



یک اختلال ژنتیکی است که موجب شکل گرفتن تاوهای بر روی پوست می شود. نخستین علائم بیماری معمولاً در سنین ۱۵ تا ۴۰ سالگی ظاهر می شود، اما شاید خارج از این محدوده سنی هم شروع شود. شدت تغییرات وسیع و غیر قابل پیش بینی است.

شیوع و همه گیری شناسی :

هیچ اطلاع دقیقی از شیوع بیماران پمفیگوس خوشخیم فامیلی در دسترس نیست. اختلال پوستی غالب کرموزومی وراثتی نادر است که به واسطه جهش ژنی در ژن $ATP1C2$ که بر روی کروموزم ۳ قرار دارد بوجود می آید، غالباً به شکل تک گیر رخ می دهد.

علائم ناشی از بیماری:

این بیماری بوسیله بروز جوشهای ملتهب و تاوهای در پوست که معمولاً در قسمتهای چی نهی پوستها و یا اغلب در سطح وسیعی از بدن، شناسائی میشود. تاوهای دردناکی که شکافته شده و گاهی هم عفونی، آبکی میشوند. با شکل گرفتن تاوهای جدید بر روی پوست تر، گاهی ظاهراً سیکل بی پایان از طغیانها. فضای قرمز و پولکدار و تاوهای حساسیت زایی که در این نواحی پدیدار میشود مخصوصاً در قسمتهای گردن و چین های پوستی زیر دستها و پاها، کشاله ران، زیر پستانها. پوست در فضای بین تاوها کاملاً نرمال به نظر میرسد و جای زخم یا سوختگی وجود ندارد.



روش تشخیص :

معمولاً بیماری هیلی هیلی بوسیله شکل ضایعه و سوابق فامیلی تشخیص داده می شود، ولی اغلب با سایر مشکلات پوستی اشتباه می شود. تشخیص بیماری با نمونه برداری و سوابق فامیلی تأیید می گردد. ترشحات زخمهای دهانی و آنتی بادیهای داخل سلولی پمفیگوس خوشخیم فامیلی را از سایر پمفیگوسها متمایز می سازد.

درمان:

- ◆ کورتونهای موضعی اغلب برای بهبود طغیان بیماری کمک می کند و استفاده از کورتیکواستروئید که برای جلوگیری از نازک شدن لایه پوست توصیه شده است مؤثر است.
- ◆ داروهای همچون آنتی بیوتیکها، ضد قارچها، کورتونها در مواقعی که زخم عفونی شده است کاربرد دارند. بهتر است پوست نگه داشته شود و خشک بودن از تشدید ضایعه جلوگیری می کند. برخی برای جبران جلوه ظاهری از «بازسازی با
- ◆ استفاده از اشعه لیزر استفاده می کنند.
- ◆ لایه بالای روی پوست می سوزد و باعث بهبود پوست می شود و هیچ ضایع پوستی در این مکان دوباره رشد نمی کند.
- ◆ عفونتهای ویروسی، قارچی، میکروبی در این موارد شایع هستند و شاید ضایعات را تشدید کنند.



هیلی هیلی



پیش آگهی :

بیماران مبتلا به پمفیگوس خانوادگی خوشخیم زندگی طولانی همراه با قدرت تولید مثل عادی دارند. این اختلال بیشتر پوست را درگیر میکند تا اینکه یک خطر جدی برای سلامتی بیمار تلقی گردد.

♦ گرما و عرق گردن، سایش شدید ممکن است منجر به پیدا شدن خالهایی در محل شود، معقول است که از این موارد دوری کنیم، برای مثال پیراهن تازه را قبل از پوشیدن بشوئیم چون در نرم شدن یقه مؤثر است، توصیه میشود که لباسهای نرم و راحتی پوشیده شود، وزن خود را تا حد امکان برای کم کردن سائیدگی پوست پایین نگه دارید.

♦ از تمریناتی همچون شنا کردن که باعث عرق کردن می شوند دوری کنید و همچنین فعالیتهایی که با انجام آنها زیاد عرق می کنید. دانستن این نقطه با ارزش است که گذراندن تعطیلات در کشورهای گرم و مرطوب شرایط بیمار را بدتر می کند.

تلفن های بیمارستان:

• ۵۲۸۸۸۲۸۲

تلفن دریافت انتقادات، پیشنهادات و شکایات:

• ۵۵۶۳۴۴۶۱

پیامک بیمارستان

• ۳۰۰۰۲۴۰

وب سایت:

razihos.tums.ac.ir

ایمیل:

razihospital@sina.tums.ac.ir

تهیه کننده: کارگروه آموزش سلامت

بیمارستان رازی