

พยาธิวิทยาของโรคเพมฟิกอยด์ (Bullous pemphigoid)



นายแพทย์เจษฎา จันทรคฤหาสน์
ภาควิชาพยาธิวิทยา คณะแพทยศาสตร์
มหาวิทยาลัยนเรศวร

พยาธิวิทยาของโรคเพมฟิกอยด์ (Bullous pemphigoid)

นายแพทย์เจษฎา จันทรศุภทาสน์
ภาควิชาพยาธิวิทยา คณะแพทยศาสตร์
มหาวิทยาลัยนเรศวร

โรคเพมฟิกอยด์ (Bullous pemphigoid) เป็นโรคในกลุ่มโรคตุ่มน้ำพองเรื้อรังที่เกิดจากภูมิคุ้มกันตนเอง ไม่ใช่โรคติดต่อ มักพบบ่อยในผู้สูงอายุมากกว่า 60 ปี แต่สามารถพบได้ในวัยผู้ใหญ่ และเด็ก

สาเหตุ

เกิดจากร่างการสร้างภูมิต้านทาน (autoantibody) ต่อโปรตีนที่ยึดชั้นผิวหนังกำพร้ากับชั้นหนังแท้ หรือ แอนติเจนบริเวณชั้นเยื่อฐาน (basement membrane zone) และมีการกระตุ้นทำให้เกิดการทำลายเนื้อเยื่อและเกิดรอยแยกใต้ชั้นผิวหนังกำพร้า ทำให้เกิดตุ่มน้ำใสตามมา โดยอโตแอนติเจนที่ทำให้เกิดพยาธิสภาพคือ บูลัสเพมฟิกอยด์แอนติเจน ขนาด 180 kDa (BPAg2; BP180) หรือ บูลัสเพมฟิกอยด์ แอนติเจน ขนาด 230 kDa (BP230; BPAg1)

อาการและอาการแสดง

ผู้ป่วยมักมีตุ่มน้ำพองขนาดต่างๆ เกิดขึ้นบริเวณผิวหนัง และมีน้ำใสอยู่ภายใน ตุ่มพองมักแตกตั้งแตงได้ยาก เนื่องจากการแยกตัวของผิวอยู่ในตำแหน่งที่ลึก อาจมีอาการคันร่วมด้วย ตำแหน่งที่พบบ่อยคือแขน ขา ข้อพับ ขาหนีบ และบริเวณหน้าท้องด้านล่าง บางรายอาจเกิดที่เยื่อต่างๆร่วมด้วย เมื่อตุ่มน้ำแตกออกอาจเกิดแผลถลอก ซึ่งอาจจะทำให้เกิดการติดเชื้อร่วมด้วยได้

การวินิจฉัยโรค

พิจารณาจากประวัติและการตรวจร่างกาย ร่วมกับการตรวจส่งตรวจชิ้นเนื้อทางพยาธิวิทยาและการตรวจทางอิมมูโนฟลูออเรสเซนซ์ (immunofluorescence)

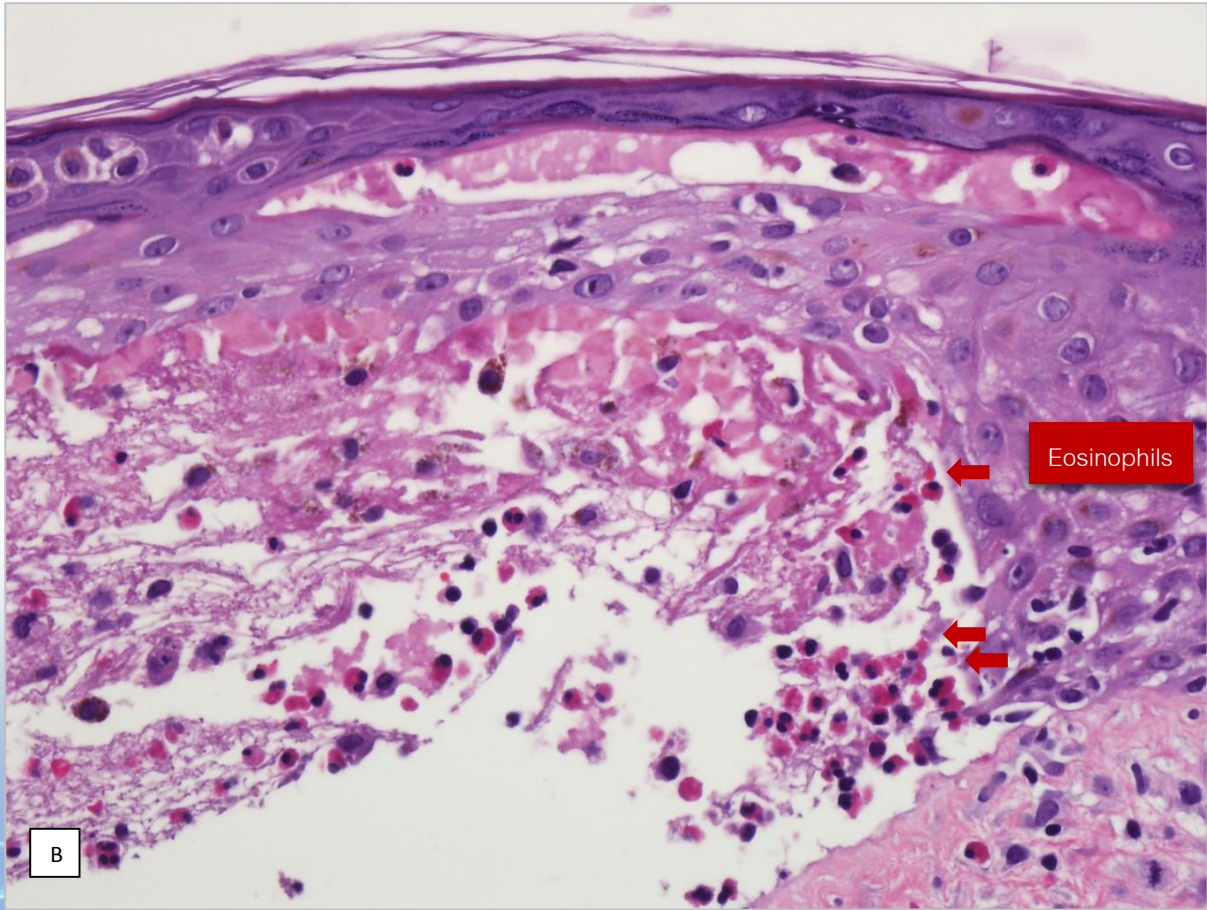
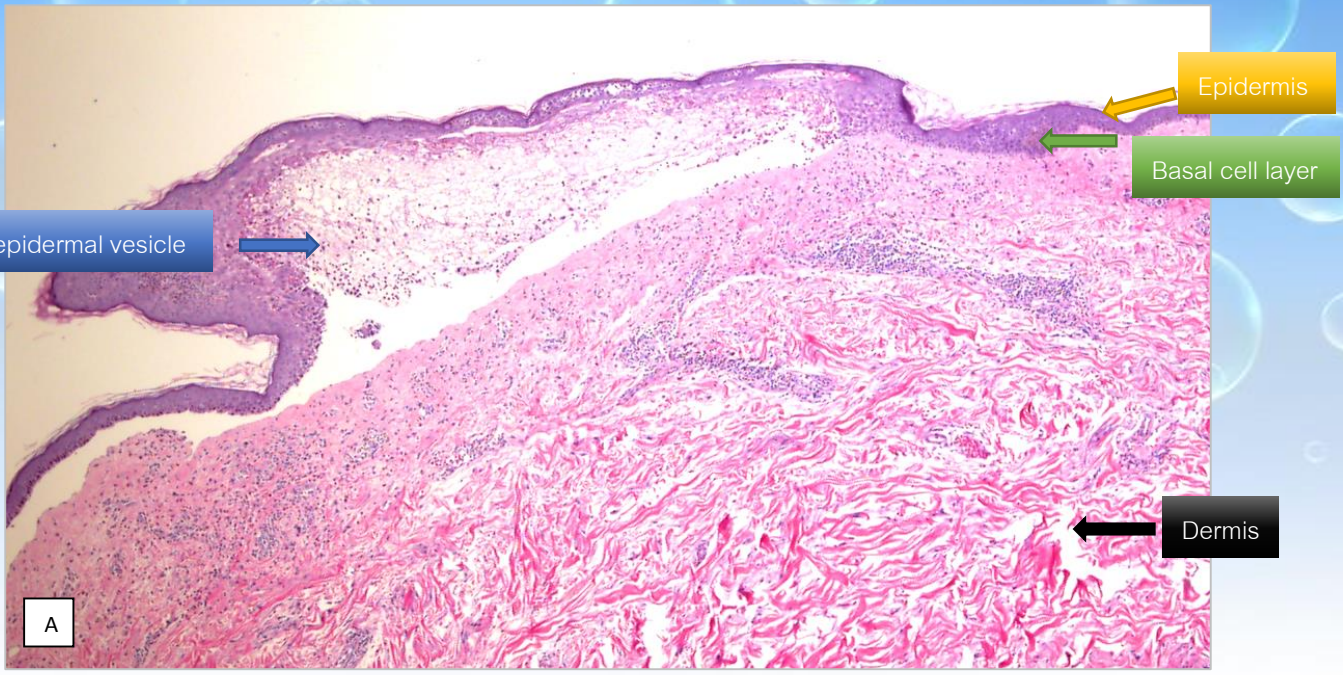
ในการตรวจทางจุลพยาธิวิทยา ควรเลือกรอยโรคตุ่มน้ำขนาดเล็กที่ยังไม่แตก เพื่อจะได้ตรวจพบการแยกที่แนวเชื่อมของหนังกำพร้ากับหนังแท้ (dermo-epidermal junction) และควรเลือกรอยโรคที่เกิดขึ้นไม่เกิน 24 ชั่วโมง เพื่อให้เห็นรอยโรคที่แท้จริง หากตัดล่าช้าร่างกายจะมีการสร้างหนังกำพร้าใหม่ขึ้นมา (re-epithelialization) ทำให้ดูรอยโรคตื้นกว่าความเป็นจริง นอกจากนี้หากรอยโรคมีอายุนานเกินไป อาจเกิดรอยรั่วของตุ่มน้ำ หรือมีการติดเชื้อซ้ำเติม ทำให้นิวโทรฟิลมาชุมนุมกันในบริเวณนั้น ซึ่งทำให้การวินิจฉัยผิดพลาดได้ การส่งตรวจจำเป็นต้องแช่ในน้ำยาฟอर्मาลิน (10% neutral buffered formalin) ทันทีก่อนนำส่งตรวจทางพยาธิวิทยา

เนื่องจากโรคตุ่มน้ำพองใสหลายโรค มีลักษณะทางจุลพยาธิวิทยาที่คล้ายคลึงกัน การตรวจทางอิมมูโนฟลูออเรสเซนซ์ (immunofluorescence) สามารถช่วยในการวินิจฉัยแยกโรคได้ โดยจำเป็นต้องตัดผิวหนังบริเวณที่ชิดกับตุ่มน้ำ (Perilesional skin) ไปตรวจหา Immune complex ซึ่งประกอบด้วยอโตแอนติบอดี (autoantibody) ไปจับกับแอนติเจน (antigen) ที่ผิวหนังบริเวณรอยโรค สิ่งส่งตรวจ คือ ชิ้นเนื้อสด เท่านั้น ให้วางบนผ้าก๊อชที่ชุบ normal saline หมาดๆ ใส่ใน ภาชนะนำส่ง แช่เย็นที่อุณหภูมิ 2-8°C ตลอดหลังจาก

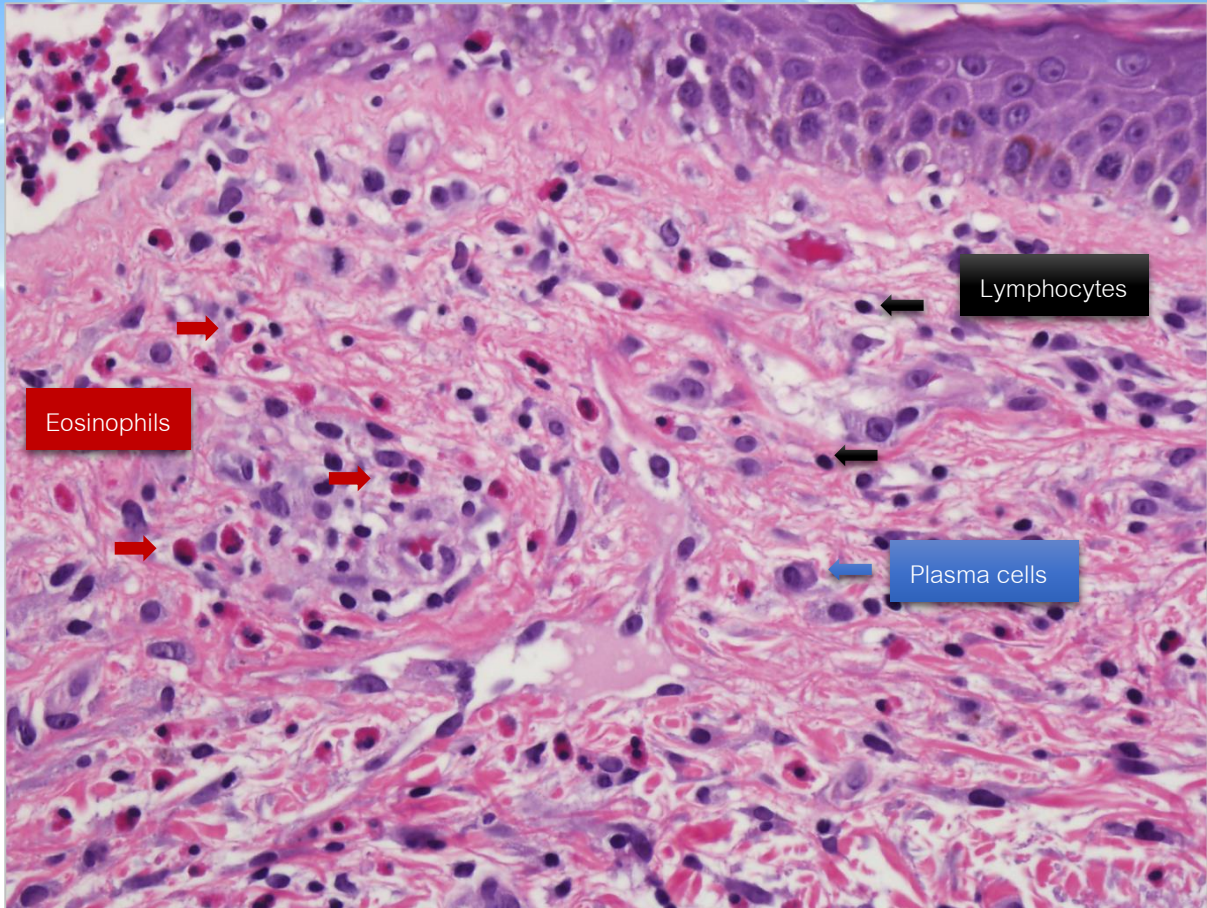
ตัดชิ้นเนื้อขณะนำส่ง และควรนำส่งห้องปฏิบัติการภายใน 6 ชั่วโมง ชนิดของแอนติบอดีที่มีการตรวจ ได้แก่ IgA, IgG, IgM, C3c และ C1q

ลักษณะทางจุลพยาธิวิทยา

ลักษณะทางจุลพยาธิวิทยาของโรคเพมฟิกอยด์ จะพบเป็นตุ่มน้ำบริเวณใต้ชั้นเบซัลเซลล์ (basal cell) ของเยื่อผิวหนังกำพวด (subepidermal vesicle) โดยมีของเหลวภายในตุ่มน้ำที่มักจะมีเซลล์อักเสบชนิดอีโอซิโนฟิล (eosinophils) บริเวณผิวหนังข้างๆ กับตุ่มน้ำอาจพบวมน้ำระหว่างเซลล์ที่มีเซลล์อักเสบชนิดอีโอซิโนฟิล (eosinophilic spongiosis) สำหรับชั้นหนังแท้ (Dermis) มักจะพบเซลล์อักเสบชนิดอีโอซิโนฟิล (eosinophils) ร่วมกับเซลล์อักเสบลิมโฟไซต์ (lymphocytes) พลาสมาเซลล์ (plasma cells) และนิวโทรฟิล (neutrophils) สะสมอยู่บริเวณชั้นหนังแท้ด้านบน (superficial dermis) และสะสมอยู่บริเวณรอบหลอดเลือด (perivascular infiltration) เซลล์อักเสบอาจจะมีจำนวนมากหรือน้อยก็ได้ ดังแสดงในภาพที่ 1 A และ B และในภาพที่ 2



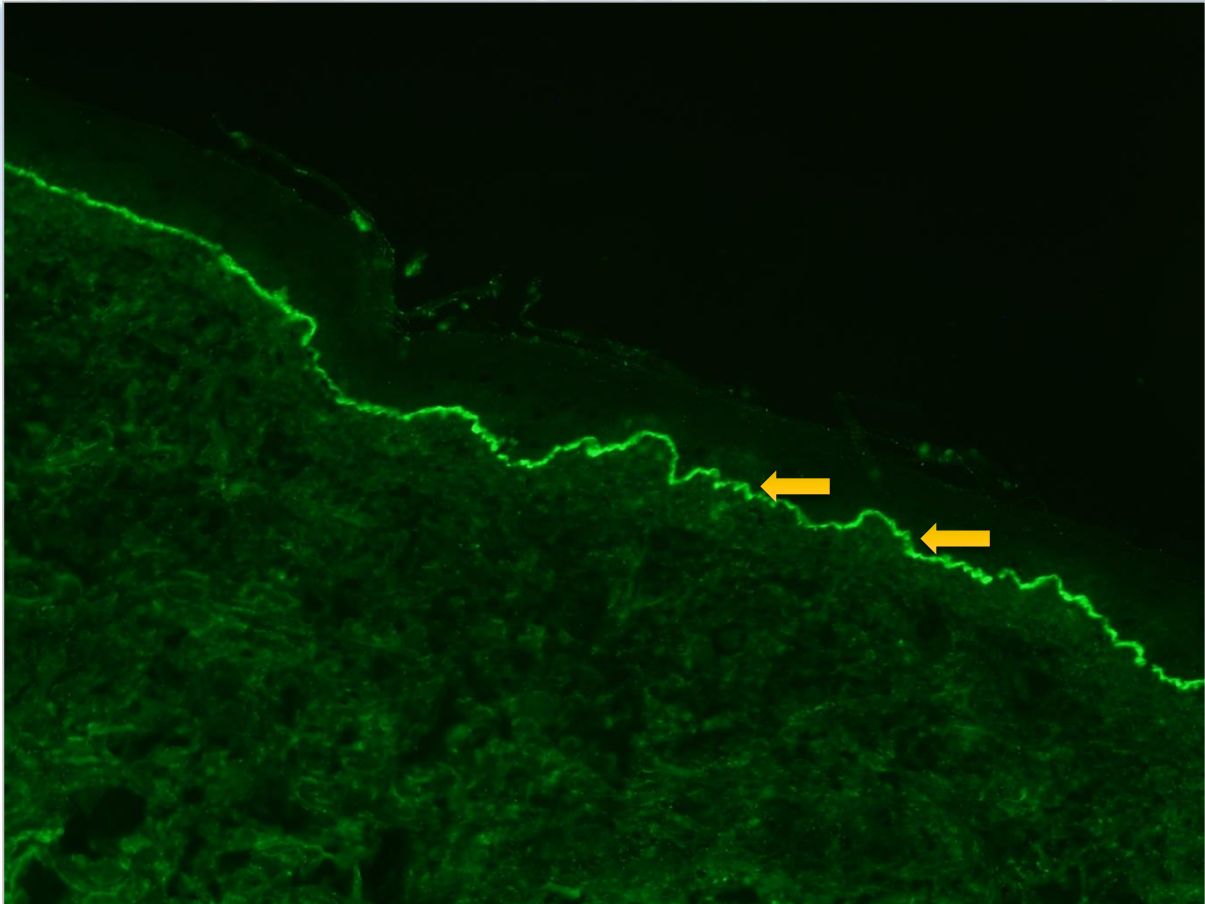
ภาพที่ 1 A และ B: ตุ่มน้ำบริเวณใต้ชั้นเบซิลเซลล์ (basal cell layer) ของเยื่อผิวหนังกำพวด (subepidermal vesicle) ของเหลวภายในตุ่มน้ำที่มักจะมีเซลล์อักเสบชนิดอีโอซิโนฟิล (eosinophils)



ภาพที่ 2: พบเซลล์อักเสบชนิดอีโอซิโนฟิล (eosinophils) ร่วมกับเซลล์อักเสบ ลิมโฟไซต์ (lymphocytes) พลาสมาเซลล์ (plasma cells) และนิวโทรฟิล (neutrophils) สะสมอยู่บริเวณชั้นหนังแท้ด้านบน (superficial dermis) และสะสมอยู่บริเวณรอบหลอดเลือด (perivascular infiltration)

การตรวจอิมมูโนฟลูออเรสเซนซ์

การตรวจอิมมูโนฟลูออเรสเซนซ์โดยตรง (Direct immunofluorescence) ของรอยโรคจะพบแอนติบอดีชนิดชนิดอิมมูโนโกลบูลินจี (IgG) และอาจพบอิมมูโนโกลบูลินเอ (IgA) และคอมพลีเมนต์ซีสาม (C3) โดยจะตรวจพบว่ามีปฏิกิริยาต่อเยื่อฐานระหว่างผิวหนังกำพร้ากับชั้นหนังแท้ (dermal-epidermal junction) โดยจะพบการสะสมแบบเป็นเส้น (linear pattern) ดังแสดงในภาพที่ 3



ภาพที่ 3: พบแอนติบอดีชนิดชนิดอิมมูโนโกลบูลินจี (IgG) มีปฏิกิริยาต่อเยื่อฐานระหว่างผิวหนังกำพร้ากับชั้นหนังแท้ (dermal-epidermal junction) โดยจะพบการสะสมแบบเป็นเส้น (linear pattern)

การรักษา

การรักษาขึ้นอยู่กับความรุนแรง และตำแหน่งของรอยโรค โดยผู้ที่มีความเสี่ยงต่ำ รอยโรคในบริเวณไม่มากอาจใช้ยาทาในกลุ่มสเตียรอยด์ หากมีรอยโรคมาก และเป็นตำแหน่งที่เสี่ยงสูง เช่น เยื่อบุตา หลอดอาหาร กล่องเสียง และอวัยวะสืบพันธุ์ แพทย์จะพิจารณาให้ยาสเตียรอยด์ในรูปแบบรับประทาน และอาจจะต้องใช้ยากดภูมิคุ้มกันร่วมด้วย นอกจากนี้ยังต้องรับการดูแลทำความสะอาดแผล รวมถึงยาปฏิชีวนะชนิดรับประทานในรายที่มีการติดเชื้อแบคทีเรียแทรกซ้อน

ขอขอบคุณ ผศ.พญ.ละออ ชมพักตร์ ที่อนุเคราะห์ภาพถ่าย

Reference:

1. พรรณแข มโหสวริยะ (2546). โรคผิวหนัง การวินิจฉัยทางคลินิกและจุลพยาธิวิทยา. คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล.
2. Calonje E, Mckee PH (2019). *McKee's Pathology of the Skin: with clinical correlations (5th ed.)*. Elsevier.
- 3 . Kang, S. (2019). *Fitzpatrick's Dermatology, Ninth Edition, 2-Volume Set (Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine) (9th ed.)*. McGraw Hill / Medical.
4. V. Kumar, et al. (2020). *Robbins & Cotran Pathologic Basis of Disease (Robbins Pathology) (10th ed.)*. Elsevier.