



Pemphigus vulgaris (เพมฟิกัส วัลการิส)

เพมฟิกัส วัลการิส (Pemphigus Vulgaris) เป็นโรคทางผิวหนังชนิดหนึ่งที่จัดอยู่ในกลุ่ม โรคภูมิคุ้มกันทำลายตนเอง (autoimmune disease) โดยเกิดจากระบบภูมิคุ้มกันของร่างกายผิดพลาดและหันมาทำลาย “กาวชีวภาพ” ที่ยึดเซลล์ผิวหนังเข้าด้วยกัน ส่งผลให้เซลล์แยกออกจนเกิดเป็น ตุ่มพองและแผลถลอก



กลไกการเกิดโรค (อย่างเข้าใจง่าย)

ในภาวะปกติ เซลล์ผิวหนังจะยึดติดกันด้วยโปรตีนชนิดหนึ่งชื่อว่า Desmoglein ซึ่งทำหน้าที่เหมือน “ซิป” ระหว่างเซลล์ แต่ในคนที่ป่วยโรคเพมฟิกัส วัลการิส ร่างกายจะสร้าง แอนติบอดี (IgG) ที่มาทำลายโปรตีนนี้ ทำให้ผิวหนังชั้นนอกแยกตัวออก เกิดตุ่มน้ำและแผล โดยเฉพาะอย่างยิ่งในโรคชนิด วัลการิส (vulgaris) แอนติบอดีจะทำลาย Desmoglein-3 (พบมากในปากและเยื่อ) และบางรายอาจมีแอนติบอดีต่อ Desmoglein-1 ร่วมด้วย (ที่พบมากในผิวหนัง)

อาการและการแสดงออกของโรค

- 1.อาการเริ่มต้น ผู้ป่วยมักเริ่มมีแผลในช่องปากก่อน โดยไม่มีตุ่มพองนำมาก่อน แผลมักเจ็บ และไม่หายง่ายเหมือนร้อนในทั่วไป
- 2.ตุ่มพองที่ผิวหนัง มักเกิดตามหน้าอก หลัง หลังศีรษะ หรือใบหน้า ตุ่มบางแตกง่าย เมื่อตุ่มแตกแล้วจะกลายเป็นแผลถลอก (erosion) และอาจติดเชื้อได้ง่าย
- 3.ลักษณะเฉพาะ เมื่อลูบผิวหนังแรงเบาๆ อาจทำให้ผิวหลุดลอกได้ (Nikolsky sign บวก) กดตุ่มพองแล้วน้ำในตุ่มกระจายออกด้านข้างได้ (Asboe-Hansen sign บวก)



ใครบ้างที่มีความเสี่ยง?

- อายุ 40–60 ปี พบมากในคนเชื้อสายยิว, เมดิเตอร์เรเนียน, ตะวันออกกลาง
- ไม่ใช่โรคติดต่อ และมักไม่ถ่ายทอดทางพันธุกรรมโดยตรง
- ปัจจัยกระตุ้นอาจรวมถึง:
 - การใช้ยาบางชนิด (เช่น Penicillamine, ACE inhibitors)
 - ภาวะเครียด, แสงแดดจัด, หรือการติดเชื้อไวรัส

การวินิจฉัย

- 1.การตรวจร่างกาย แพทย์จะมองหารอยโรคเฉพาะ และทดสอบสัญญาณ Nikolsky
- 2.ตรวจชิ้นเนื้อผิวหนัง (Biopsy) จะเห็นการแยกตัวของเซลล์ผิวหนังชั้นบน (suprabasal acantholysis)
- 3.ตรวจทางภูมิคุ้มกัน Direct Immunofluorescence (DIF): ตรวจจากผิวหนังโดยตรง พบการสะสมของ IgG และ C3 แบบ “ตาข่าย” Indirect Immunofluorescence (IIF) หรือ ELISA: ตรวจเลือดเพื่อหาแอนติบอดีต่อ Desmoglein



แนวทางการรักษา

- 1.ยาเบื้องต้นCorticosteroids (เช่น Prednisolone): ลดอักเสบและกดภูมิคุ้มกัน
- 2.ยากดภูมิอื่นร่วม (Steroid-sparing agents) เพื่อลดผลข้างเคียงของสเตียรอยด์ เช่น:
Azathioprine , Mycophenolate mofetil , Methotrexate , Cyclophosphamide
- 3.การรักษาเฉพาะทาง Rituximab: ยาใหม่ที่ได้ผลดีมาก เป็นโมโนโคลนอลแอนติบอดีที่กำจัด B cell ซึ่งเป็นต้นตอของแอนติบอดีผิดปกติ IVIG และ Plasmapheresis: ใช้ในรายที่รุนแรง หรือตอบสนองต่อยาอื่นไม่ดี



การดูแลระยะยาว

- ติดตามผลเลือดและตรวจสุขภาพทุก 1-3 เดือนในช่วงรักษา
- ดูแลแผลให้สะอาด หลีกเลี่ยงแสงแดดจัด และลดความเครียด
- ผู้ป่วยอาจต้องกินยากดภูมิระยะยาวเป็นปี หรือหลายปี



พยากรณ์โรค

- หากรักษาเร็วและต่อเนื่อง ผู้ป่วยส่วนใหญ่สามารถควบคุมโรคได้
- อัตราการเสียชีวิตลดลงอย่างมากหลังมี Rituximab
- แต่โรคอาจกลับมาเป็นซ้ำได้ จึงควรติดตามแพทย์อย่างสม่ำเสมอ

สรุป

เพมฟีกัส วัลการิส เป็นโรคที่ดูเหมือนไม่ร้ายแรงในช่วงแรก แต่หากปล่อยไว้โดยไม่รักษา อาจเกิดการติดเชื้อแทรกซ้อน และเป็นอันตรายถึงชีวิต การวินิจฉัยเร็วและได้รับการดูแลโดยผู้เชี่ยวชาญจะทำให้ผู้ป่วยมีคุณภาพชีวิตที่ดีขึ้นมาก

