

เพมฟิกัส วัลการิส : รายงานผู้ป่วย 1 ราย

ศิริรัตน์ แสงมนตรี* เพ็ญศรี โพธิ์ภักดี** เจริญ ชูณหากัญจน์***

บทคัดย่อ

เพมฟิกัส วัลการิส เป็นโรคภูมิคุ้มกันตนเองชนิดหนึ่ง ที่มีอุบัติการณ์ต่ำพบได้ในเพศหญิงและเพศชายในสัดส่วนที่ใกล้เคียงกัน บทความนี้เป็นรายงานผู้ป่วยหญิงไทย 1 ราย อายุ 49 ปี ซึ่งมาพบทันตแพทย์ครั้งแรกด้วยแผลในปาก กลืนลำบาก ไม่สามารถรับประทานอาหารได้เป็นเวลากว่า 2 สัปดาห์ จากลักษณะทางคลินิก ผลการตรวจทางจุลพยาธิวิทยาและอิมมูโนวิทยา ให้การวินิจฉัยเป็นเพมฟิกัส วัลการิส จึงให้การรักษาด้วยสเตียรอยด์ทางระบบร่วมกับสเตียรอยด์เฉพาะที่ ในระยะเวลาต่อมาพบรอยโรคเพมฟิกัสที่ผิวหนังบริเวณต่างๆ ของร่างกาย จึงส่งผู้ป่วยไปรับการรักษาต่อโดยแพทย์เฉพาะทางโรคผิวหนัง ซึ่งได้ให้การรักษาด้วยสเตียรอยด์ทางระบบร่วมกับยากดภูมิคุ้มกัน จากการรักษาอย่างต่อเนื่องผู้ป่วยตอบสนองเป็นอย่างดี และรอยโรคค่อยๆ หายไป

คำใบ้: เพมฟิกัส วัลการิส / ช่องปาก / คอริดิโคสเตียรอยด์ / ยากดภูมิคุ้มกัน

บทนำ

เพมฟิกัส (pemphigus) เป็นโรคภูมิคุ้มกันตนเอง (autoimmune) ชนิดหนึ่ง ซึ่งทำให้เกิดตุ่มน้ำใสในชั้นเยื่อผิวหนัง เป็นผลจากแอนติบอดีในกระแสเลือดจับกับเดสโมโซม (desmosomes) ส่งผลให้เกิดการสูญเสียการยึดเกาะระหว่างเซลล์เยื่อผิวหนัง โรคนี้พบได้น้อยแต่ส่งผลกระทบต่อการทำงานของผู้ป่วย หากเกิดในช่องปาก อาจลุกลามสู่หลอดอาหารทำให้ผู้ป่วยทรมานในการกลืน ไม่สามารถรับประทานอาหารได้ อาจทำให้เกิดการเสียสมดุลของอิเล็กโตรไลต์ และเกิดการติดเชื้อเป็นเหตุให้ผู้ป่วยถึงแก่ชีวิตได้¹ ลักษณะของเพมฟิกัสจำแนกชนิดโดยพิจารณาจากลักษณะทางคลินิกและจุลพยาธิวิทยาที่แตกต่างกัน² แบ่งได้เป็น 4 ชนิด คือ เพมฟิกัส วัลการิส (pemphigus vulgaris) เพมฟิกัส โฟลิเอเซียส (pemphigus foliaceus) เพมฟิกัส เวเจแทนส์ (pemphigus vegetans) และเพมฟิกัส อิริทีมาโตซัส (pemphigus erythematosis) บางการศึกษาได้จำแนกเป็น 6 ชนิด ซึ่งรวมพาราเนอพลาสติกเพมฟิกัส (paraneoplastic pemphigus) และ

อิมมูโนโกลบูลินเอ เพมฟิกัส (Immunoglobulin A pemphigus)³ ซึ่งเพมฟิกัสชนิดที่เกิดในช่องปากและพบได้มากที่สุดคือ เพมฟิกัส วัลการิส⁴⁻⁵

พยาธิกำเนิดของเพมฟิกัส วัลการิส เกิดจากการที่มีอโตแอนติบอดีชนิดจี (IgG) ในกระแสเลือดซึ่งจับบริเวณเซลล์เยื่อผิวหนังในส่วนของเดสโมโซมที่ตำแหน่งโปรตีนเดสโมกลิน 3 (desmoglein 3)^{1,6-8} แต่มีรายงานว่าสามารถพบอโตแอนติบอดีต่อเดสโมกลิน 1 (desmoglein 1) ร่วมด้วย^{2,9-10} และยังมีการศึกษาที่พบอโตแอนติบอดีชนิดเอ (IgA) ร่วมด้วยได้เช่นกัน³

อุบัติการณ์ของเพมฟิกัส วัลการิส พบในเพศชายและหญิงในสัดส่วนที่เท่ากัน^{4,11} บางรายงานพบในหญิงมากกว่าชายเล็กน้อย¹²⁻¹⁴ โดยพบได้ 0.1-0.5 คน ต่อประชากร 100,000 คน ต่อปี⁴ ซึ่งความชุกของเพมฟิกัส วัลการิสของแต่ละพื้นที่มีความแตกต่างกัน¹⁴ รายงานการเกิดเพมฟิกัส วัลการิสในผู้ป่วยไทยจากการศึกษาของ Iamaroon และคณะ พบว่าผู้ป่วยมีอายุเฉลี่ย 38 ปี มีอัตราส่วนเพศชายและหญิงเท่ากับ 1 : 2¹⁵

*ทันตแพทย์ชำนาญการ ฝ่ายทันตสาธารณสุข โรงพยาบาลหนองหาน จังหวัดอุดรธานี

**รองศาสตราจารย์ ภาควิชาวินิจฉัยโรคช่องปาก คณะทันตแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

***รองศาสตราจารย์ ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

Pemphigus Vulgaris : A Case Report

Sirirat Saengmontree* Pensri Phohipakdee** Charoen Choonhakarn***

Abstract

Pemphigus vulgaris is a low incidence autoimmune mucocutaneous disease that effects male and female equally. This article reports a case of 49 year-old woman, who presented with painful persistent intraoral ulcerative lesions, odynophagia and dysphagia. According to the clinical features, histopathological findings and direct immunofluorescence studies, a final diagnosis of pemphigus vulgaris was confirmed. This patient was treated with topical and systemic corticosteroids. The skin lesions developed later, therefore this patient was referred to a dermatologist for appropriated treatment. The dosage of systemic corticosteroid was increased and immunosuppressive agent was added. The patient responded to this combined therapy very well and lesions gradually disappeared.

Keywords: pemphigus vulgaris / oral cavity / corticosteroids / immunosuppressive agent

Correspondence author

Sirirat Saengmontree

Dental Department, Nonghan Hospital,

Udonthani, 41000, Thailand

Tel. +66-4226-1135-6 ext. 116

Fax. +66-4226-1135 ext. 142

E-mail: Purple-rose-dt@hotmail.com

*Dentist, Dental Department, Nonghan Hospital, Nonghan District, Udonthani

**Associate Professor, Oral diagnosis department, Faculty of Dentistry, Khon Kaen University

*** Associated Professor, Division of Dermatology, Faculty of Medicine, Khon Kaen University