

## 天庖瘡護理指導

天庖瘡為一種罕見且致命的自體免疫疾病，導因於身體產生自我抗體攻擊自己的皮膚及黏膜，導致皮膚及黏膜組織分離，進而產生易破的水泡和潰瘍傷口。

依皮膚表現、抽血檢驗及皮膚組織病理報告主要分為四大類：包含尋常型 ( pemphigus vulgaris )、落葉型 ( pemphigus foliaceus )、IgA 型 ( immunoglobulin A pemphigus ) 及副腫瘤型 ( paraneoplastic pemphigus )，其中尋常型最為常見，一般早期好發於口腔黏膜部位，隨之蔓延至頭頸部、軀幹四肢等處，嚴重時可以造成 70% 的皮膚都受影響，進一步導致感染、疼痛甚至死亡。

天庖瘡治療為使用藥物來抑制免疫系統以抑制水泡的形成，目前的主流治療以高劑量的類固醇為主，但使用類固醇可能產生諸多的副作用，例如：壓制了免疫系統而容易感染、增加了骨質的流失而易產生骨質疏鬆、使得皮膚萎縮變薄而容易碰撞後瘀青且傷口不容易癒合、增加食慾而導致體重上升，使得脂肪堆積而出現常聽說的「月亮臉水牛肩」、肌肉萎縮、高血壓、糖尿病、失眠、胃潰瘍、白內障等等。因此，選擇一個有經驗的醫師，好好配合治療，不隨意增減藥物，不濫用偏方才是最重要的。

也有不少文獻顯示，加上其他輔助性的免疫抑制劑可延長疾病的緩解期並減少類固醇的使用劑量，例如：Azathioprine( 移護寧 )，Cyclosporine( 新體睦 )，Methotrexate ( MTX )，Mycophenolate mofetil ( 山喜多 ) 等均有其各自的療效及副作用，在使用上需要配合醫師的建議定期追蹤，注意血球變化及肝腎功能是否受到影響。

另外，近年來單株抗體生物製劑 Rituximab( 莫須瘤 )也是主要用以治療的選擇之一，主要用於去除淋巴球中的 B 細胞，進一步去除製造抗體的漿細胞，臨床上也有不錯的效果，但仍需注意 B 細胞減少後感染的副作用，且截至目前為止健保尚未給付，對於患者的經濟負擔較為沉重。

在日常照顧上，一旦開始使用類固醇、免疫抑制劑或標靶治療後，面對的就是隨之而來的副作用，因此患者及照顧者均須注意個人衛生，日常生活要養成勤洗手（應用肥皂、或乾洗手，而非僅僅是清水沖洗），出入公共場所應配戴外科口罩（而非紙口罩、活性炭口罩等），尤其到醫院就診的時候更應確實執行；飲食上要避免生食，不吃生菜沙拉、不熟的蛋製品、不知道擺了多久的水果切盤等等，也要避免攝取太多的內臟類、動物皮、海鮮、蛋黃、全脂鮮乳等高油脂高膽固醇的食物，避免吃得太鹹以降低高血壓的風險；鈣質流失與肌肉無力方面，建議多食用含鈣食物或補充鈣片與適量運動；勿隨意停藥，應依醫囑由醫師評估逐漸減藥；生活上要盡量規律，養成運動的習慣，像是散步、健行、游泳、騎腳踏車等等，但避開太激烈的運動，防止身體太過疲累；保持較愉悅的心情面對疾病，生活壓力過大，是造成免疫疾病惡化的一個很重要原因，因此要保持充足的睡眠，不要熬夜、加班。

天疱瘡是嚴重且難治的皮膚病之一，患者及照顧者在首次面對疾病的發生，所承受身心上的壓力難以言喻，但只要配合醫師的指示，遵循以上的注意事項，養成正確的用藥及日常習慣，除了能降低藥物所帶來的副作用，多數的病友在經過幾年的積極治療，都可以達到良好的控制，呈現不用藥也能與疾病共存的狀態。

參考資料：

1. 朱家瑜 ( 2011 年 · 2 月 21 日 ) · 天庖瘡 · 取自 [http://derm.ntuh.gov.tw/Article.asp?BlockName=ArtView&AT\\_ID=114](http://derm.ntuh.gov.tw/Article.asp?BlockName=ArtView&AT_ID=114) 。
2. Alpsoy, E., Akman-Karakas, A., & Uzun, S. (2015). Geographic variations in epidemiology of two autoimmune bullous diseases: pemphigus and bullous pemphigoid. Archives Of Dermatological Research, 307(4), 291–298. <https://doi.org/10.1007/s00403-014-1531-1>
3. Alpsoy, E., Akman-Karakas, A., & Uzun, S. (2015). Geographic variations in epidemiology of two autoimmune bullous diseases: pemphigus and bullous pemphigoid. Archives Of Dermatological Research, 307(4), 291–298. <https://doi.org/10.1007/s00403-014-1531-1>

護理部護理師 蕭晟鑫