכל ק"ג, מחולקת על פני שלושה עד חמישה ימים בשבוע. טיפול זה מורכב מאוסף של נוגדנים בריאים שנאספו מתורמים ולכן הוא לא גורם לדיכוי מערכת החיסון.

רוב האנשים שמקבלים IVIg לא חווים בעיות, אם כי לעתים נדירות עלולים להיווצר קרישי דם ותופעות לוואי נוספות. רוב תופעות הלוואי, כגון כאבי ראש, מתרחשות כאשר העירוי ניתן במהירות גבוהה מדי. מסיבה זו העירוי ניתן בהדרגה. מתחילים בקצב איטי מאוד ומגבירים את הקצב במרווחים עד שמגיעים לקצב המקסימלי. אנא דונו בתרופה זו עם הצוות הרפואי שלכם ובקשו לקבל רשימה מלאה של תופעות לוואי ושיקולים.

תרופות אנטי-דלקתיות

תרופות אנטי-דלקתיות דוגמת דפסון עשויות להיות בעלות אפקט חוסך-סטרואידים במחלה קלה עד בינונית. לעתים קרובות מדובר באנשים שנמצאים בשלב תחזוקת המחלה אך עדיין תלויים בקורטיקוסטרואידים. באופן דומה, דוקסיציקלין עשויה להיות בעלת אפקט חוסך-סטרואידים, במיוחד עבור בולוס פמפיגואיד. אפשר להשתמש בה גם עבור פמפיגוס.

- **דפסון** היא טיפול קו ראשון לדרמטוזיס בולוזי IgA לינארית. היא יכולה לעבוד היטב עבור ביטויים בפה של MMP או עבור מעורבות עינית קלה ללא עדות להתקדמות ב-OCP. לעתים קרובות לפני קביעת המינון, המטופל ייבדק לחסר באגמים גלוקוז-6-פוספט דהידרוגנאז. המינון לרוב נע בין 200-50 מ"ג ליום.
 - לטיפול בדפסון יש מספר סיכונים. אנא דונו בתרופה זו עם הצוות הרפואי שלכם ובקשו לקבל רשימה מלאה של תופעות לוואי ושיקולים.
- **טטראציקלין, דוקסיציקלין ומינוציקלין** משמשות בדרך כלל כתרופות חוסכות-סטרואידים בשלב ההתחלתי ובשלב התחזוקה של הטיפול, לעתים קרובות בשילוב עם ניאצינאמיד (ניקוטינאמיד). טטראציקלין ניתן בדרך כלל במינון של 2 גרם ליום בשילוב עם ניאצינאמיד, 1.5 גרם ליום (במנות מחולקות). דוקסיציקלין או מינוציקלין לרוב ניתנים במינון של 100 מ"ג פעמיים ביום, עם או בלי ניאצינאמיד.
 - אנטיביוטיקות מקבוצת הטטראציקלין בדרך כלל נסבלות היטב, אך עלולות להתרחש תופעות לוואי חמורות נדירות, במיוחד בשילוב עם מינוציקלין. אנא דונו בתרופות אלה עם הצוות הרפואי שלכם ובקשו לקבל רשימה מלאה של תופעות לוואי ושיקולים.

תרופות אימונוסופרסיביות אוראליות

תרופות אימונוסופרסיביות הן תרופות המשמשות לדיכוי המערכת החיסונית, כאשר לעתים קרובות משתמשים בהן מחוץ להתוויה כטיפול חוסך-סטרואידים לפמפיגוס ולפמפיגואיד. להלן רשימה של תרופות אימונוסופרסיביות הנרשמות בדרך כלל לפמפיגוס ופמפיגואיד:

- **מתוטרקסט:** ניתנת במינון שבועי (אוראלי או בזריקה תוך-שרירית). חומצה פולית נלקחת בדרך כלל בימים בהם לא לוקחים מתוטרקסט כדי להפחית תופעות לוואי.
 - **אזתיופריין (Imuran®, Azasan®):** לרוב ניתנת פעמיים ביום. לעתים קרובות לפני מתן קביעת המינון, המטופל ייבדק לפעילות האנזים תיופורין מתילטרנספראז או נודיקס הידרולאז 15, אם הבדיקה זמינה.
 - **מיקופנולט (CellCept®, Myfortic®):** לרוב ניתנת פעמיים ביום. נשים בגיל הפוריות חייבות להירשם למערכת הערכת סיכונים ואסטרטגיית הפחתה (REMS) בשל הסיכון הפוטנציאלי למומים מולדים במקרה של היריון לא צפוי.
 - **ציקלופוספמיד (Cytoxan®):** בשל הרעילות הפוטנציאלית, תרופה זו בדרך כלל שמורה למטופלים עם OCP שמתפתח במהירות, כגשר לריטוקסימאב, או למטופלים שלא מגיבים לתרופות אחרות לדיכוי מערכת החיסון.
 - **ציקלוספורין (Gengraf®, Neoral®, Capsules Sandimmune® ו- Sandimmune®):** ציקלוספורין לרוב לא משמשת לטיפול בפמפיגוס ובפמפיגואיד בארצות הברית.
- לכל התרופות האימונוסופרסיביות האוראליות יש סיכונים. אנא דונו בתרופה זו עם הצוות הרפואי שלכם ובקשו לקבל רשימה מלאה של תופעות לוואי ושל שיקולים בעד ונגד השימוש בה.

ניסויים קליניים

ניסויים קליניים הם הדרך בה תרופות חדשות רבות מפותחות ומאושרות. מעורבות המטופלים היא מכרעת להצלחת ניסויים אלה. בניסוי קליני, המשתתפים מקבלים התערבויות ספציפיות בהתאם לתוכנית המחקר או הפרוטוקול שנוצר על ידי החוקרים. התערבויות אלה יכולות להיות מוצרים רפואיים, כגון תרופות או מכשירים, הליכים או שינויים בהתנהגות המשתתפים, כגון תזונה. ניסויים קליניים עשויים להשוות גישה רפואית חדשה לגישה סטנדרטית שכבר זמינה, לתרופת דמה (פלצבו) שאינה מכילה מרכיבים פעילים, או למצב של חוסר התערבות. חלק מהניסויים הקליניים משווים בין התערבויות שכבר זמינות. כאשר חוקרים מוצר חדש או גישה חדשה, ברוב המקרים לא ידוע מראש האם הם יהיו מועילים, מזיקים, או שלא יהיה הבדל מהחלופות הזמינות (כולל חוסר התערבות). בנוסף, החוקרים מנסים לקבוע את הבטיחות ואת היעילות של ההתערבות על ידי מדידת תוצאות ספציפיות בקרב המשתתפים. לדוגמה, חוקרים עשויים לתת תרופה או טיפול למשתתפים עם לחץ דם גבוה כדי לראות אם לחץ הדם שלהם יורד. מחקרים אלה הם קריטיים מכיוון שהם תורמים לידע הכללי ולהתקדמות בהבנה של פמפיגוס ופמפיגואיד. למחקרים יש תפקיד מכריע בפיתוח ואישור של טיפולים חדשים על ידי ה-FDA (מנהל המזון והתרופות). אנשים שמוכנים להשתתף בניסויים קליניים יכולים להרוויח באופן אישי וכן לעזור לכל חולי הפמפיגוס והפמפיגואיד על ידי קידום פוטנציאלי של מחקר הכרחי.

למידע נוסף, בקרו בדף המידע על ניסויים קליניים של ה-IPPF:

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



מחלת הקורונה 2019

למרות ששלב מגפת הקורונה הסתיים נכון לשנת 2023, ה-IPPF מסור לקהילה. למרות ששלב מגפת הקורונה הסתיים נכון לשנת 2023, ה-IPPF מסור לקהילה. אנחנו ממליצים לפנות לרופא בכל שאלה או חשש לגבי מצבכם.

www.pemphigus.org/information-for-pemphigus-and-pemphigoid-19-patients-related-to-coronavirus-disease-covid



אורח חיים

ה-IPPF מכיר בכך שבמקרים רבים חיי המטופל משתנים באופן דרסטי מרגע תחילת הופעת התסמינים, דרך האבחון, הטיפול ומעבר לכך. הרשימות הבאות הן טיפים שנאספו ממספר חברים בקהילת ה-IPPF.

כאשר חיים עם מחלה או הפרעה כלשהי, ידע הוא גורם קריטי לצורך התמודדות וטיפול. עם זאת, המצב של כל מטופל הוא ייחודי. ה-IPPF מדגיש שכל המידע המופיע כאן מיועד למטרות חינוכיות בלבד, ויש לדון בו עם הרופא או הצוות הרפואי כדי לקבוע אם הוא רלוונטי למצבכם.

בריאות נפשית

לפני שמושגת שליטה על המחלה, אתם עשויים לחוות קושי ב:

- קבלת המידע שאתם רוצים.
- התמודדות עם מינוני תרופות גבוהים בשלבים הראשונים של הטיפול.
- התמודדות עם ביקורים תכופים במרפאות חוץ.
- התמודדות עם ארוזיות מכאיבות.

הסיבה המדויקת לפמפיגוס ולפמפיגואיד אינה ידועה.

חלק מהמטופלים מדווחים שמרגע שהם הצליחו להשתלט על המחלה, חייהם לא עברו שינוי משמעותי. לעומתם, יש מטופלים שחייהם מושפעים מהמחלה בדרכים רבות. בנוסף לתופעות הלוואי של הטיפול התרופתי, יכולות להיות גם השלכות על יחסים חברתיים או מקצועיים והשלכות כספיות בשל עלות המרשמים, חבישות מיוחדות, קרמים, מזון נזולי מיוחד וכו'.

קשיים יכולים להיגרם עקב:

- הצורך להפסיק לעבוד לחלוטין, או לעבור למשרה חלקית.
- אתגרים בהשגת קצבאות נכות.
- שינויי אורח חיים הנגרמים מהצורך להגביל פעילות לצורך שימור אנרגיה.
- השפעות חברתיות הנובעות מהאופי הבלתי צפוי של פמפיגוס ושל פמפיגואיד (התלקחויות וימים "רעים"). לדוגמה, הצורך לבטל אירוע חברתי מתוכנן ברגע האחרון.
- השפעות המשנות את הגוף (עלייה במשקל עקב טיפול בסטרואידים. ארוזיות הנראות לעין שלפעמים גורמות לשינויי צבע בעור שהמטופלים לעתים קרובות מחשיבים כצלקות).

עליכם להבין שאין לכם חלק בגרימת המחלה שלכם. הדרך בה המטופל מתמודד עם שינויי החיים האלה יכולה להיות ההבדל בין חיים של התמודדות לבין חיים של דיכאון. הבריאות הנפשית חשובה לא פחות מהבריאות הפיזית. היעזרו בצוות הרפואי שלכם כדי למצוא משאבים ואזן קשבת.

להלן מספר רעיונות לתמיכה נפשית עבור המטופל:

- צרו קשר עם חברת הביטוח שלכם כדי למצוא ספקי שירות של בריאות נפש ברשת.
 - למספר ארגונים של בריאות הנפש יש מאגרי מידע אמינים של ספקי שירות מורשים. כמה מהנפוצים ביותר הם:
 - האגודה הפסיכולוגית האמריקאית (<https://locator.apa.org>)
 - האגודה האמריקאית למטפלי נישואין ומשפחה (https://www.aamft.org/Directories/Find_a_Therapist.aspx)
 - חפשו משאבים קהילתיים מקומיים או קבוצות תמיכה מקומיות שיכולות לענות על הצרכים שלכם.
 - הצטרפו לקבוצת תמיכה לאנשים עם מחלה כרונית.
 - אפליקציות טיפול מקוון:
 - להלן כמה אפליקציות שיכולות לעזור לכם למצוא מטפל מתאים. Talkspace (<https://www.talkspace.com>), Amwell (<https://patients.amwell.com>), BetterHelp (<https://www.betterhelp.com>)
 - מטופלים רבים מעדיפים טיפול דיגיטלי או וירטואלי מכיוון שזה נוח וחוסך את הנסיעה.
 - יתרון נוסף של פגישות וירטואליות הוא שהן מאפשרות לכם להישאר בסביבה הנוחה שלכם.
 - לאגודה לרפואה פסיכונורוקוטנית של צפון אמריקה (APMNA) יש רשימה של רופאים המטפלים בחולים עם מחלות עור <https://psychodermatology.us>.
 - מצאו תחביבים או השתתפו בפעילויות גופניות עדינות כגון הליכה.
- אם אתם מאמינים שלחץ קשור להחמרה של הנגעים, כדאי לנסות לטפל בו. גורמים רבים ללחץ אינם עניין של בחירה. עם זאת, ניתן לשנות את האופן שבו אתם מתמודדים עם מקורות הלחץ. אחת הדרכים הנפוצות והיעילות ביותר להפחית לחץ היא לדון בו בפתיחות וכנות עם בן/בת זוג, חבר, או מטפל. חשוב שיהיה מישהו שמקשיב לכם.



תזונה

שימוש בפרדניזון או חוסר יכולת לאכול בשל נגעים בפה יכולים להוות בעיה תזונתית. בדרך כלל תגובה תרופתית מהירה היא הדרך להתמודד עם התלקחות של פמפיגוס או פמפיגואיד. להלן מספר רעיונות שיסייעו לכם להסתגל לשינויים תזונתיים אפשריים:

- דונו בתזונה הנוכחית שלכם, בתרופות ובאורח החיים שלכם עם הרופא ו/או עם התזונאית שלכם, לפני כל שינוי בתזונה.
- שקלו לפנות לתזונאית מוסמכת שתלמד אתכם על רמת החומציות של מאכלים, אלטרנטיבות בריאות ודרכים להכין מאכלים קלים לאכילה תוך כדי שמירה על ערך תזונתי.
- שקלו לשלב בתזונה שלכם שייק חלבון או שייק פירות/ירקות.
- נהלו יומן מזון כדי לעזור לכם לדעת האם יש מאכלים מסוימים שגורמים לכם להתלקחות.
- אנחנו ממליצים לצלם את הצלחת שלכם לפני האכילה, ולאחר מכן לכתוב בצד האם הופיעו שלפוחיות חדשות.

מידע נוסף על תזונה עם פמפיגוס ועם פמפיגואיד:

- פרדניזון היא תרופה שדורשת תזונה עשירת חלבון ודלה בפחמימות, מלח ושומן. יש לנטר את רמות הסידן והאשלגן. באופן שגרתי כאשר מטופל מקבל פרדניזון, הוא יקבל גם תוספי סידן עם ויטמין D. אם זה לא המקרה אצלכם, בררו זאת.
- למטופלים שנוטלים אנטיביוטיקה לעתים קרובות מומלץ לצרוך אצידופילוס. זהו חיידק מועיל הנמצא ביוגורט ובתוספי תזונה. הוא יכול לעזור גם במניעת זיהומי פטריות.
- נמצא שלחלק מהמטופלים יש רגישות לשום, בצל וכרישה (משפחת המזון אליום). מאכלים אלה ואחרים עלולים לגרום להתלקחות או להחמיר אותן. עם זאת, מטופלים רבים דיווחו שלא היה שינוי בפעילות המחלה שלהם לאחר שהפסיקו לצרוך מאכלים אלה.

- חלק מהמטופלים מדווחים על החמרה במחלה לאחר צריכת קבוצות מזון ספציפיות המכילות אחד או יותר מארבעת הרכיבים הללו: תיול, איזותיוציאנטים, פנולים וטנינים. עם זאת, לא סביר שהמחלה תיכנס להפוגה על בסיס שינויי תזונה בלבד. למרות זאת, המרכיבים הבאים הזכרו בדיווחים אנקדוטיים:
 - תיולים: שום ומאכלים אחרים ממשפחת האליום המכילים צמחים, כמו בצל, שאלוט, עירית וכרישה.
 - איזותיוציאנטים: שכיחים בירקות מצליבים, כולל חרדל, חזרת, כרוב שדה, לפת, ברוקולי, צנון, כרוב, כרוב ניצנים וכרובית.
 - פנולים: אורזשיוול יכול לגרום לדלקת עור ממגע ונמצא בעיקר בקיסוס רעיל, אלון רעיל וסומק רעיל, הקשורים למנגו, פיסטוק וקשיו.
 - הממתיק המלאכותי אספרטיים הוא פנולי ונפוץ בתוספי מזון רבים.
 - פנול נמצא בקינמון, חומצה צינמית ופינן. הוא נמצא גם בעגבניות, תפוחי אדמה, מנגו, בננות, חלב ובמוצרי חלב המיוצרים כאשר פרות צורכות מזון עתיר פנול כגון זרעי כותנה.
 - מקורות נפוצים של טנינים הם אגוזי קולה, תה, קפה, פטל, דובדבן, חמוציות, אוכמניות, אבוקדו, בננה, תפוח, מנגו, אגס, חציל, קליפות ענבים, קפה, זרעי קקאו, ג'ינג'ר, ג'ינסנג, שום, רוזמרין וצמח ה-arrowroot.

גרד

- אל תגרדו. גירוד יכול לגרום לקרעים מיקרוסקופיים בעור שלכם ולהוביל לנגעים נוספים או זיהומים.
- דונו בתחושת הגרד עם הרופא שלכם בפתיחות ובנות.
- שקלו שימוש בתרופות אנטיהיסטמיניות, עם או בלי מרשם.
- קומפרסים קרים יכולים לעזור להפחית את תחושת הגרד.
- לבשו כפפות כותנה או כפפות אחרות בזמן השינה כדי למנוע מעצמכם לגרד את העור תוך כדי שינה.
- הקפידו לשתות הרבה מים כדי לספק לגוף מספיק לחות.
- ספקו לחות לעור שלכם. משחות מספקות יותר לחות מקרמים, קרמים מספקים יותר לחות מתחליבים.

טיפול בעור

- חשוב מאוד לשמור על טיפוח העור, במיוחד כשיש לכם מחלת עור עם שלפוחיות. בקשו מהרופא שלכם הוראות לטיפול בפצעים. טיפול טוב בפצעים יכול לעזור למנוע זיהום והיווצרות צלקות.
- שאלו את הצוות הרפואי שלכם אם אתם יכולים להשתמש בתכשירים מקומיים וקרמים על נגעים פתוחים או על העור.
- הימנעו ככל הניתן מחשיפה לשמש. אור אולטרה-סגול עלול לגרום להופעת שלפוחיות חדשות.
- דברו עם הצוות הרפואי שלכם על ההבדל בין מסנני קרינה פיזיים למסנני קרינה כימיים, ובאיזה עליכם להשתמש.
- הימנעו ככל הניתן מחשיפת העור לטראומה. במהלך שלבים פעילים מאוד של המחלה, הימנעו ממצבים בהם העור שלכם עלול להיפגע, למשל ספורט מגע.
- דונו בטיפול העור עם ספקי שירותי הבריאות שלכם. שמרו על עור לח באמצעות משחות, קרמים או זלין.
- טפלו בפצעים ובשלפוחיות עם תחליבים מרגיעים או מייבשים או עם תחבושות רטובות להקלה על אי הנוחות, כפי שסיכמתם עם ספק הבריאות שלכם.
- לבשו בדים נושמים וסופגי לחות.
- השתמשו בתרסיס מי מלח לשמירה על לחות של קרומי האף.
- פיזור נדיב של אבקת טלק או זלין על הסדינים יכול לעזור למנוע מהעור המפריש להידבק.



אמבטיות

שקלו לעשות אמבטיות במקום מקלחות. במהלך השלבים הפעילים מאוד של המחלה, מים מראש מקלחת יכולים להתיז בלחץ גבוה שיכול לפגוע, לגרות, או להסיר את העור.

- שימו לב לטמפרטורת המים. מים חמים מדי יכולים לייבש את העור.
- שהייה ארוכה באמבטיה גורמת ליובש.
- השתמשו במוצרי אמבטיה ללא בישום.
- שקלו שמפו עדין, כמו שמפו לתינוקות.
- ג'ל רחצה נוזלי מספק יותר לחות מסבון מוצק.
- במקום לנגב את העור לאחר הרחצה, טפחו עליו, או שקלו ייבוש באוויר.
- מריחת משחות מרשם או זלין על עור לח לאחר הרחצה עוזרת ללכוד את הלחות ומועילה לעור.

חבישות

- שקלו שיטות חלופיות לשמירת חבישות במקומן, שאינן הדבקה. למשל שימוש בחולצות טי הדוקות, גופיות, טייץ/גרביונים, חבישות Coban, Kling, או רשת צינור לשמירת חבישות באזורים גדולים.
- דונו באפשרויות הדבקה עם ספקי שירותי הבריאות שלכם. סרט נייר נוטה להיות פחות דביק ופוגע פחות בעור.
- חבישות שאינן נדבקות, חבישות זלין, או גזה לחה יכולות להפחית את מידת ההידבקות של החבישה לנגעים.
- דונו בנחיצות של קרמים/משחות אנטיביוטיים עם ספק הבריאות שלכם.
- שקלו לפנות למומחה בטיפול פצעים או לאחות ביתית לעזרה עם חבישות והחלפת חבישות.

טיפול בפה

- דונו עם רופא השיניים שלכם על שמירת בריאות הפה. אם יש לכם שלפוחיות בפה, צחצוח שיניים כראוי להיות מאתגר. שאלו את רופא השיניים שלכם מה אתם יכולים לעשות כדי להגן על בריאות הפה.
- צחצחו עם מברשת שיניים בגודל של פעוט. מברשות שיניים אלה הן לרוב להיות רכות מאוד, קטנות ומעוגלות.
- השתמשו במשחת שיניים לילדים. שקלו משחת שיניים עם פלואוריד ללא מנטה, בטעם פירות או ללא טעם, מכיוון שהן שוחקות את השיניים פחות.
- הגדילו את מספר ניקויי השיניים בשנה (ניקויים עדינים כל שלושה חודשים) כדי להפחית הצטברות פלאק בפה.
- השתמשו בסרט דנטלי במקום בחוט דנטלי. סרט דנטלי הוא שטוח יותר מחוט דנטלי. קיסמי שיניים יכולים לעזור לשמור על השיניים שלכם נקיות משאריות.
- שקלו מוצרים ללא מרשם ששומרים על לחות בפה ומכילים קסיליטול.
- התמקדו בצחצוח שן אחת בכל פעם לפני המעבר לשן הבאה.

טיפול בעיניים

- הרכיבו משקפי שמש כשאתם נמצאים בשמש. הם מגינים מפני נזקי UV ומרחיקים לכלוך ושאריות מהעיניים שלכם.
- קומפרסים חמים יכולים לעזור לפתוח את בלוטות ייצור הדמעות.
- קומפרסים קרים יכולים לעזור לכאב ולגרד.
- השתמשו בטיפות עיניים ממי מלח כדי לשמור על העיניים נקיות.
- השתמשו בטיפות סיכוך ללא חומרים משמרים כדי לשמור על לחות העיניים.
- השתמשו בטיפות עיניים עם מרשם לפי הוראות הרופא שלכם.
- עברו בדיקות עיניים שנתיות כדי לבדוק את התקדמות המחלה בעיניים ובאזור העיניים.
- בקשו מהרופא להסיר ריסים שפונים פנימה כדי למנוע טראומה וגירוי נוספים.

מטפלים, בני משפחה וחברים

למרות שאתם כמטופלים עשויים לחוות שינויים רבים ומצבי לחץ, זכרו שמטפלים, בני משפחה או חברים עשויים גם הם לחוש חלק מאותו לחץ. מטפלים רבים משנים את סדר היום שלהם ואת שעות העבודה שלהם כדי לתת כמה שיותר טיפול ועזרה. הצורך להיות מטפל עשוי להיות חדש עבורם ויכול לגרום לשינויים רגשיים. לפי ה-Caregiver Action Network, 60% מהמטפלים בבני משפחה המשיכו לעבוד, ושני שליש נאלצו להתאים את חיי העבודה שלהם לתפקידם החדש כמטפלים.

הישארו מאורגנים

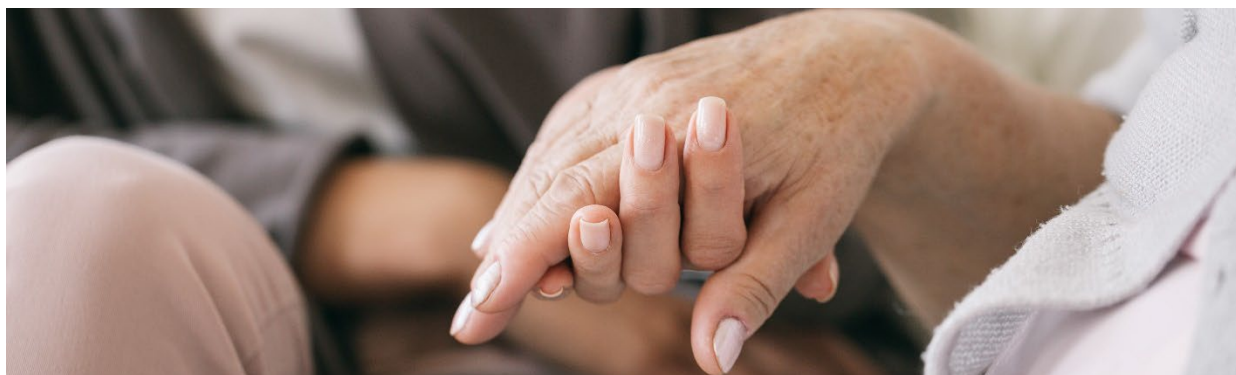
ללא תוכנית פעולה, חיי היום-יום הופכים להיות מאוד עמוסים, במיוחד לאחר האבחנה הראשונה של המחלה. הכינו תוכנית פעולה ושמרו עליה כדי שהדרך להפוגה תהיה קלה יותר.

הפסקות

הטיפול יכול להיות מלחיץ, והעבודה המתמדת עלולה לגרום לעייפות. תנו למטפלים שלכם לקחת הפסקות מדי פעם כדי שהלחץ לא יהפוך לחלק מהשגרה היומיומית שלהם. קיימים מקורות תמיכה רבים עבור מטפלים. דוגמא לכך היא ה-Caregiver Action Network (<http://caregiveraction.org>).

לעזור מבלי להיפגע

לעתים קרובות מטפלים נוטים לוותר על זמן אישי כדי לטפל במטופל. דברו עם המטפלים שלכם על הצורך בפעילויות מהנות, כגון יציאה לפארק, ועל החשיבות של זמן פרטי משלהם. שניכם יכולים להרגיש רגועים ונינוחים גם מבלי לוותר על פינוק עצמי.



מילון מונחים רפואיים

ישנם מונחים רפואיים הרלוונטיים למצבכם שאולי אתם מתקשים להבין. להלן רשימת מילים והגדרות שיעזרו לכם להבין טוב יותר את המידע הרפואי הקשור למחלה שלכם.

קליפת יותרת הכליה (אדרנל):

החלק החיצוני של בלוטת האדרנל, הממוקמת מעל כל כליה. קליפת האדרנל מייצרת הורמונים סטרואידים המווסתים את חילוף החומרים של פחמימות ושומנים בגוף, וכן הורמונים מינרלוקורטיקואידים המווסתים את מאזן המלח והמים.

נוגדן:

חלבון דם המיוצר בתגובה לאנטיגן ספציפי ומנטרל אותו.

אנטיגן:

כל חומר שיכול לעורר תגובה חיסונית ספציפית עם נוגדן ספציפי, עם לימפוציטים T רגישים במיוחד, או עם שניהם.

נוגדנים עצמיים:

נוגדנים המגיבים עם אנטיגנים עצמיים (אוטואנטיגנים) של האורגניזם שייצר אותם.

מחלה אוטואימונית:

כאשר הגוף מזהה בטעות את הרקמות שלו כרקמות זרות, ויוצר תגובה חיסונית נגדן.

תאי B:

סוג של תא דם לבן שמקורו במח העצם. תאי B הופכים בבגרותם לתאי פלזמה המפרישים אימונוגלובולין (נוגדנים).

קדהרינים:

סוג של חלבוני טרנס-ממברנה מסוג 1 המעורבים בהידבקות הבין-תאית.

קורטיקוסטרואיד:

כל הורמון סטרואיד המיוצר על ידי קליפת האדרנל ומשפיע על פחמימות, חלבונים, מטבוליזם אלקטרוליטי, תפקוד בלוטות המין (גונדות) ותגובה חיסונית. כל חומר סינתטי דומה המשמש בטיפול במחלות אוטואימוניות, דלקתיות ו/או אלרגיות.

דרמל:

מתייחס לשכבה האמצעית של העור, בין האפידרמיס לשומן התת-עורי.

דרמטיטיס:

כל דלקת של העור.

דרמיס:

השכבה השנייה של העור המורכבת מקולגן וכלי דם. הדרמיס מחובר לאפידרמיס על ידי חלבונים רבים.

דזמוגלאינים:

משפחה של קדהרינים המורכבת מחלבוני DSG, DSG2, DSG1, ו-4DSG. הדזמוגלאינים הם בעלי תפקיד ביצירת דזמוזומים אשר מחברים תאים זה לזה.

אפידרמיס:

השכבה החיצונית הלא-וסקולרית של העור. היא מורכבת ממספר שכבות של תאים. מחלת הפמפיגוס פוגעת בהידבקות של תאי האפידרמיס זה לזה, בעוד מחלת הפמפיגואיד פוגעת בהידבקות של האפידרמיס לרקמת החיבור הגרבילית שמתחתיו.

גלאוקומה:

קבוצת מחלות עיניים המאופיינות בלחץ נזלים תוך-עיני גבוה באופן חריג, דיסק אופטי פגוע, התקשות של גלגל העין, ואובדן ראייה חלקי עד מלא.

חיסון:

יצירת חסינות לאורגניזם או לגורם מזהם כלשהו, באדם או בבעל חיים.

אימונוגלובולין:

המונח הטכני לנוגדן.

שכיחות:

ההסתברות לפתח מחלה מסוימת במהלך תקופת זמן נתונה. המונה הוא מספר המקרים החדשים במהלך התקופה המוגדרת, והמכנה הוא האוכלוסייה הנמצאת בסיכון באותה תקופה.

צמתים בין-תאיים:

אזורים מיוחדים בגבולות התאים המתחברים לתאים סמוכים.

נגע:

אזור של שינוי רקמה חריג.

לימפוציט:

המונח הטכני לסוג של תא דם לבן. תתי-סוגים עיקריים כוללים לימפוציטים B ולימפוציטים T (ידועים גם כתאי B ותאי T).

מוקוקוטנאוס:

משהו שמשפיע גם על העור וגם על הריריות.

קרומ ריר:

קרומים מפרישי ריר המרפדים חללי גוף ומעברים אשר פתוחים לסביבה החיצונית (נקרא גם ריריות). רוב משטחי הגוף הפנימיים מכוסים בכיסוי דק ולח. זוהי הרירית.

אוסטאופורוזיס:

מחלה שבה העצמות נהיות נקבוביות מאוד, נשברות בקלות ומחלימות לאט.

פתולוגי:

1. מעיד על או נגרם על ידי מצב חולני.
2. פתולוגיה - ענף ברפואה העוסק במהות היסודית של המחלה, במיוחד בשינויים המבניים והתפקודיים ברקמות ובאיברי הגוף הנגרמים על ידי המחלה.

פיגמנט:

חומר שנותן צבע לרקמה. פיגמנטים אחראים לצבע העור, העיניים והשיער.

פרה דיספוזיציה:

נטייה מוקדמת למחלה או למצב.

הפוגה:

הפחתה או היעלמות של סימנים ותסמינים. הפוגה חלקית היא מצב בו רק חלק מהסימנים נעלמו. הפוגה מלאה היא מצב בו כל מאפייני המחלה נעלמו, אך עדיין יש פמפיגוס או פמפיגואיד בגוף.

גורם סיכון:

הרגל, תכונה, מצב או שינוי גנטי המגביר את הסיכוי של אדם לפתח מחלה.

תופעת לוואי:

תוצאה נוספת של החומר או התרופה, שאינה התוצאה הרצויה. למשל, ההשפעות השליליות שנגרמות על ידי תרופה.

סטרואיד:

כל סוג של תרכובות אורגניות טבעיות או סינתטיות המאופיינות במבנה מולקולרי של 17 אטומי פחמן מסודרים בארבע טבעות. אלו כוללים הורמונים רבים, אלקלואידים וויטמינים.

טיפול בסטרואידים:

טיפול בתרופות קורטיקוסטרואידיות להפחתת נפיחות, כאב ותסמינים אחרים של דלקת.

תת-עורי:

מתחת לעור.

שטחי:

של, משפיע על, נמצא ליד או על פני השטח.

דיכוי:

הפסקה של תפקוד גופני או של תסמין.

רקמה:

קבוצה או שכבה של תאים מאותו סוג שעובדים יחד כדי לבצע תפקיד מסוים.

וולגריס:

רגיל, מהסוג הרגיל.

תא דם לבן:

סוג של תא השייך למערכת החיסון שעוזר לגוף להילחם בזיהום ובמחלה. תאי דם לבנים כוללים לימפוציטים, גרנולוציטים, מקרופאגים ועוד.

- Autoimmune Association. (2023, June 20). *Autoimmune Disease Awareness, Advocacy, Education & Research*. <https://autoimmune.org/>
- British Association of Dermatologists. (n.d.). <https://www.bad.org.uk/>
- Caregiver Action Network. (2022, August 31). *I have a job and I'm the caregiver for my loved one*. <https://www.caregiveraction.org/i-have-job-and-im-caregiver-my-loved-one>.
- Cleveland Clinic. (n.d.). *Skin: Layers, structure and function*. <https://my.clevelandclinic.org/health/articles/10978-skin>.
- Encyclopedia Britannica, Inc. (2023, June 23). *Steroid*. Encyclopedia Britannica. <https://www.britannica.com/science/steroid>.
- Genentech Access Solutions Committed to Helping You. (2018). <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!*, (April-May 2013),24-27. <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/10.3389/fimmu.2019.01090>
- IPPF. (2020, August 4). *Diagnosis*. <https://www.pemphigus.org/diagnosis/>
- IPPF. (2020, August 4). *Rituxan*. <https://www.pemphigus.org/rituxan/>
- IPPF. (2020, August 4). *Treatments* <https://www.pemphigus.org/treatments/>
- 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>

Mayo Clinic Staff. (2022, September 27). *Pemphigus*. Mayo Clinic.
<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. [Updated 2022 Jun 27]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK545229/>.

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

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

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

U.S. Department of Health and Human Services. (n.d.). *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>. Retrieved on June 8, 2023

למידע נוסף על פמפיגוס ופמפיגואיד, בקרו באתר האינטרנט שלנו
בכתובת www.pemphigus.org

