



100
حالة



في الأمراض الجلدية

إعداد وترجمة:

أطباء دفعة كلية الطب البشري لعام 2024م



100 CASES **in Dermatology**



100 CASES in Dermatology

ترجمة و تدقيق:

أميرة عبد الرحيم الحاج علي
بشار محمد القدور
تسنيم عز الدين بخصو
خديجة الحاج محمد رمضان
سوسن عبدالله كشتو
شهد علاء الدين جمل
عائشة خالد قبطور
غيث محمود سرجاوي
محمد أحمد الحسين
محمد أحمد اليوسف
محمد عماد اليوسف
محمد مطيع قررة محمد
محمد عبدو حسن معيكي
مروة أحمد النجار

جمع و تنسيق: محمد مطيع قررة محمد

الإشراف العلمي: **DR. RAMA ELAIAN**

مشرف المشروع: د. وسيم زكريا

فهرس الكتاب

- 1..... الحالة 1: رضيع يعاني من الحكمة و بطء النمو
- 3..... الحالة 2 : طفل تأتبي مع هياج
- 6..... الحالة 3 : طفح أحادي الشكل حاد لدى طفل تأتبي يعاني من مرض جهازي
- 8..... الحالة 4 : طفح متكرر وسيء المظهر لدى شخص بالغ متوتر و لكن بصحة جيدة
- 10..... الحالة 5 : تقرحات في اليدين و القدمين لدى رجل رياضي
- 12..... الحالة 6 : طفح جلدي حمامي حاك مزمن في أسفل الساقين
- 14..... الحالة 7 : طفح موضعي مثير للحكة
- 17..... الحالة 8 : طفح أكزيمياني يسيء لقرحة وريدية
- 20..... الحالة 9 : طفح حاك عابر يتفاقم بسبب الحرارة
- 25..... الحالة 10 : طفل صغير يعاني من بقع بنية اللون تسبب له تشري (شرى)
- 29..... الحالة 11 : تورم الأنسجة الرخوة الحاد المرتبط بأعراض جهازية
- 33..... الحالة 12 : لويحات متقشرة (متوسفة) مزمنة على الركبتين
- 36..... الحالة 13 : ظهور طفح منتشر منتشر بعد التهاب الحلق
- 38..... الحالة 14: مريض حالته العامة جيدة ويشكو فقط من حرارة واحمرار في الجلد
- 40..... الحالة 15: ظهور طفح مثير للحكة على الصدر و الذراعين بعد التعرض لأشعة الشمس
- 42..... الحالة ١٦ : ظهور تقرحات خطية حادة على الساقين
- 44..... الحالة 17 : ظهور تقرحات مزمنة على اللقافة الظهرية لليد، ظهر الأيدي
- 46..... الحالة 18 : ألم الجلد الناجم عن الشمس واحمراره وتندبه في الطفل
- 48..... الحالة 19: بداية الطفح الجلدي المنتشر المفاجئ
- 50..... الحالة 20 : الآفات الحمامية الحلقية المتكررة ، إعادة التنشيط في مواقع الجلد المتماثلة إعادة التنشيط في مواقع الجلد المتطابقة.
- 52..... الحالة 21 : آفة لشفاة المؤلمة المرتبطة بأفة موضعية والم في الفم طفح جلدي والتهاب الفم
- 54..... الحالة 22 : تآكل مؤلم في الأغشية المخاطية وآفات جلدية
- 56..... الحالة 23 : بداية حادة لتقرحات واسعة النطاق مع تنخرات جلدية تتضمن الغشاء المخاطي
- 59..... الحالة 24 : حمى، صرع وطفح جلدي على نطاق واسع مع وذمة ملحوظة في الوجه
- 61..... الحالة 25 : طفح حاد على شكل بثرات متعددة على ارضية حمامية
- 63..... الحالة 26 : طفح جلدي غير حاد مرتبط بالتهاب الحلق
- 65..... الحالة 27 : طفح حطاطي حاك على الكاحلين
- 67..... الحالة 28 : طفح وحكة معممة لدى امرأة مسنة
- 69..... الحالة 29 : ظهور مفاجئ للتآكل والفقاعات والجلد الهش بعد تفاقم تدريجي للقرح الفموية

- الحالة 30 : طفح جلدي متوسط الشدة ومصحوب بحكة وتشكل فقاعات على الجلد الخارجي للأطراف ويرتبط بمشكلة سوء امتصاص 72
- الحالة 31 : ظهور طفح جلدي و حكة وتشققات في الحمل الثاني. 76
- الحالة 32 : علامات تمدد شديدة في الثلث الثالث من الحمل 79
- الحالة 33 : لويحات بيضاء صلبة بدون أعراض على الجذع 81
- الحالة 34 : تطور تدريجي لشد وتصلب الجلد في الأطراف 83
- الحالة 35 : طفح جلدي في الوجه ، حمى ، آلام مفصلية لدى امرأة شابة 85
- الحالة 36 : طفح حمامي حلقي ذو بداية مفاجئة 88
- الحالة 37 : تساقط الشعر، طفح ندبي وحساسية ضوئية 90
- الحالة 38 : طفح حمامي وضعف العضلات 92
- الحالة 39 : طفح بقعي حطاطي واسع النطاق على الجذع والوجه مع أعراض تشبه الإنفلونزا 95
- الحالة 40 : نقص تصبغ الجلد بطيء التطور لا عرضي 98
- الحالة 41 : شابة بالغة تعاني من ارتفاع ضغط الدم، التصبغ غير المنتظم وأورام الجلد 100
- الحالة 42 : فتاة في سن المراهق تعاني من زيادة الوزن وجلد سميك حول رقبتها 103
- الحالة 43 : قرحة مثيرة ومؤلمة لدى شاب مع عدم وجود دليل على العدوى 106
- الحالة 44 : آفات بطيئة الظهور و غير عرضي على ساق مريض السكري 108
- الحالة 45 : تورم تدريجي بطيء وتغير اللون على السيقان 111
- الحالة 46 : آفات حلقية غير عرضية على الأطراف 113
- الحالة 47 : طفح جلدي حبيبي حلقي غير عرضي 115
- الحالة 48 : قرحة فوق منطقة الجوارب على خلفية الآلام في الساقين 117
- الحالة 49 : تورم ساق غير مؤلم بداية بطيئة أحادي الجانب 120
- الحالة 50 : رجل مسن مع أمراض شريانية وقرحة قدم في الكعب 122
- الحالة 51 : قرحة قدم سكرية غير سكرية 123
- الحالة 52 : آفة وعائية ناكسة في طفل ما قبل الدراسة 125
- الحالة 53 : علامة زاهية حمراء عند طفل حديث الولادة 127
- الحالة 54 : تطور بطيء للويحة متوسفة على الإصبع 130
- الحالة 55 : عقيدة متقرحة غير شافية بطيئة النمو على الوجه 132
- الحالة 56 : سرطانة قاعدية الخلايا متعددة لدى مريض شاب 134
- الحالة 57 : آفة متقرحة على الفروة ، تزداد حجماً خلال 4 أشهر 136
- الحالة 58 : آفة سريعة النمو على ظهر اليد 138
- الحالة 59 : عقيدة مزمنة بلون الجلد على الوجه 140

- الحالة 60 : وحامات متعددة ذات مظهر لا نموذجي بشكل خفيف على الجذع 143
- الحالة 61 : بقعة مصطبغة واسعة (متضخمة) على الوجه لرجل مسن. 145
- الحالة 62 : طفح جلدي أحادي الجانب حول الحلمة 147
- الحالة 63 : آفة مصطبغة متغيرة على الساق 149
- الحالة 64 : عقدة مصطبغة على الظهر 152
- الحالة 65 : بقع حمامية وسفية طويلة الأمد. 154
- الحالة 66 : عقيدة جلدية أرجوانية اللون بطيئة النمو. 157
- الحالة 67 : طفح حطاطي وبثري على الوجه مع تندب. 159
- الحالة 68 : وجه محمر مع حطاطات وبثرات 162
- الحالة 69 : ظهور مفاجئ لنفطات (فقاعات) وتقشر بالوجه عند طفل 164
- الحالة 70 : وجه حمامي مؤلم 166
- الحالة 71 : ساق ساخنة ومتورمة 169
- الحالة 72 : مناطق مؤلمة من الجلد المتآكل سطحياً في الثنيات عند طفل 171
- الحالة 73 : لطخات حمامية متوسفة لا عرضية في الراحيتين والأخصمين 173
- الحالة 74 : ظهور نفاطة حادة على الشفة مع تورم وجهي وألم 176
- الحالة 75 : طفح موضعي مؤلم ومتقرح 179
- الحالة 76 : حطاطات بلون الجلد متعددة على الوجه 181
- الحالة 77 : حطاطات وعقيدات مفرطة التقرن متعددة على الأصابع 183
- الحالة 78 : بداية مفاجئة (ظهور مفاجئ) لطفح بقعي حطاطي مع التهاب ملتحمة و توعك. 185
- الحالة 79 : محاصيل البثور تنتشر على نطاق واسع في طفل يعاني من اضطراب في الجهاز الهضمي 187
- الحالة 80 : ظهور دمامل جلدية متعددة (12 شهر) 189
- الحالة 81 : مزمن ، مؤلم ، الجلد المتآكل في شبكات الأصابع 192
- الحالة 82 : آفات جلدية أرجوانية غير عرضية ظهرت على الأطراف و الجذع 194
- الحالة 83 : طفح معمم حاك بشدة يوقظ من النوم 196
- الحالة 84 : آفة حمامية غير مؤلمة على الأنف نمت خلال أربعة أشهر 199
- الحالة 85 : توسف فروة الرأس مع اعتلال العقد اللمفية قذالي عند الطفل 201
- الحالة 86 : طفح جلدي حلقي و حكة عائلية 203
- الحالة 87 : التوسف التدريجي التدريجي لراحة اليد وحتل الاظافر 206
- الحالة 88 : فقدان شعر بقعي غير عرضي على فروة الرأس 208
- الحالة 89 : تساقط الشعر الجبهي عند المرأة 210
- الحالة 90 : زيادة شعر الوجه (الشعرانية) عند امرأة شابة 212

- الحالة 91 : ظهور الأفات الجلدية المتعددة عند مرضى زراعة الكلية 214
- الحالة 92 : تصلب الجلد الذي يتطور بعد زراعة نخاع العظم 216
- الحالة 93 : تغيرات الجلد الخطية عند رضيع وقصة عائلية للإجهاض 218
- الحالة 94 : شابة تعاني من نوبات صرع و جلد متضرر بشكل من واضح من أشعة الشمس 220
- الحالة 95 : شاب يبحث عن الاستشارة الوراثية بسبب حالة جلده الجاف 222
- الحالة 96 : نفاطات متكررة (ناكسة) على الأطراف مرتبطة بالضغط الخفيف / الاحتكاك 224
- الحالة 97 : عدد متزايد لآفات وجهية غير عرضية عند صبي صغير 226
- الحالة 98 : ضخامة لسان، تعب وآلام ظهر لدى امرأة مسنة 229
- الحالة 99 : مريضة مسنة تعاني من طفح حمامي حاك تحت حاد مع فقدان الوزن 231
- الحالة 100 : فتاة شابة تعاني من ندوب غير عادية و إصابات غير مبررة 234



■ القصة المرضية:

طفل عمره 26 أسبوعاً حضر إلى عيادتك مع والدته ، لقد أصيب بطفح جلدي جاف وأحمر حاك و معمم خلال الأسابيع السبعة الماضية، كانت والدته تستخدم له مرطباً عادياً وتستخدم مغاطس مرطبة.

وذكرت أنه يستيقظ بشكل متكرر في الليل ويبدو أنه منزعج من جلده. إنها قلقة بشأن فطامه وهو حالياً يرضع من الثدي وتتبع والدته نظاماً غذائياً غير مقيد. لقد عرضت عليه زجاجة من الحليب الاصطناعي ، لكنه تناول 60 mL فقط قبل أن يتقيأ ويصاب بالطفح الجلدي كما أصيب بطفح جلدي عندما قبله والده مباشرة بعد تناول شطيرة بيض بالمايونيز. وهو المولود الأول لوالديه ، كانت والدته تعاني من الربو في طفولتها وكان والده يعاني من حساسية تجاه المحار، لا توجد حيوانات أليفة في المنزل ، والده مدخن ، ولِد الطفل في تمام الحمل عن طريق الولادة المهبلية الطبيعية وتم تطعيمه حتى الآن.

■ الفحص السريري:

لقد وصل طوله إلى مستوى ثابت خلال الأسابيع الثمانية الماضية ، وهو الآن يقع في المنحنى المئوي التاسع بالنسبة لعمره .

إنه يقظ وسعيد ، على الرغم من أنه يفرك ساقيه بقوة عندما يخلع ملابسه ، لديه بشرة جافة بشكل عام ، مع حمامى منخفضة الدرجة منتشرة على نطاق واسع ويقع مرتفعة وغير محددة من الأكزيما النشطة، هناك سحجات واسعة النطاق (الشكل 1.1) ولا يوجد دليل سريري على التقيح ، لديه اعتلال عقد لمفية صغيرة معممة منخفضة الدرجة ، وباقي فحصه طبيعي.



INVESTIGATIONS

Skin prick tests

Allergen	Resulting wheal	Interpretation
Positive control	5 mm	Functioning assay
Negative control	0 mm	
Egg white	11 mm	Highly likely to be allergic
Egg yolk	4 mm	Possibly allergic
Cow's milk protein	8 mm	Highly likely to be allergic
Soya	7 mm	Highly likely to be allergic
Wheat	0 mm	Not allergic
Salmon	2 mm	Not allergic
Cod	1 mm	Not allergic
Peanut	9 mm	Highly likely to be allergic



■ أسئلة:

- ما هو هذا الطفح؟
- ما هي مرافقات الحالة التي راجع بها؟
- ما هي التوصيات الغذائية التي ستقدمها للطفل والأم؟

هذا الطفح هو الأكزيما. القصة التي قدمتها والدته تجعل الحساسية الغذائية المرتبطة به محتمل أن تكون حساسية اتجاه البيض و بروتين حليب البقر (CMP)). هذا، بالإضافة إلى القصة العائلية الإيجابية لحساسية الطعام والربو، يعني أنه يمكننا تصنيف حالة الجلد على أنها أكزيما تأتبية. إن أمه على حق في قلقها من فطامه.

سيكون من المناسب أن يتم فحص هذا الطفل بحثاً عن حساسية الطعام المرتبطة به. من المرجح أن تكون حساسية الطعام أكثر احتمالاً عند الأطفال الذين يعانون من الأكزيما في سن مبكرة، ومن الممكن أن تساهم حساسية الطعام في نشاط الأكزيما لديه والعكس صحيح. يجب أن يكون فحص الخط الأول هو اختبار وخز الجلد (SPT) لمسببات حساسية البروتين الغذائي الشائعة عند الفطام (CMP) والبيض وفول الصويا والقمح والأسماك). يضاف الفول السوداني عادة إلى هذه القائمة الأولية.

تشير القصة إلى أن هذا الطفل من المحتمل أن يكون لديه حساسية تجاه البيض و CMP، وهذا ما تم تأكيده ب SPT. سيكون من المفيد تقييد تناول والدته لهذه البروتينات إذا كانت تنوي الاستمرار بالرضاعة الطبيعية لأن ذلك قد يحسن السيطرة على الأكزيما. وإذا رغبت والدته في التوقف عن الرضاعة الطبيعية، فإن البديل الأنسب في عمره هو حليب الأحماض الأمينية. إن نسبة الإصابة بحساسية CMP وحساسية الصويا مرتفعة، وقد تشير نتيجة SPT الإيجابية إلى أن هذا الطفل يعاني حالياً من حساسية تجاه كليهما. يعتبر CMP والبيض مهمين من الناحية التغذوية وقد يكون ضمان اتباع نظام غذائي متوازن مع تقييد كليهما أمراً صعباً، المشورة الغذائية المتخصصة مهمة.

قد يساهم التعرض المنخفض للبروتينات المسببة للحساسية من خلال حليب الأم في ظهور علامات الجلد ومعايير النمو الثابتة. يعد الاستخدام المنتظم للمطريات الموضعية وتجنب المنظفات أمراً ضرورياً للحفاظ على وظيفة حاجز الجلد عند الرضع المصابين بالإكزيما. ومع ذلك، فمن غير المرجح أن تكون المطريات والقيود الغذائية وحدها كافية في علاج الأكزيما. يجب تعريف والديه بالجوانب العملية للعلاج الموضعي ونهج "التدرج والتنحي" لتدبير النوبات وينبغي تعليمهم كيفية التعرف على النوبات مبكراً وبدء العلاج الفعال بسرعة، هناك ارتباط بين الأكزيما المبكرة وحساسية البيض وزيادة خطر الإصابة بالربو بمقدار ثلاثة أضعاف في مرحلة الطفولة اللاحقة. وهذه فرصة مهمة لمناقشة المساهمة المحتملة لتدخين الأب في زيادة هذا الخطر. ومما يبعث على الاطمئنان أن كلا من حساسية البيض وحساسية CMP غالباً ما تتراجع، إلى أن الحساسية تجاه الفول السوداني من المرجح أن تستمر.

النقاط الرئيسية:

- تظهر الأكزيما التأتبية بشكل متكرر خلال السنة الأولى من الحياة وترتبط بدايتها المبكرة بخطر الحساسية الغذائية المرتبطة بها.
- ترتبط الأكزيما قبل عمر السنة وحساسية البيض بزيادة خطر الإصابة بالربو.
- سيساعد اختبار الحساسية والنصائح الغذائية المناسبة على منع اتباع نظام غذائي غير الخاضع للرقابة من قبل الآباء غير المتوجهين وقد يساعد في تحسين السيطرة على الأكزيما.

■ **القصة المرضية:**

فتاة تبلغ من العمر 5 سنوات والتي تراجع عادةً عيادتك تحضر مع والدتها. لقد كانت منزوعة من تفاهم الحكمة خلال الأسابيع الستة الماضية. لقد تغيبت عن المدرسة أكثر من عشرة أيام في الشهر الماضي. تفيد والدتها أنها تستيقظ كثيراً في الليل وتشعر بالخمول والمزاجية أثناء النهار. ملاءات سريرها مغطاة ببقع الدم في الصباح. ومن المعروف أن الفتاة تعاني من حساسية تجاه البيض والسمك والبقول السوداني وقد بدأت تظهر عليها أعراض التهاب الأنف والملتحممة التحسسي الموسمي خلال الشهرين الماضيين .

لديها قصة عائلية إيجابية من التأتب ، وكلا الوالدين يعاني من حساسية تجاه الحيوانات وشقيقها الأكبر يعاني من الربو . تم إرسال شقيقها الأصغر إلى المنزل من الحضانة بسبب القوباء مؤخراً. تشتمل علاجاتها على مرطبات مثل الصابون ومستحضر يترك على البشرة و الستيرويدات الموضعية مختلفة الفاعلية تتراوح من خفيفة جداً إلى متوسطة القوة اعتماداً على الموقع وشدة الأكزيما . مع ذلك عند الاستجواب أفادت الأم بأن جلد ابنتها مؤلم بشدة لدرجة أنها ترفض الاستحمام أو تطبيق علاجها الموضعي.

■ **الفحص السريري:**

يكشف الفحص الكامل عن طفلة عنيده . غير قادرة على التوقف عن خدش بشرتها بمجرد خلع ملابسها . إنها نحيفة ، طولها على المنحنى المئوي الخامس والعشرين و وزنها على المنحنى المئوي الرابع بالنسبة لعمرها .إنها تعاني من اعتلال عقد لمفية واسع النطاق ومؤلمة إلى حد ما ، في الناحية (الرقبية والإبطية والفخذية).
جلدها عموماً محمر بشكل خفيف ومتسحجاً على نطاق واسع ،خاصة أطرافها والرقبة وأسفل الظهر، السحجات مغطاة بقشرة نزفية وإفرازات صفراء.



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	11.2 g/dL	13.3-17.7 g/dL Mean
corpuscular volume (MCV)	87 fL	90-99 fL
White cell count	$13.7 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$498 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Sodium	135 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	4.2 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	5.7 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	68 mmol/L	70-120 μ mol/L
Albumin	38 g/L	35-50 g/L
Bilirubin	12 mmol/L	3-17 mmol/L
Alanine transaminase	26 IU/L	5-35 IU/L
Alkaline phosphatase	238 IU/L	30-300 IU/L
Ferritin	22 ng/mL	20-200 ng/mL
Vitamin D	38 ng/mL	40-80 ng/mL



■ أسئلة:

- ماهو التشخيص المبدئي؟
- ماهي المضاعفات الثانوية التي تؤدي إلى تفاقم الحكة لديها؟
- كيف سنتعامل مع هذه المريضة؟



التشخيص المبدئي هو الأكزيما التأتبية المرتبطة بقصة عائلية إيجابية من التأتب بالإضافة إلى مظاهر فرط الحساسية المتوسطة بـ IgE (من النمط المباشر) (حساسية الطعام والتهاب الملتحمة الأنفي التحسسي). من الواضح تحول الأكزيما المتوسطة لديها إلى شديدة. يمكن "تسجيل" شدة الأكزيما من خلال أنظمة تسجيل ذاتية مختلفة (مثل CDLQI – مؤشر جودة الحياة للأمراض الجلدية لدى الأطفال) وأنظمة تسجيل موضوعية. ومع ذلك، فإن التأثير على النوم والذهاب إلى المدرسة بالإضافة إلى الشدة السريرية للأكزيما لديها الموضحة في الصورة يدل على إكزيما حادة مع اضطراب وظيفي كبير، قد تكون هناك عدة عوامل تساهم في زيادة الشدة الحالية من المحتمل أن يكون هناك عدوى ثانوية بالمكورات العنقودية المذهبة أو تقوبؤ الأكزيما لدى هذه الطفلة. إن القشرة الصفراء الواسعة للتسحجات، وتضخم العقد اللمفية، وحقيقة إصابة شقيقها بالقوباء، تشير إلى عدوى المريضة وربما أفراد الأسرة الآخرين، ومن المرجح أن تساهم صعوبة الاستحمام بتفاقم الإنتان.

العوامل المحتملة الأخرى التي تؤدي إلى تفاقم الحكمة تشمل نقص الحديد. وهي أيضاً تعاني من نقص فيتامين د، ربما بسبب القيود الغذائية التي تتبعها (البيض والأسماك هي المصادر الغذائية الرئيسية لفيتامين د).

من المهم السيطرة على الأكزيما التي يعاني منها هذا الطفل بسرعة. ينبغي أخذ المسحات لزراع الأحياء الدقيقة واختبار الحساسية من المريضة وأفراد أسرتها المباشرين. كما يبدو أن هناك على الأقل فردين من أفراد الأسرة المصابين بالمكورات العنقودية المذهبة سيكون من المفيد النظر في بروتوكول القضاء على المكورات العنقودية لجميع أفراد الأسرة (أي الغسول المطهر ومرهم الأنف المضاد للبكتيريا).

قد تستفيد المريضة من دورة العلاج بالمضادات الحيوية جيدة التغطية للمكورات العنقودية المذهبة لمدة 5-10 أيام بشكل جيد (الخط الأول: Flucloxacillin، الخط الثاني: Erythromycin أو co-amoxiclav).

النقاط الرئيسية:

- الأكزيما التأتبية هي حسب تعريفها أكزيما مرتبطة بتاريخ شخصي و/أو عائلي من التأتب.
- المكورات العنقودية الذهبية قد تسبب تهيجاً شديداً للأكزيما.
- يتضمن تدبير هذا التهيج القضاء على المكورات العنقودية الذهبية وكذلك العلاج المناسب للأكزيما.
- قد تكون هناك حاجة إلى الاستخدام المكثف لمرهم ستيروئيد قشري موضعي قوي بشكل معتدل لمدة 2-4 أسابيع قبل الرجوع مرة أخرى إلى المستحضرات الضعيفة أو مثبطات الكالسينيورين كعلاج صيانة.

■ القصة المرضية:

تم إحضار صبي يبلغ من العمر 6 سنوات إلى قسم الحوادث والطوارئ من قبل والديه وكان يعاني من تفاقم الأكزيما لمدة 5 أيام مصحوبة بالضيق والخمول. وبالإضافة إلى تفاقم الحكمة والأرق، فإنه يشكو من آلام في الجلد خاصة حول الوجه والرقبة والصدر والساعدين ويقدر مستوى الألم بأنه 8 من أصل 10. ولا يستجيب التوهج الحالي للتطبيق الدؤوب لعلاجات الأكزيما المعتادة وفقاً لخطة التدبير "التتبعي" الخاصة به.

كانت بداية الأكزيما في عمر 4 أشهر ، وعلى الرغم من أنها كانت شديدة إلى حد ما في مرحلة الطفولة ، فقد تم السيطرة عليها بشكل معقول منذ بداية المدرسة الابتدائية ، مع الاستخدام المنتظم للمطريات والستيرويدات الموضعية الخفيفة إلى المتوسطة القوة. يتضمن تاريخه حساسية البيض (التي تجاوزها الآن جزئياً حيث أنه يتحمل البيض المطبوخ جيداً في الكعك) والربو ، وهو مستقر حالياً. ولم يتم إدخاله إلى المستشفى من قبل. وقد حصل على التطعيمات الكاملة حتى الآن ، وقد أصيب بجذري الماء عندما كان عمره 4 سنوات. يعاني والده من حمى القش ويعاني من الأكزيما والربو في مرحلة الطفولة. لديه أخت أكبر منه (تبلغ من العمر 14 عاماً) وهي بصحة جيدة ، دوائه يشمل:

- ✓ المطريات المنتظمة كمستحضرات تترك على البشرة وبدل للصابون.
- ✓ يتم تطبيق tacrolimus الموضعي 0.1% مرتين يومياً على المناطق المصابة لتدبير التهيج.
- ✓ Hydroxyzine 10 mg ليلاً عند تهيج الطفح وسالبتامول إنشاقى عند اللزوم.

■ الفحص السريري:

يبدو مريضاً ويعاني من الحمى تبلغ درجة حرارته 38.5 درجة مئوية. الفحص الجهازى طبيعى باستثناء اعتلال عقد لمفية واسع النطاق. لا يوجد أي دليل على احمرار الملتحمة والرؤية الطبيعية. أصبحت الأكزيما المتوسطة إلى الشديدة معممة مع الحمى والجفاف والتسحج والتحرز.

لديه طفح أحادي الشكل مترابك على الجزء السفلي من وجهه وصدره وساعديه. الطفح يأخذ شكل آفات حمامية متعددة وحيدة الشكل تقيس 32 ملم "مثقوبة" في مراحل مختلفة من التطور. بعض الآفات حويصلية ، والبعض الآخر بثري ، وبعضها متجمع ومعظمها متآكل ومغطى بإفرازات ذهبية والبعض الآخر مغطى بقشرة نزفية.



■ أسئلة:

- ما هذه الآفات؟
- كيف يمكنك تأكيد التشخيص؟
- ماهي المضاعفات التي يمكن أن تترافق معه؟
- ماهو التدبير؟

هذه الآفات نموذجية لعدوى فيروس الهربس البسيط HSV والتي تؤدي إلى تعقيد الأكرزيماء التأتبية ، ويسمى هذا الطفح بالأكرزيماء الحلئية ، أو بشكل أقل شيوعاً طفح كابوزي الحمافي.

ويمكن تأكيد التشخيص عن طريق مسحة فيروسية من البثرة أو المنطقة المتأكلة .يمكن للعديد من الاختبارات اكتشاف فيروس الهربس البسيط داخل الأنسجة أو سائل البثور .يمكن الكشف عن فيروس الهربس البسيط عن طريق الصبغ الإيجابي أو المجهر الإلكتروني أو تحديد نوعه HSV-1 أو HSV-2 عن طريق التآلق المناعي أو الزرع أو تفاعل البوليميراز التسلسلي. وينبغي أيضاً إجراء مسحة جرثومية للفحص المجهرى والزرع .

للأكرزيماء العقبولية مراضة مرتفعة. تشمل المضاعفات الرئيسية المحتملة العدوى البكتيرية الثانوية(المكورات العنقودية أو العقدية) مع خطر الإنتان الجهازى ،وإصابة العين (على وجه الخصوص ، التهاب القرنية HSV)، ونادراً العدوى الجهازية لفيروس الهربس البسيط مع خطر الانتشار إلى الكبد والرئتين والدماغ .الجهاز الهضمي وحتى الغدد الكظرية ، بالإضافة إلى ذلك ، فإن الألم والانزعاج المرتبطين بالأكرزيماء العقبولية أمر مهم.

يتضمن تدبير الأكرزيماء العقبولية واسعة النطاق العلاج المنهجي لعدوى فيروس الهربس البسيط باستخدام acyclovir،وتحديد وعلاج أي عدوى بكتيرية ثانوية أو التدابير اللازمة لمنع العدوى الثانوية ، مثل الغسول والكريمات المضادة للبكتيريا .

يجب إيقاف tacrolimus الموضعي لدى هذا المريض لأن ذلك قد يؤدي إلى تفاقم الانتشار الجلدي لفيروس الهربس البسيط .عادة ما يتم تدبير هذه الحالات ضمن الجناح ،في البداية باستخدام acyclovir عن طريق الوريد - حيث يمكن أن يكون التوافر الحيوي للمستحضرات الفموية سيئاً .يجب إجراء استشارة طبيب العيون في حالات الإصابة بالهربس البسيط المنتشر في الوجه أو عند الاشتباه في إصابة الملتحمة / القرنية.

النقاط الرئيسية:

- يمكن أن تؤدي عدوى الهربس البسيط لدى المرضى الذين يعانون من الأكرزيماء إلى آفات واسعة النطاق وخطر مرتبط بالعدوى البكتيرية الثانوية والإنتان.
- من المهم مراعاة واستبعاد المضاعفات النادرة المرتبطة بالتهاب القرنية بالهربس.
- مطلوب تدبير المرضى في جناح الاستشفاء باستخدام العلاج الجهازى المضاد للفيروسات، وإجراءات مطهرة موضعية، وتخفيف الألم ، والعلاج بالمضادات الحيوية عند اللزوم.

■ القصة المرضية:

راجع رجل يبلغ من العمر 29 عاماً إلى عيادتك ولديه قصة من 4 سنوات من ظهور طفح جلدي متكرر ومثير للحكة في الوجه ويشعر أنه سيء المنظر. ويلاحظ أن الطفح يكون أسوأ في الشتاء ويميل إلى التحسن خلال فصل الصيف. وهو يدرس حالياً لامتحاناته ويشعر أن الضغط المرتبط بها قد أثار الطفح الحالي. إنه يتجنب الصابون الذي يجعل وجهه مؤلماً، وقد قلل مؤخراً من تناول الكحول في محاولة لتحسين الطفح. بخلاف ذلك فهو بخير ولا يتناول أي دواء.

■ الفحص السريري:

الفحص الكامل طبيعي باستثناء جلد الوجه والرقبة و منتصف الصدر وفروة الرأس. هناك بقع حمامية حدودها غير واضحة مع طبقة دهنية ملتصقة تؤثر على طياته الأنفية الشفوية وتمتد إلى خديه (الشكل 4.1). تتأثر بالمثل حواجبه وفروة رأسه ومؤخرة رقبته و منتصف صدره .

■ أسئلة:

- ما هو هذا الطفح؟
- ماهي الفئات العمرية المتضررة؟
- كيف ستتعامل مع هذا المريض؟



الشكل 4.1

هذا الطفح هو التهاب الجلد الزهمي. وهو أكثر شيوعاً بين الرجال ويؤثر عادة على المناطق الغنية بالزهم في الوجه وفروة الرأس والصدر. ومع ذلك، فإن الفيزيولوجيا المرضية لالتهاب الجلد الزهمي غير مفهومة بالكامل. ويرتبط مع خميرة المالايسيزيا، وتفعيل المتممة وتشوهات مناعة الخلايا التائية. وقد يتفاقم الأمر لدى الأفراد المصابين بفيروس HIV أو المصابين بمرض باركنسون.

تبدأ الحالة عادة عند سن البلوغ وتبلغ ذروة الإصابة ما بين 25 و40 عاماً. يمكن أن يظهر الشكل الطفولي من التهاب الجلد الدهني على شكل قبة المهد (الشكل 4.2)، و التهاب الجلد المتقشر الدهني في الوجه، و التهاب الجلد الحفاضي، و نادراً، على شكل حمامى حمراء.

عادة ما يتكرر التهاب الجلد الزهمي عند الأفراد المعرضين للإصابة. وبالتالي، يهدف العلاج إلى تقليل معدلات الإصابة بالمرض ومنع حدوث النوبات. أهداف العلاج ذات شقين: تقليل حمل الخميرة كإجراء وقائي ثانوي، وإيقاف التهاب الجلد الثانوي الناتج عند حدوثه.

على الرغم من أن الكورتيكوستيرويدات الموضعية قد تحسن مظهر التهاب الجلد على المدى القصير، إلا أنه يُعتقد أنها تسرع تكرار المرض وقد تعزز الاعتماد عليه بسبب "الأعراض الارتدادية". إن استخدام شامبو الكيتوكونازول، مع الغسيل المتكرر والرغوة لفترة طويلة، غالباً ما يحسن القشرة المرتبطة به وقد يحسن من إصابة الوجه عن طريق تقليل المالايسيزيا. يمكن أن يكون استخدام شامبو كيتوكونازول كغسول للوجه مهيجاً، ولكن إذا تم تحمله فقد يؤدي إلى تحسين الحمامى والقشور. يوصى باستخدام كريم كيتوكونازول أو ميكونازول ومثبطات الكالسينيورين مع الغسول المطري المطهر. بالنسبة لالتهاب الجلد الدهني الشديد أو المقاوم للعلاج، يعتبر تناول إيتراكونازول كدورة قصيرة أو بشكل نبضي (أسبوع واحد في الشهر) فعالاً للغاية في تقليل حمل الخميرة.



الشكل 4.2

النقاط الرئيسية:

- يتميز التهاب الجلد الدهني ببقع حمامية حدودها غير واضحة مع قشور دهنية ذات لون بني مصفر متمركزة في المناطق الغنية بالزهم.
- ويحدث بشكل شائع بين الرجال من مرحلة المراهقة إلى منتصف العمر.
- يمكن أن تحدث أيضاً الأكرزيمما الدهنية عند الأطفال.
- ترتبط الإصابة بفيروس HIV ومرض باركنسون بالتهاب الجلد الدهني المعند.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 27 عاماً حضر إلى عيادتك بقصة حكة شديدة حارقة منذ 3 أيام فوق يديه مرتبطة بنفاسات موضعية وتغيرات مماثلة ولكنها أقل شدة في قدميه . بخلاف ذلك فهو بخير ، باستثناء أنه كان يعاني من الربو في مرحلة الطفولة ، وفي بعض الأحيان لا يزال يعاني من حمى القش . وهو لا يتناول أي دواء يعمل كمصمم جرافيك ومن هواياته ركوب الدراجات وكرة القدم ، ولا يتعرض لمسببات الحساسية أو المهيجات . إنه لا يعرف أي عامل مثير .

■ **الفحص السريري:**

لديه حويصلات منتشرة ، تتجمع لتشكّل فقاعات متوترة فوق الجوانب الراحية لكنتا يديه وتمتد إلى المنطقة بين الأصابع (الشكل 5.1) وعلى ظهر أصابعه ويده .بالإضافة إلى ذلك فهو يعاني من حمامى وتعطن وتشقق وتقشر الجلد بين إصبع القدم الرابع والخامس على الجانب الأيسر وعلى ظهر القدمين توجد حويصلات قيجية ثنائية الجانب لكنها غير متماثلة (الطرف الأيسر أسوء من الأيمن) .



الشكل 5.1

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص؟
- ماهي الاستقصاءات التي ستجريها؟
- ماهي العلاجات التي ستبدأ بها؟

التشخيص هو الفقعان أو أكزيما عسر التعرق ، والحويصلات الواضحة المتناظرة والمنتشرة على الجانب الراجي من اليدين المرتبطة بالحكة تكون موجهة للغاية ويعتمد التشخيص على المظاهر السريرية. تشمل التشخيصات التفريقية الأخرى التي يجب مراعاتها التهاب الجلد التماسي (تخريشي أو أرجي)، ونفطات الاحتكاك (مثل انحلال البشرة الفقاعي البسيط)، وعدوى الهريس البسيط، والصدفية البثرية الراجية الأخصمية.

يبدو أن التأتب هو عامل مؤهب للإصابة بأكزيما عسر التعرق. هناك العديد من المحفزات المحتملة لمرض الفقعان، بما في ذلك الإجهاد وتفاعل الطفحة الفطرية لعدوى الفطور الجلدية البعيدة. في هذه الحالة ، يشير التعطن بين الأصابع المرتبطة بالبثرات والحويصلات الالتهابية على مشط القدم إلى سعة القدم.

يجب أن تشمل الاستقصاءات كشطاً من القدمين (المساحات بين الأصابع والمناطق المصابة على الجوانب الأخصمية) واليدين لإجراء اختبارات فطرية (الفحص المجهرى المباشر والزرع). في هذه الحالة، أظهرت الكشطات من القدم خيوطاً وجراثيم على الفحص المجهرى المباشر مع زرع تالي تؤكد وجود الفطريات الشعروية (*Trichophyton mentagrophytes*) لم تكن هناك عدوى فطرية في اليدين.

يتضمن علاج تفاعل الطفحة الفطرية علاج سعة القدم بالإضافة إلى علاج الفقعان نفسه.

عادة ما يتم علاج سعة القدم الالتهابية باستخدام العلاج المضاد للفطريات الجهازى (Itraconazole، أو Terbinafine، أو Fluconazole).

يمكن أن توجد القشور المصابة على الملابس أو داخل الأحذية، لذا يوصى بالغسيل المتكرر. إن تصريف الفقاعات الكبيرة بإبرة معقمة سوف يقلل من الانزعاج. تساعد الكمادات أو النقع مع برمنجنات البوتاسيوم المخفف على تجفيف الحويصلات ومنع العدوى البكتيرية الثانوية .

النقاط الرئيسية:

- يحدث الفقعان كمظهر من مظاهر أكزيما اليد، والتهاب الجلد التخريشي أو الأرجي و تفاعل الطفحة الفطرية لعدوى الفطور الجلدية البعيدة.
- الدعامة الأساسية للعلاج هي الوقاية من العدوى الثانوية واستخدام الكورتيكوستيروئيدات الموضعية القوية أو فائقة الفعالية بالإضافة إلى تحديد السبب والقضاء عليه.

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 67 عاماً تقدمت لجراح الأوعية الدموية مصابة بالدوالي. كان لديها تاريخ من التقرح الوريدي في الماضي، وقد شفيت الآن ويتم النظر في إجراء جراحة الدوالي لها في الطرفين. في الاستشارة، اشتكت من الحكة والاحمرار في الجلد لمدة 3 أشهر، خاصة في الجزء السفلي من الساق اليمنى، ولوحظ أنها تعاني من حمamy في جانب واحد وتم إحالتها إلى طبيب الأمراض الجلدية للحصول على استشارة.

■ الفحص السريري:

تعاني هذه المريضة من أوردة متوسعة ومتعرجة بشكل واضح في أسفل ساقها. توجد حمamy واسعة باهتة في أسفل الساق اليمنى، مع تآكلات حمامية سطحية التهابية صغيرة وسحجات (الشكل 6.1). كشف الجس عن جلد دافئ وجاف وخشن في الموقع المصاب.

■ الاستقصاءات:

- دراسة الأوعية الدموية.
- الضغط أثناء الراحة اليمين: 174 ملم ز، اليسار: 180 ملم ز، العضدي: 167 ملم ز.
- مؤشر الضغط على الكاحل/العضد أثناء الراحة على اليمين: 1.042 ، على اليسار: 1.078. الأشكال الموجية ثلاثية الطور في الجانبين.
- أظهرت الدراسات الوريدية قلس في الوريد الصافن الفخذي ثنائي الجانب.



■ أسئلة:

- ما هو التشخيص؟
- ما العلاج الذي توصي به للساق اليمنى قبل جراحة الوريد؟
- هل توصي هذه المريضة بارتداء الجوارب بناء على دراسة الأوعية الدموية؟

تعاني هذه المريضة من تغيرات جلدية مزمنة تظهر في أسفل الساق اليمنى تتوافق مع تشخيص إكزيما الدوالي. عادة ما يكون لهذا الطفح الجلدي الشائع بداية مخاتلة على مدار عدة أسابيع إلى أشهر لدى المرضى الذين يعانون من عدم الكفاءة الوريدية. يكون الجلد المصاب حاكاً وجافاً مع حمامي ملحوظ قد يختلف في شدته اعتماداً على الإزمان. في سياق القصور الوريدي، قد تتطور الوذمة بسبب ضعف العود الوريدي مما يجعل الجلد مشدوداً ومتوذاً يؤدي هذا إلى انخفاض تدفق الدم إلى الجلد مما يؤدي إلى حمامي داكنة نشطة وتآكلات أو حتى تقرحات ناتجة. يمكن تمييز إكزيما الدوالي بسهولة عن التهاب النسيج الخلوي الذي يصيب الجزء السفلي من الساق .

عادة ما تتطور إكزيما الدوالي ببطء، وغالباً ما تكون ثنائية الجانب، وتكون الحكمة واضحة، ويكون سطح الجلد خشناً وجافاً وتصاحبها دوالي وريدية. في كثير من الأحيان يكون هناك تغير إلى اللون البني في منطقة الجلد المصابة بسبب ترسب الهيموسيديرين. صبغة الهيموسيديرين مشتقة من الهيموجلوبين، الذي يبقى في الجلد عندما تتسرب خلايا الدم الحمراء إلى الأنسجة.

يتطلب التدبير مزيحاً من العلاج الموضعي والضغط إن أمكن. يجب غسل الساق بكريم مائي أو مرطب مطهر مثل Dermol 500®. ينبغي تطبيق الستيروئيد الموضعي القوي إلى حد ما على المناطق الأكزيماية والمطريات. تعتبر الجوارب الضاغطة أو الضمادات المكونة من طبقتين إلى أربع طبقات ضرورية "الضغط" السائل خارج الساق والسماح بشفاء الجلد. إذا كان مؤشر الضغط في الكاحل/العضد (APBI) أعلى من 8.0، فإن الشرايين تكون كافية للسماح بتطبيق الضغط دون توقف إمداد الدم الشرياني إلى الأطراف السفلية.

النقاط الرئيسية:

- يمكن تمييز إكزيما الدوالي عن التهاب النسيج الخلوي عن طريق بداية بطيئة وحكة وجفاف سطحي.
- لن ينجح تدبير الأكزيما دون معالجة الوذمة الكامنة.
- ينبغي تطبيق الستيروئيدات الموضعية القوية على مناطق الأكزيما النشطة بالإضافة إلى المطريات والضغط.

■ **القصة المرضية:**

يعاني سائق حافلة يبلغ من العمر 59 عاماً من 5 أشهر من ظهور رقعة حاكّة مستمرة أسفل السرة .
في البداية بدأ على شكل طفح متقطع ،يأتي ويذهب بنمط عشوائي على ما يبدو، على مدى الأسابيع الستة الماضية ،منذ أن أصبح الطقس أكثر دفئاً، استمر الأمر. وهو بصحة جيدة وليس له سوابق من مشاكل الجلد. ولا يتناول أي أدوية.

■ **الفحص السريري:**

توجد منطقة موضعية من التحرز الملحوظ وفرط التصبغ التالي للالتهاب والتسحج والتآكل عند خط الوسط أسفل السرة (الشكل 7.1). يحتوي الجلد المحيط على منطقة أكثر انتشاراً من التحرز المنخفض الدرجة وفرط التصبغ والحمامى الخفيفة.



الشكل 7.1

■ **أسئلة:**

- ماذا يمكن أن يكون هذا الطفح؟
- كيف ينبغي استقصاؤه ؟
- ماهي المعلومات التي يحتاجها هذا الرجل؟

من الأفضل وصف هذه الآفات بأنها مزمنة وأكزيمائية. تشير مثل هذه المشكلة الموضوعية إلى مسببات مرضية خارجية (الصورة الموجودة في الشكل 1.7 توفر فكرة). التشخيص الأكثر احتمالاً هو التهاب الجلد التماسي الأرجي (ACD))، على الرغم من أنه قد يكون من الصعب للغاية التمييز سريراً بين ACD و التهاب الجلد التماسي التخرشي. في بعض الأحيان، قد تظهر الصدفية على شكل لوحة واحدة، خاصة في موقع التخرش (تأثير كوبنر)، ومع ذلك، فإنه نادراً ما يكون حاك مثل هذا الطفح. التهاب الجلد التأتبي عادة ما يكون الطفح أكثر انتشاراً. ومع ذلك، تتميز الأكزيما القرصية أو العدوية بمناطق ملتهبة محددة بشكل جيد على شكل قطعة معدنية وحاكة بشدة من الجلد المتحزز.

سعة الجسد الالتهابية ترتبط بشكل خاص بكائن حي والذي يجب وضعه بعين الاعتبار. يمكن أن تكون أعراض التهاب الجلد التماسي متنوعة بما في ذلك خلل التصبغ، البثرات، الشرى، الضمور، والتفاعلات السمية الضيائية.

سيكون من المناسب القيام بكشط الجلد لإجراء فحوصات الفطريات. اختبار الرقعة (الشكل 7.2) هو الاختبار التشخيصي للكشف عن التحسس تجاه مسببات الحساسية. (على الرغم من أن اختبار الرقعة ليس مطلوباً للتشخيص، إلا أن حساسية النيكل هي أحد الأنواع القليلة من التهاب الجلد التماسي الأرجي حيث يكون تاريخ التعرض إلى جانب العلامات والأعراض مميزاً تماماً). في الواقع، لا يلجأ العديد من المرضى إلى الممارسين الطبيين لأنهم قد يكتشفون المسبب بنفسهم.

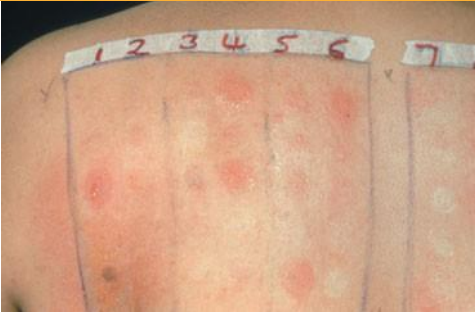
إذا أكدت سلسلة اختبارات البقعة وجود حساسية للنيكل، فيجب التأكد من صلتها بالطفح الحالي. يعد اختبار ثنائي ميثيل جليوكسيم (DMG)) طريقة بسيطة وغير مكلفة لتحديد ما إذا كان الجسم المعني يحتوي على النيكل عن طريق تغيير اللون للوردي. عادة ما يتم العثور على الكرومات و البلاديوم و الكوبالت مع النيكل و قد تتواجد الحساسية المصاحبة لها.

النيكل هو السبب الرئيسي لالتهاب الجلد التماسي الأرجي وهو مسؤول عن حالات أكثر من جميع المعادن الأخرى مجتمعة. بعض المهن التي تحتوي على نسبة عالية من التعرض للنيكل، مثل الصرافين، ومصفي الشعر، وعمال المعادن، وعمال النظافة المنزليين، وعمال الطاعم، وعمال الحانات، والرسامين، معرضون أيضاً لخطر الإصابة بالتهاب الجلد الناتج عن النيكل. المرضى الذين يعانون من الأكزيما التأتبية هم أيضاً في خطر متزايد. التعرق قد يزيد من شدة التهاب الجلد. يسبب كلوريد الصوديوم الموجود في العرق تآكل المعدن ويزيد من التعرض للنيكل.

يتضمن تدبير هذه الحالة إزالة مشبك الحزام المحتوي على النيكل أو برشام البنطلون وتطبيق كريمات الكورتيكوستيروئيد الموضوعية حتى زوال الطفح. يحتاج المريض أيضاً إلى معلومات حول حساسيته، أي أنه سيظل دائماً يعاني من حساسية تجاه النيكل ومصادر النيكل الشائعة وغير المتوقعة. ترتبط حساسية النيكل عادة بالأقراط والمجوهرات أو أي ثقب آخر في الجسم. يمكن العثور على النيكل في العديد من العناصر اليومية - من العملات المعدنية إلى مشابك القلائد، ومن أساور الساعات إلى إطارات النظارات، والأدوات والأواني المستخدمة في مكان العمل والمنزل.



Patch testing (Fig. 7.2)



الشكل 7.2 يوضح هذا مثالاً لاختبار الرقعة لدى مريض مختلف. تظهر المناطق الحمامية الموجودة أعلى الظهر تفاعلات أكرزيمانية إيجابية في اليوم الخامس من اختبار البقعة.

التاريخ التفصيلي: تركز الأسئلة على التعرض في المنزل والعمل. فهم بيئة العمل. أفضل أم أسوأ في أيام العطل؟ قائمة بجميع منتجات العناية الشخصية. الهوايات والأوقات الماضية.

Day 1

اختيار مجموعة اختبار الرقعة: المجموعة القياسية الأوروبية (25 من مسببات حساسية التماس الأكثر شيوعاً) ستحدد حوالي 80% من مسببات حساسية التماس. سلسلة ممتدة محددة بشكل شائع يتم تنفيذها وفقاً للتعرض المحتمل (مثل سلسلة الرعاية الصحية).

تطبيق اختبارات الرقعة: يتم تطبيق المواد المسببة للحساسية على رقعة صغيرة مباشرة على الجزء العلوي من الظهر. مثبتة بشريط لاصق.

القراءة الأولى: عودة المريض. فحص الرقع (تأكد من الالتصاق الكافي). وضع علامة على المواقع الفردية. سجل أي ردود فعل إيجابية (+/-، -1 إلى -3 أو مهيجة)

Day 3
(after 48 h)

القراءة الثانية: سجل أي ردود فعل إيجابية (على النحو الوارد أعلاه). تفسير النتائج. مراجعة التعرض ومكونات المنتج. معلومات المريض: بمجرد تحديدها، يتم تزويد المرضى بأوراق معلومات مكتوبة حول أي مسببات حساسية قد تفاعلوا معها.

Day 5
(after 72 h)

النقاط الرئيسية:

- النيكل هو أكثر مسببات الحساسية شيوعاً التي يتم اكتشافها في عيادات اختبار الرقعة في جميع أنحاء العالم. وهو معدن قوي ذو لون فضي يستخدم عادة في الألبازيم والأواني والعملات المعدنية.
- ولا ينبغي أن تكون موجودة بعد الآن في المجوهرات المشتراة داخل الاتحاد الأوروبي.
- الاختبار المفيد لتأكيد ما إذا كان عنصر معين يحتوي على النيكل هو اختبار ثنائي ميثيل جليوكسيم (DMG).
- يشمل التدبير معالجة المظاهر وتجنب الاتصال الجلدي المباشر بالنيكل.

■ القصة المرضية:

راجعتك كوافيرة تبلغ من العمر 72 عاماً، حضرت إلى العيادة بشكوى قرحة ساق لأنها تعاني منذ 4 أسابيع من حكة متفاقمة بشكل تدريجي في أسفل ساقها اليمنى. قبل ذلك كانت تعاني من قرحة وريدية فوق الكعب الإنسي لساقها اليمنى، والتي شفيت منها تدريجياً خلال 4 أشهر من خلال التطبيق المستمر لضمادات ضغط ثلاثية الطبقات من قبل فريق التمريض. عولجت منها باستخدام غسول يحتوي على كلور هيكسيدين ومرطب البارافين، حيث يطبق مرطب البارافين على الجزء السفلي من الساق بالكامل، يليه مرهم بيتاميثازون-نيومايسين الذي يتم تطبيقه مباشرة على مناطق الأكزيما الركودية (التهاب الجلد الركودي) وشاش فوق المنطقة المتقرحة.

يتم تغيير الضمادات المكونة من ثلاث طبقات مرتين أسبوعياً. تم أخذ مسحات جلدية خلال الأسبوعين الماضيين بسبب تفاقم الطفح الجلدي، صحتها بخير فيما سوى ذلك .

دواءها الوحيد عن طريق الفم هو بندروفلوميثازيد (مدربول ثيازيدي) 2.5 ملغ يومياً لارتفاع ضغط الدم.

■ الفحص السريري:

يكشف الفحص الجسدي عن منطقة كبيرة موضعية من الحمامي الشديدة وتورم الجلد الذي يقتصر على الجانب الأمامي والخلفي والأنسي من أسفل ساقها اليمنى (الشكل 8.1) لوحظ وجود نتح من الحويصلات السطحية. الجلد فوق الركبة والقدم سليم . على الرغم من أن جلدها كان مؤلماً وحاكاً، إلا أنه لا يوجد تورم أو إيلاام في ريلة الساق. ليس لديها اعتلال عقد لمفاوية واضح. بقية فحصها بما في ذلك فحص الشرايين الطرفية كان طبيعياً.



الشكل 8.1



INVESTIGATIONS

		<i>Normal</i>
Haemoglobin	12.8 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume	91 gL	80-99 fL
White cell count	$45 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$196 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
C-reactive protein	4	<5 mg/L
Sodium	136	135-145 mmol/L
Potassium	4.0	3.5-5.0 mmol/L
Urea	5.3	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	69	70-120 $\mu\text{mol/L}$
Albumin	38	35-50 g/L
Glucose	4.3	4.0-6.0 mmol/L
Bilirubin	18	3-17 mmol/L
Alanine transaminase	32	5-35 IU/L
Alkaline phosphatase	146	30-300 IU/L
Skin swab (4 and 12 days ago - identical reports)		No growth

■ أسئلة:

- ما هو السبب المحتمل للتدهور؟
- كيف تستقصي هذا المريض؟
- ما النصيحة التي ستقدمها؟

في حالة الحمامي الحادة وتورم الساق، فإن أحد أهم التشخيصات التفريقية التي يجب مراعاتها هو الخثار الوريدي العميق (DVT). ومع ذلك، لا تترافق الإصابة بخثار الأوردة العميقة بدرجة ملحوظة من تغيرات الجلد التي ظهرت في هذه الحالة، خاصة في حالة عدم وجود أي سمات موحية أخرى لل DVT) مثل التورم أو الإيلام العضلي. (مسحة الجلد السلبية لا تستبعد التهاب النسيج الخلوي. ومع ذلك، فإن شكل الطفح وتوزعه الغير نمطيين وغياب العدد المرتفع من الخلايا البيضاء أو علامات الالتهاب تستبعد التهاب النسيج الخلوي بشكل مؤكد.

المظاهر السريرية في هذه الحالة توحي بشدة لالتهاب الجلد (الركودي، التهاب الجلد التماسي المهيح أو التحسسي). إن المشاركة الواسعة قد تكون غير عادية بالنسبة لالتهاب الجلد الركودي، والذي عادةً ما يقتصر على منطقة "gaiter"، خاصة فوق الكعب الإنسي.

الإستقصاء الأكثر ملائمة هو اختبار الرقعة (لتشخيص الأرجية الجلدية). الأفراد المصابون بالتهاب الجلد الركودي والقرحات الركودية معرضون بشكل كبير لخطر الإصابة بالتهاب الجلد التماسي التحسسي بسبب الأدوية الموضعية المطبقة على الجلد المتقرح. قد يصاب المرضى أيضاً بحساسية تجاه مكونات العصابة والضمادات المطبقة. إن إزمان الحالة والتطبيق المتكرر للأدوية المستخدمة لدى هؤلاء المرضى يساهم في ارتفاع خطر الإصابة بالتهاب الجلد التماسي التحسسي بسبب بعض المكونات والمواد الحافظة الموجودة في بعض الأدوية الموضعية. للنيومايسين تأثيرات سيئة عند امتصاصه موضعياً من الجلد، وبالتالي يعد سبباً مهماً لالتهاب الجلد التماسي التحسسي عند استخدامه على المرضى الذين يعانون من الركودة الوريدية/التقرح. يتم استخدامه بشكل متكرر على الرغم من عدم وجود دراسات تؤكد فعاليته في علاج قرحات الركودة.

قد يصاب الأفراد بالتهابات جلدية واسعة من الأدوية الموضعية المطبقة على قرحة الساق أو من الأدوية الجهازية ذات التفاعل المتصالب التي يتم إعطاؤها عن طريق الوريد. يوجد النيومايسين أيضاً بشكل شائع في المستحضرات المركبة الحاوية بالإضافة للنيومايسين على مضادات جراثيم أخرى وكورتيكوستيرويدات. تصرف هذه المستحضرات بوصفة أو بدون لعلاج مجموعة متنوعة من اضطرابات الجلد والعين والأذن الخارجية التي تصاب بالانتان. النيومايسين موجود أيضاً كمادة حافظة في بعض اللقاحات.

إن الأفراد الذين لديهم حساسية من النيومايسين يفترض أن يكون لديهم حساسية من المضادات الحيوية زمرة أمينوغليكوزيد (مثل الجنتاميسين والتوبراميسين)، ويجب تجنب هذه الزمر (موضعيًا أو جهازياً).

التفاعلات المتصالبة مع النيومايسين Cross reactions with neomycin

- Framycetin
- Gentamicin
- Kanamycin
- Paromomycin
- Spectinomycin
- Streptomycin
- Tobramycin
- Co-reacts with bacitracin

النقاط الرئيسية:

- يجب دائماً مراعاة احتمال وجود سبب خارجي لالتهاب الجلد إن كان التهاب الجلد خطي أو محدد بوضوح .
- الأدوية من الأسباب الهامة لالتهاب الجلد التماسي التحسسي.
- الأفراد المصابون بالتهاب الجلد الركودي معرضون بشكل كبير لخطر الإصابة بالتهاب الجلد التماسي التحسسي.
- يصاب الأفراد بحساسية تجاه المواد الحافظة الموجودة في الأدوية و/أو تجاه المكونات الفعالة في الأدوية الموضعية، وخاصة النيومايسين والكورتيكوستيرويدات الموضعية.

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 26 عاماً حضرت إلى عيادة الجلدية تشكو منذ 4 أشهر من طفح حاك وتصف الطفح بأنه "يشبه cloud-like". لقد عانت سابقاً من الأكزيما في طفولتها ولكن هذا الطفح الجلدي مختلف. وتقول أن الطفح يثور ويخمد ، وتستمر الآفات من 8 إلى 12 ساعة، إلا أنه نادراً ما يخلو جسدها من هذه الآفات لأكثر من نصف يوم.

في بعض الاحيان تذهب إلى الفراش والطفح موجود وعندما تستيقظ يكون قد اختفى ، وقد يحدث العكس أيضاً. لم يسبق لها أن تعرضت لوذمة وعائية (الوذمة الوعائية العصبية) . تقول أن الحالة غالباً ما تكون أسوأ في فترة ما قبل الدورة الشهرية. سُئلت عن المحفزات (المسببات) المحتملة للحالة، قالت أن الطفح يصبح أسوأ مع ممارسة الرياضة أو الحمام الساخن، ولكن لا يبدو أنه يتفاقم بسبب الجهد أو التوتر أو البرد. يخف الطفح جزئياً باستخدام السيتريزين 10 ملغ يومياً (مضاد هيستاميني من الجيل الثاني) والذي تتناوله لعلاج حمى القش. دواءها الآخر الوحيد هو الايبوبروفين لعلاج بعض حالات عسر الطمث.

لا يوجد تاريخ عائلي للإصابة بأمراض جلدية . والديها بصحة جيدة، فقط والدتها مصابة بهشاشة عظام وتتناول دواء معيضات الثيروكسين.

عند استجوابها بشكل دقيق، اعترفت أنه على الرغم أن ظروف عملها مستقرة وجيدة ولم تتغير منذ فترة طويلة، إلا أنها تواجه صعوبة في التأقلم وتبكي كثيراً في العمل.

■ الفحص السريري:

عند الفحص وجدت عدة آفات متفرقة على الجذع والوجه والأطراف. هذه الآفات عبارة عن لويحات حمامية متوذمة ذات حدود واضحة و محاطة بهالة شاحبة الشكل (الشكل 9.1) الآفات متفاوتة الحجم والشكل ولكن ليس في طبيعة الآفات.

لا يمكننا الآن القيام باختبار كتوبية الجلد. لقد اختفت الآفة التي تم رسمها (تحديد مكانها) في البداية عندما قدمت من عملها بعد مرور ساعتين، وظهرت آفات جديدة على أماكن أخرى من الجلد.

بعد أن تختفي الآفات لا تترك أي أثر على الجلد. على الرغم من أن الطفح حاك، إلا أنه لا وجود لتحزز أو تسحج.

ضغط الدم 68/105 ملم زئبقي ومعدل النبض 102 نبضة / دقيقة. فحص الجهاز القلبي والجهاز التنفسي طبيعياً. البطن لين ولا يوجد إيلام. لوحظ وجود تلكؤ بالجفن العلوي في الجانبين. لديها ضخامة في الغدة الدرقية وعندما طلب منها أن تمد يديها للخارج كانت تعاني من رعشة خفيفة.

فحص الجهاز العصبي كان طبيعياً.

تحليل البول بالنسبة لكريات الدم البيضاء والحمراء والغلوكوز سلبياً. طلب من المريضة أن ترتدي معطفها وتمشي بخفة ذهاباً وإياباً في الممر. عادت بعد خمس دقائق بتفاقم واضح في الطفح ،حيث أصبح الآن منتشرأ ومعمماً على جذعها وأطرافها القريبة.تم تحديد حواف الآفات الجلدية بشكل جيد والان يطلب منك القيام بمزيد من الاستقصاءات.



INVESTIGATIONS

Full blood count	Normal
Urea and electrolytes	Normal
Liver function tests	Normal



الشكل (9.1)

■ الاستقصاءات:

- تعداد الدم الكامل طبيعي.
- البولة والشوارد طبيعي.
- اختبارات وظائف الكبد طبيعي.

■ أسئلة:

- ما هو هذا الطفح؟
- ماهي العوامل التي تؤدي لظهور الطفح؟
- كيف يمكنك استقصاء هذا المريضة؟
- ما هو التدبير العلاجي؟

تعاني هذه المريضة من الشرى، الذي يتميز بظهور انتبارات وهذه الانتبارات تظهر في المناطق التي تتحلل بها الخلايا الجلدية البدينة، فتطلق محتوياتها من الهستامين والوسائط الأخرى، فيؤدي ذلك إلى وذمة عابرة وحمامى. عندما يستمر الشرى لأكثر من 6 أسابيع فإنه يصنف شرى مزمن. وهو يمثل نمط من التفاعلات والارتكاسات الجلدية والتي يمكن تسريع حدوثها بمجموعات متنوعة من المحفزات والمنبهات. ومن المتعارف عليه أنه يوجد العديد من الطفوح الجلدية التي قد تظهر مع الشرى المزمن

هناك أكثر من مسبب للشرى لدى أي فرد مصاب به. ويوجد لكل حالة محرض ما، والذي ظهر في هذه الحالة من خلال تمرين المريض، إلا أن الطفح يمكن أن يكون موجوداً عند الاستيقاظ، وبالتالي هناك ما هو أكثر من الشرى الكوليني، إضافة (نوع من الشرى والذي يظهر عندما يتعرق الشخص أو ترتفع درجة حرارة جسمه). المريضة مسبقاً لديها أيضاً قصة تأنب وهو عامل يُقال إنه مرتبط بالشرى. وبالتدقيق أكثر في القصة أبدت المريضة ملاحظة مثيرة للاهتمام وهي أن الشرى الذي تعاني منه يكون أسوأ في الفترة ما قبل الدورة الشهرية. وهو نوع من الشرى يمكن أن يثار بالبروجستيرون. ومع ذلك، فمن المرجح أن يكون التفاقم بسبب استخدامها لعقار مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية (الايوبروفين). والأهم من ذلك، أن لديها سمات سريرية للتسمم الدرقي - المسبب للشرى المزمن الذي يرتبط بعدد من أمراض المناعة الذاتية، وخاصة مرض الغدة الدرقية المناعي الذاتي (داء غريفز)، والذئبة الحمامية الجهازية والغلوبولينات البردية في الدم.

يعد التهاب الأوعية الدموية الشروية تشخيصاً تفريقياً مهماً للشرى المزمن. عادة ما ترتبط آفات التهاب الأوعية الشروية بألم حارق وتستمر لأكثر من 24 ساعة. وقد تترك فرط تصبغ أو كدمات عند الشفاء ويمكن تشخيصها من خلال إثبات التهاب الأوعية الدموية بالكريات البيضاء بأخذ خزعة من الجلد المصاب. عند الاشتباه في وجود التهاب الأوعية الدموية الشروية، من المهم إجراء متابعة دورية خوفاً من وجود التهابات أوعية دموية جهازية محتملة.

الاستقصاء الأول لهذا المريض يجب ان يكون تعداد خلايا الدم الكامل، ومعدل تنقل كرات الدم الحمراء، واختبارات وظائف الغدة الدرقية، والأجسام المضادة للغدة الدرقية (الأجسام المضادة المجهرية للغدة الدرقية والأجسام المضادة للبيروكسيداز الدرقي)، وفحص إطلاق الهستامين القاعدي. واختبارات أخرى يمكن أخذها بعين الاعتبار: خزعة الجلد، والأجسام المضادة للنواة ANA، وC3، وC4 إذا كانت مظاهر التهاب الأوعية الدموية الشروية أو الوذمة الوعائية المرتبطة بها تشير إلى نقص إنزيم C1 الثانوي المسبب لمرض ال SLE، والغلوبولينات البردية (القرية) والرسابة البردية (إذا كان هناك تاريخ من الشرى الناجم عن البرد).

من الواضح أن هذه المريضة تعاني من أعراض الانسمام الدرقي، لذا فإن معالجة الانسمام والسيطرة عليه قد يحسن الشرى بشكل معتبر وقد يصل الى مرحلة الشفاء. على المدى القصير، يمكن وصف البروبرانولول ثم عندما تصل الغدة الدرقية للحالة السوية يمكن وصف الكاربامازول. بالنسبة لأي شرى مستمر، تعتبر مضادات الهستامين غير المركنة (Anti-H1) هي الدعامة الاساسية للعلاج.

يمكن أن تختلف الاستجابة لمضادات الهيستامين بشكل متنوع، لذا قد يكون من المفيد تجربة أدوية أخرى، وفي بعض الحالات قد تكون هناك حاجة لجرعات أعلى من تلك المطلوبة في التهاب الأنف والملتحمة التحسسي. إن إضافة مضادات الهيستامين المضادة لـ H2 مثل رانيتيدين أو سيميتيدين قد يوفر بعض الحصار الإضافي لمستقبلات الهيستامين ويمكن أن يكون مفيداً، كما يمكن إضافة مضادات مستقبلات الليكوترين مثل مونتيلاكاست. وهذه العلاجات جيدة التحمل بشكل عام. وأما بالنسبة للمرضى الذين لديهم دليل على وجود خلل أو ارتباط بالمناعة الذاتية وشرى شديد مستمر، قد تكون هناك حاجة إلى علاج بمثبطات المناعة مثل السيكلوسبورين أو الميثوثريكسات.

أسباب الشرى المزمن !

- **أدوية:** الأسبرين، مضادات الالتهاب غير الستيرويدية الأخرى، المواد الأفيونية، مثبطات الإنزيم المحول للأنجيوتنسين، وسائط التباين الإشعاعية.
- **الشرى الفيزيائي:** الأسباب الأكثر شيوعاً هي :
- **كتوبية الجلد - التمسيد بقوة (الشطب الشديد).**
- **شرى الضغط المتأخر - الضغط (6-24 ساعة بعد تطبيق الضغط).**
- **الشرى البارد - البرد.**
- **الشرى المائي - التعرض للماء.**
- **الشرى الكوليني - الحرارة أو ممارسة الرياضة أو التعب.**
- **الشرى الشمسي - التعرض لأشعة الشمس.**
- **الشرى الاهتزازي - الاهتزاز.**
- **أمراض المناعة الذاتية:** أمراض الغدة الدرقية المناعية الذاتية، الذئبة الحمامية الجهازية، الجلوبولينات البردية في الدم.
- **شرى المناعة الذاتية:** يمكن للأجسام المضادة للمناعة الذاتية للجلوبولين المناعي G و الوحدة الفرعية ألفا لمستقبل Fc لجزيء الجلوبيولين المناعي (IgE 35-40) في المائة (أو بشكل أقل شيوعاً، الأجسام المضادة لـ 5-10 IgE في المائة)، أن تنشط الخلايا القاعدية لإطلاق الهيستامين، وهو مبدأ قياس إطلاق الهيستامين القاعدي في المختبر. يرتبط شرى المناعة الذاتية ارتباطاً وثيقاً بإيجابية الأجسام المضادة للغدة الدرقية.
- **الإصابات الفيروسية** هي السبب الأكثر شيوعاً للشرى المزمن عند الأطفال.
- **الأطعمة والمكملات الغذائية:** بعض المرضى أبلغ عن تفاقم الشرى نتيجة لتناول بعض الأطعمة، مثل الأطعمة المتبلة، أو الفراولة، أو الأطعمة المعلبة أو المحفوظة، أو حتى المعجنات. تحتوي بعض هذه الأطعمة على الساليسيلات الطبيعية أو غيرها من المواد الكيميائية القادرة على إطلاق الهيستامين. يختلف هذا التفاعل عن فرط الحساسية للأطعمة من النوع IgE، والذي يمكن أن يرتبط بالشرى الحاد.
- **المخالطة والتماس:** ظهور الشرى الموضعي (أو حتى الجهازى) في غضون 30 إلى 60 دقيقة من التماس بعامل محفز مثل اللاتكس (خاصة العاملين في مجال الرعاية الصحية)، والنباتات، والحيوانات (مثل اليرقات، والوبر)، والأدوية، والمواد الغذائية (مثل الأسماك، الثوم، البصل، الطماطم).
- **المتلازمات الالتهابية الذاتية:** هناك أسباب نادرة للشرى مثل متلازمة ماكل-ويلز (الداء النشواني، صمم عصبي، شرى) ومتلازمة شنيترلر (الحمى، وآلام المفاصل/العظام، والاعتلال الغامائي وحيد النسيلة والشرى). إضافة للاعتلال الغامائي: خلل في تخلق الغلوبولينات المناعية
- **الشرى المجهول السبب** وهو المصطلح الوصفي للشرى المزمن الذي لا يمكن تحديد سببه.



- الشرى هو نمط من الارتكاسات أو التفاعلات الجلدية يتميز بتفعيل الخلايا البدينة و حدوث انتبارات عابرة.
- هناك عدد من المسببات المحتملة والعوامل المفاقمة وراء ظهور الشرى المزمن.
- الدعامة الأساسية للعلاج هو معالجة السبب الرئيسي إن وجد واستخدام مضادات الهيستامين المضادة للـ H1 الغير مركنة.

■ القصة المرضية:

طفل يبلغ من العمر 16 شهراً حضر إلى عيادة الأمراض الجلدية. حيث لاحظت والدته ظهوراً تدريجياً لبقع بنية على جلده. لم تكن هذه الآفات موجودة عند الولادة وظهرت غالبية البقع خلال فترة 4 أشهر وهو في عيد ميلاده الأول. إنها تشعر أنه من الممكن أن يصاب بمزيد من الآفات الجديدة. كان لديه واحدة على ساعده الأيمن وقد شفي منها. لقد لاحظت أن بعض الآفات تبدو وكأنها مثل "النفاطة" وتكبر بعد الاستحمام. بخلاف ذلك فهو بخير. نموه جيد ويتمتع بنظام غذائي متكامل. ليس لديه أي أعراض هضمية أو أزيز. لا يوجد تاريخ عائلي للإصابة بأمراض جلدية. وبقية أفراد الأسرة بخير.

■ الفحص السريري:

يبلغ طوله ووزنه المنويين 75 و91 على التوالي. إنه متعاون ويتبع التوجيهات. لديه بقع منتشرة ومنتشرة أحادية الشكل بيضاوية صغيرة ذات لون بني محمر تتركز في الغالب على جذعه الأمامي والخلفي، ولكنها تمتد أيضاً إلى رقبته مع وجود عدد قليل من الآفات المنتشرة على أطرافه. عدد هذه الآفات يزيد عن 40. إحدى هذه الآفات موجودة أسفل الرهابة (الذيل الخنجري لعظم القص)، عندما تم فركها، أصبحت حمامية ومنتفخة بشكل عابر (الشرى)، علامة داربيه إيجابية. الشكل 10.1

فحص الجهاز القلبي التنفسي والبطن طبيعي. ليس لديه اعتلال عقد لمفية.

علامة داربيه: تغير شروي بعد لمس إحدى آفات الجلد لدى شخص مُصاب بكثرة الخلايا البدنية أو بالشرى الصباغي.



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	12.9 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume	92 fL	90-99 fL
White cell count	$4.8 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$275 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Blood film	Normal morphology	
Sodium	138 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	4.0 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	5.6 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	76 $\mu\text{mol/L}$	70-120 $\mu\text{mol/L}$
Albumin	38 g/L	35-50 g/L
Bilirubin	9 mmol/L	3-17 mmol/L
Alanine transaminase	14 IU/L	5-35 IU/L
Alkaline phosphatase	90 IU/L	30-300 IU/L
Tryptase	5 ng/L	< 20 ng/L



الشكل 10.1

■ أسئلة:

- ماهي هذه الآفات؟
- هل ستجري أي استقصاءات أخرى؟
- ماهو التدبير العلاجي؟

تمثل هذه الآفات المتعددة أورام الخلايا البدينة = كثرة الخلايا البدينة ويشار إلى هذا النوع من الطفح باسم الشرى الصباغي. تصف علامة داربييه تطور الانتثار الحمامي محيطية في الآفة بعد فركها بسبب (إطلاق الهيستامين من الخلايا البدينة). كثرة الخلايا البدينة هي تراكم غير طبيعي للخلايا البدينة داخل الجلد ونادراً ما تكون في أعضاء أخرى (الكبد أو الطحال أو العقد الليمفاوية). قد يشمل التشخيص التفريقي النمشات أو الوحمة ميلانينية الخلايا (إذا كانت علامة داربييه سلبية) أو الورم الحبيبي الأصفر، كثرة المُنْسِجاتِ الإكْسِيَّةِ أو ورم المُنْسِجاتِ الطَّفْحِيِّ المعمم (إذا كانت الآفات مرتفعة أو متصلبة).

كل أشكال كثرة الخلايا البدينة لدى الأطفال لها إنذار جيد، كما أن الإصابة الجهازية نادرة. وغالبية الحالات تشفى عفواً. ولكن عند البالغين، قد تكون الإصابة الجهازية سيئة للغاية وقد تصل لسرطان الدم ذو الخلايا البدينة. تشمل أعراض الإصابة الجهازية التنبُّغ (تورد الوجه = احمرار الوجه) والإسهال والغثيان/الإقياء وتشنجات البطن (المغص البطني) والأزيز (الوزيز). قد يشكو البالغون أيضاً من الإغماء والذبحة الصدرية والصداع وآلام العظام.

على الرغم من أن هذا الطفل المريض ليس لديه أعراض لمرض جهازى، إلا أن الإستقصاءات الأساسية ستكون مبررة وخصوصاً تعداد الدم الكامل واختبارات وظائف الكبد وتربتاز المصل. يمكن إجراء خزعة الجلد إذا كان هناك شك في التشخيص. قد يكون من الصعب تمييز الخلايا البدينة المتسربة عن طريق صبغات الهيماتوكسيلين والأيزون الروتينية، وبالتالي قد يتطلب الأمر صبغات خاصة مثل صبغة غيمز أو أرزق التولويدين، والتي تظهر تصبغات متعددة الألوان للخلايا البدينة. بالنسبة للمرضى الذين يعانون من مرض مترق بسرعة وشذوذات في الإستقصاءات المذكورة أعلاه، قد تتم الإشارة إلى إجراء المزيد من الإختبارات مثل رشفة وخزعة نقي العظم تحت إشراف قسم أمراض الدم. إن إثبات وجود الطفرات المنشطة للجين الورمي البروتيني c-kit من شأنه أن يساعد في وضع علاج للمرض القاتل (الشديد) و لسرطان الدم (مثل إيماتينيب).

وبما أن الآفات الجلدية من المحتمل أن تشفى عفواً بحلول العيد الميلاد العاشر للطفل، فلا يوجد علاج محدد. بالنسبة للمرضى الذين يعانون من أعراض جلدية، قد تكون مضادات الهيستامين (حاصرات H1) مفيدة. التعرض المعتدل لأشعة الشمس يؤدي إلى تسريع شفاء الآفات المنتشرة ويمكن العلاج بـ psoralen-UVA للبالغين / الأطفال الأكبر سناً.

psoralen مستخلص نباتي حساس للشمس

يجب على المرضى الذين يعانون من آفات عديدة ومنتشرة تجنب العوامل التي تحفز إطلاق الهيستامين من الخلايا البدينة مثل مضادات الالتهاب غير الستيرويدية والمواد الأفيونية والكحول والكافيين ووسائط التباين الإشعاعية والمحفزات الفيزيائية المطلقة للهيستامين بشكل مفاجئ مثل الحمام الساخن أو التغيرات الحادة في درجة الحرارة أو التدليك القوي. إن التعرض للعوامل المطلقة للهيستامين أو المواد المثيرة للحساسية (مثل لسعات الحشرات) قد يؤدي إلى حدوث تاق .



- الشرى الصباغي يتصف بتكاثر الخلايا البدينة وتراكمها ضمن الجلد.
- عند تمسيد (فرك) آفات الشرى الصباغي أو ورم الخلايا البدينة فإنها عادة ما تصبح شروية و حاكّة.
- معظم المرضى الذين يعانون من الشرى الصباغي تظهر عليهم الأعراض قبل عمر السنتين. إنذار المرض جيداً وغالباً ما يشفى عند البلوغ. يتناقص عدد الآفات سنوياً بنسبة 10 في المائة تقريباً .

■ القصة المرضية:

تمت إحالة رجل يبلغ من العمر 51 عاماً للحصول على استشارة سريعة لأنه يشكو منذ 8 أسابيع من تورم في يديه وقدميه ووجه وأعضائه التناسلية. يعاني أيضاً من آلام متناوبة وتطبل في البطن. خلال الثلاث أسابيع الماضية، حضر إلى قسم الطوارئ مرتين. المرة الأولى، عندما أصيب بتورم في الشفاه واللسان ولكن دون ضيق في التنفس، عولج بمضادات الهيستامين والهيدروكورتيزون عن طريق الوريد، دون الحاجة إلى أدرينالين أو تنبيب. المرة الثانية، كان يعاني من آلام حادة وشديدة في البطن مترافقة مع اقياءات، وتم إدخاله المشفى لمدة 24 ساعة تحت إشراف فريق جراحي لإستقصاء سبب البطن الحاد، قبل أن تختفي أعراضه عفوياً.

لا يعاني من أي شرى، ويشكو من التعرق الليلي الذي بدأ مؤخراً، مع فقدان الوزن والإرهاق. المريض الآن يجهل العوامل والأشياء التي تقاوم الحالة ويشعر أنه لا يوجد نمط معين للتورمات لأنها يمكن أن تحدث في أي وقت بما في ذلك بين عشية وضحاها.

ليس لديه إصابة سابقة بالتأتب ولم يتناول أي أدوية (ينفي تناول أي مستحضرات دوائية بدون وصفة طبية مثل مضادات الالتهاب الغير ستيروئيدية). ليس لديه تاريخ عائلي لتورمات أو طفوح جلدية. وهو غير مدخن ويعمل سائق شاحنة.

■ الفحص السريري:

جلده يبدو طبيعياً باستثناء وجود تورم في الأنسجة الرخوة حول الحجاج الأيسر فقط (الشكل 11.1) لديه ضخامة ملساء غير مؤلمة ثنائية الجانب في العقد الإبطية والعقد اللمفية الإربية اليسرى. أما باقي فحصه فهو طبيعي.



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	10.4 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume	85 fL	90-99 fL
White cell count	$5.6 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$132 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Urea and electrolytes	Normal	
Liver function tests	Normal	
Complement C3	53 mg/dL	75-135 mg/dL
Complement C4	5 mg/dL	12-72 mg/dL



الشكل 11.1

■ أسئلة:

- ما هذه التورمات المتقطعة؟
- ماهي التشخيص التفريقية المحتملة؟
- هل يمكن القيام بمزيد من الاستقصاءات؟

هذه التورمات الجلدية هي وذمة وعائية عصبية. حدوث الوذمة الوعائية في غياب الشرى يصنف هذه الحالة كحالة استثنائية. الوذمة الوعائية التحسسية المتوسطة بالغلوبيولين المناعي E (IgE) الذي يتوسط الوذمة الوعائية التحسسية المحفزة بالطعام أو الأدوية أو لدغات الحشرات أو اللاتكس أو الوذمة الوعائية الناجمة عن المنبهات الفيزيائية (مثل الشمس أو الحرارة أو البرد) يتوسطها الإفراز الموضعي للهستامين ويرافقها في كثير من الأحيان الشرى. المظاهر السريرية البارزة في هذه الحالة تتضمن التعرق الليلي وفقدان الوزن وضخامة العقد اللمفية. أيضاً يوجد فقر دم ونقص بالصفائح . مستويات المتممة المنخفضة تقودنا إلى القيام باختبار C-1 مثبت إستراز (C1-INH) مما يشير إلى نقص مثبت إستراز C1 المكتسب.

هذا المريض يحتاج إلى تقييم دموي شامل بحثاً عن اضطراب تكاثري لمفاوي كامل. تشمل الإستقصاءات الإضافية اختبارات مثل نازعة هيدروجين اللاكتات في المصل و2-ميكروغلوبولين، والغلوبيولينات المناعية والرحلان الكهربائي للبروتين، والطبقي المحوري للصدر والبطن والحوض وكذلك العقدة اللمفاوية وخزعة نقي العظم.

عند تدبير مريض الوذمة الوعائية في غياب الشرى، من المهم مراعاة الأمراض التي يتوسطها البراديكينين مثل نقص C1-INH (الذي يمكن أن يكون وراثياً أو مكتسباً) أو الناجم عن مثبطات الإنزيم المحول للأنجيوتنسين (ACE).

الوذمة الوعائية الوراثية هي وراثية جسدية سائدة، وعلى الرغم من وجود نسبة عالية من طفرات de-novo 25 في المائة، إلا أنها عادة ما تظهر في فترة ما حول البلوغ أو بعد الجراحة / الرضح (الصدمة)، مما يقلل من احتمالية تشخيصها في هذه الحالة. يمكن أن تترافق الوذمة الوعائية المكتسبة مع أمراض النسيج الضام الكامنة (الذئبة الحمامية الجهازية، مانع التخثر الذئبي) أو اضطرابات التكاثر اللمفي (خاصة سرطان الغدد الليمفاوية في الخلايا البائية).

من الشائع أن جميع الاضطرابات السابقة يمكن أن تتظاهر بنفس أعراض الوذمة الوعائية باستثناء الشرى، والتي يمكن أن تشمل وذمة الحنجرة أو اللسان و / أو الوذمة البلعومية والتي يمكن أن تكون شديدة بما يكفي للتسبب بانسداد في مجرى الهواء، وربما الاختناق. يمكن أن تشمل هذه الاضطرابات المعتمدة في إمراسيتها على البراديكينين أيضاً أعراضاً هضمية كالإسهال الحاد مع ألم شديد، غثيان، إقياء أو إسهال بسبب وذمة جدار الأمعاء. ومظاهر سريرية توحى بانخفاض واضح في ضغط الدم .

يتضمن تدبير الوذمة الوعائية المكتسبة استخدام الأندروجينات (مثل دانازول أو ستانوزولول) ومضادات حل الفيبرين (مثل حمض الترانيكساميك) كعلاج وقائي . ومع ذلك يجب التركيز على تشخيص وعلاج المرض الأساسي. بالنسبة لعلاج الوذمة الوعائية الوراثية، يتوافر C1-INH مكثفة (المستخلصة من البلازما البشرية والمجففة بالتجميد) للإعطاء عن طريق الوريد.

التشخيص التفريقي للوذمة الوعائية في غياب الشرى !

- الحساسية المتواسطة بـ IgE (مثل الطعام واللاتكس والأدوية).
- محرضات إفراز الهستامين الغير متواسطة بـ IgE (مثل المحفزات الفيزيائية والأدوية).
- الحالات التي يتواسطها البراديكينين:
- نقص C1-INH الوراثي .
- نقص C1-INH المكتسب (المرتبط باضطرابات التكاثر اللمفاوي أو الأنسجة الضامة).
- مثبطات ACEI.

النقاط الرئيسية:

- تعتبر الوذمة الوعائية في غياب الشرى حالة استثنائية وتحدث في الحالات التي يتواسطها البراديكينين ، والسبب الأكثر شيوعاً هو نقص C1-INH، إما وراثياً أو مكتسباً.
- قد تشمل الأعراض وذمة في الوجه والأطراف والأعضاء التناسلية، مع ألم وتطبل في البطن، وانخفاض ضغط الدم، وربما وذمة الحنجرة التي تؤدي إلى الاختناق.
- قد تكون أمراض النسيج الضام المناعي الذاتي أو الاضطرابات التكاثرية اللمفية للخلايا البائية سبباً للوذمة الوعائية المكتسبة.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 25 عاماً يعاني من طفح في ركبتيه. حيث تفاقم تدريجياً على مدار ثلاث سنوات. بالإضافة إلى ذلك، كان يعاني سابقاً من قشرة في الرأس ولاحظ مؤخراً تغيراً في أظافره، وقد عالجه طبيبه العام من عدوى فطرية في الأظافر، ولكن دون أي تحسن. وهو مدخن ويشرب 35 وحدة من الكحول في الأسبوع. وقد تحسن خلال أشهر الصيف، كما أصيب بالآم في مرفقيه وركبتيه. وكانت أخته تعاني من طفح جلدي مماثل فوق مرفقيها.

■ **الفحص السريري:**

توجد لويحات حمامية على ركبتيه حوافها محددة وواضحة ومغطاة بقشور سميكة (الشكل 12.1) بالإضافة لقشور ناعمة منتشرة في فروة الرأس وفي القنوات السمعية الخارجية. وبفحص أظافر أصابعه وجد ثلاث لويحات مع انطباعات (تنقرات) و انفكاك بالأظافر.



الشكل 12.1

■ **أسئلة:**

- ما التشخيص؟
- ماهي عوامل الخطورة للإصابة بالمرض؟
- هل الآم المفاصل على صلة بالمرض؟

سريرياً يعاني هذا المريض من **الصدفية اللويحية المزمنة**. وهو مرض التهابي مزمن يصيب 2% من السكان. لا تقتصر الإصابة على الجلد فحسب، بل يمكن أن يؤثر أيضاً على الأظافر والمفاصل. وقد تظهر الصدفية بعدة طرق مختلفة، والصدفية اللويحية المزمنة تتميز بلويحات حمامية محددة بشكل جيد ولها قشور فضية وأشيع المناطق إصابة هي السطوح الباسطة للمرفقين والركبتين، كما هو الحال عند هذه المريضة. يشمل التشخيص التفريقي للصدفية اللويحية المزمنة الأكزيما القرصية، والسعفة الجسدية، والحزاز البسيط، والفطار الفطرائي (ليمفوما الخلايا التائية).

تتضمن عوامل الخطورة للإصابة بالصداف وجود قصة عائلية بالإضافة لبعض العوامل المحرزة والمفاومة مثل التدخين والكحول وعدوى المكورات العقدية والأدوية مثل الحاصرات ومضادات الالتهاب غير الستيرويدية (NSAIDs) ومن الممكن أن تلعب الرضوح الجسدية دوراً رئيسياً في إثارة الآفات، وهو ما يسمى بظاهرة كوبنر.

ظاهرة كوبنر : هي ظهور المرض الجلدي في أماكن تعرضت لأذية رضحية كالجروح والرضوض والخدوش مثال : شخص مصاب بالصداف لو تعرض مكان ما بجسده لعملية جراحية أو حكة شديدة أو رض فمن الممكن أن يظهر الصداف في هذا المكان بعد فترة 7 إلى 14 يوم.

من الشائع أن تصاب الأظافر في الصداف ، وقد تصاب أظافر اليدين والقدمين . حيث أن التبدلات الظفرية التي تشاهد في سياق الصداف هي (الشكل 12.2) التنتقات و انفكك الأظافر (انفصال الصفيحة الظفرية عن سرير الظفر) وفرط تقرن تحت الأظافر. والبقع الزيتية هي دلالة على وجود مرض حيث تبدو على شكل بقع صفراء بنية تحت الصفيحة الظفرية. يُظهر التشريح المرضي وجود سماكة ملحوظة بالبشرة (لويحات) وأوعية دموية متوسعة أسفل البشرة مباشرة (حمامي)، وتسرب العدلات إلى الطبقة القرنية حيث شكلت خراجات مونرو الدقيقة (التهاب).



الشكل 12.2

المظاهر السريرية للصدفية تتجلى بأشكال مختلفة هي النقطية والبثرية والأحمرية والراحية الأخمصية. يعتقد أن 5-10% من مرضى الصدفية لديهم إصابة في المفاصل تُعرف بالتهاب المفاصل الصدفي، والتي قد تسبق الإصابة الجلدية أو تظهر معها أو تتبعها في أغلب الأحيان. وله خمسة أنواع سريرية مختلفة: اللامتناظر (الوحيد أو التهاب المفاصل القليل)، والتهاب المفاصل المتناظر (يشبه التهاب المفاصل الرثياني)، ومرض المفاصل بين السلاميات البعيدة، والتهاب المفاصل الجادع، والتهاب الفقار الشبيه بالتهاب الفقار المقسط.

يمكن علاج الصدفية اللويحية المزمنة بالعلاج الموضعي بما في ذلك المطريات والمراهم الستيرويدية ومشتقات فيتامين د والمستحضرات الحاوية على قطران الفحم والديثرانول وحمض الساليسيليك، والعلاج الضوئي. الإصابة المفصلية قد تستجيب على مضادات الالتهاب غير الستيرويدية أو الميثوتريكسات أو السيكلوسبورين.

يتم يتم اللجوء للأدوية الجهازية في الحالات المتوسطة إلى الشديدة وتشمل السيكلوسبورين والميثوتريكسات والأستيروتين وفي السنوات الأخيرة المستحضرات البيولوجية التي تشمل مثل أنفليكسيماب، الذي له فعالية ضد العامل المنخر للورم.

النقاط الرئيسية:



- الصدفية مرض التهابي مزمن يصيب 2% من السكان.
- لا تقتصر الإصابة على الجلد فحسب، بل يمكن أن يؤثر أيضاً على الأظافر والمفاصل.
- هناك طرق متعددة للعلاج بما فيها المستحضرات الدوائية الموضعية والجهازية والمعالجة الضوئية.

■ **القصة المرضية:**

فتاة تبلغ من العمر 18 عاماً ظهر عليها طفح جلدي منتشر بعد 5 أيام من التهاب بلعوم. منذ عامين حضرت الى الطبيب بشكاية مشابهة وقد عالجها بالمضادات الحيوية وشفيت من الطفح الجلدي. لا تشعر بتوعك ولا تظهر عليها أي أعراض أخرى.

■ **الفحص السريري:**

هناك العديد من اللويحات والحطاطات الحمامية الصغيرة المغطاة بقشور متراكمة فوق بعضها موجودة على الجذع والأطراف (الشكل 13.1). تعف عن الوجه وفروة الرأس. أظفرها سليمة. يكشف فحص الحلق وجود احمرار، ولكن بدون وجود بثرات.



الشكل 13.1

■ **الاستقصاءات:**

Throat swab: group A –haemolytic Streptococcus

■ **أسئلة:**

- ما التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ما هو العلاج؟
- ما هو الإنذار؟

هذا المريض يعاني من الصدفية النقطية. وهو طفح جلدي متقشر يظهر بسرعة بعد التهاب الحلق بالمكورات العقدية. هذا النوع من الصدفية غالباً يصيب المراهقين والشباب. كلمة "guttate" مشتقة من الاسم اللاتيني "gutta" والذي يعني المنقط. ومن التشخيص التفريقي النخالية الوردية.

في الصدفية النقطية الكلاسيكية تكون الآفات متناظرة وموجودة بشكل رئيسي على الجذع والأطراف على شكل حطاطات ولويحات صغيرة مغطاة بقشور. قد تؤكد مسحات الحلق الإصابة بالمجموعة A من العقديات الحالة للدم بيتا وقد تكشف اختبارات الدم عن ازدياد في أضداد الحالة العُقديَّة (يقصد به تحليل ASLO).

المرضى الذين يعانون من الصدفية النقطية يستجيبون بشكل جيد على العلاج الضوئي. يمكن استخدام الستيروئيدات الخفيفة ولكن من الصعب تطبيق المرهم بدقة على الجلد المصاب فقط.

كقاعدة عامة ، تستجيب اللويحات الصغيرة في الصدفية بشكل جيد على الأشعة فوق البنفسجية B وتستجيب اللويحات الكبيرة على الأشعة فوق البنفسجية UVA المعطاة مع البسورالين الفموي (PUVA).

أكدت مسحة الحلق لهذه المريضة على إصابتها بالبكتيريا العقدية، وبالتالي عولجت بالمضاد الحيوي الإريثروميسين لمدة 10 أيام. يُعتقد أن علاج العدوى البكتيرية الأولية يمكن أن ينقّص من فترة الطفح الجلدي. أما بالنسبة لبشرتها فقد تم علاجها بالأشعة فوق البنفسجية ضيقة النطاق (TL-O1) ثلاث مرات أسبوعياً لمدة 4 أسابيع.

أحياناً، يمكن أن تتطور الصدفية النقطية لدى بعض المرضى إلى صدفية لويحية مزمنة، حيث يكون لدى هؤلاء المرضى تاريخ عائلي للإصابة بالصدفية. ومع ذلك، فإن غالبية المرضى يتعافون من الآفات بعد بضعة أسابيع. أيضاً بعض المرضى قد يعانون من "نوبات" متكررة مرتبطة بالتهابات الحلق البكتيرية، كما في هذه الحالة.

النقاط الرئيسية:

- غالباً ما ترتبط الصدفية النقطية بعدوى سابقة في الحلق بالمكورات العقدية.
- وتشيع الإصابة في سن المراهقة والشباب.
- المرضى الذين يعانون من الصدفية النقطية يستجيبون بشكل جيد على العلاج الضوئي.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 50 عاماً راجع طبيب الأمراض الجلدية المناوب بقساوة جلدية منذ 3 أيام ، ويشعر بشكل عام من توعك واحمرار وتقشر في جلده . كما يشكو من تورم في ذراعيه وساقيه. منذ سنوات عندما كان في سن المراهقة كان يعاني من تقشر في فروة الرأس وبقع جافة في بعض الأحيان على المرفقين. هناك تاريخ عائلي للإصابة بالصدفية. لقد عانى مؤخراً من نوبات متزايدة من الذبحة الصدرية وحاول الحصول على الرعاية الصحية

■ **الفحص السريري:**

هناك حمامي منتشرة على الوجه والجذع والأطراف مع سماكة بالجلد يرافقها تقشر منتشر (الشكل 14.1). توجد قشور سمكية منتشرة بجميع فروة الرأس مع حثول في الأظافر العشرين. أظهر الفحص لويحات حمامية فوق المرفقين مغطاة بقشور سمكية. بالإضافة إلى ذلك هناك شتر خارجي خفيف ثنائي الجانب.



■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ما هي التشخيصات التفرقية؟
- كيف ستعالج هذا المريض؟
- ماهي الاختلاطات المحتملة؟

الشكل 14.1

التشخيص الأكثر احتمالاً هو الصدفية المحمرة للجلد (الصدفية الأحمريّة). حمامي الجلد (احمرار الجلد) هو عندما يتحول (90%) من كل الجلد إلى اللون الأحمر. إضافة إلى ذلك في حالة الصدفية يكون الجلد أيضاً سميكاً ومتقشراً. عادة ما يكون هناك فرط تقرن في المنطقة الراحية / الأخصوية. ربما يكون هناك انفكك في الظفر (انقلاع في الصفيحة الظفرية) قد يصل لمرحلة تسقط فيها الأظافر. ومن الممكن أيضاً أن يحصل ترقق في الشعر وتعلبة (خاصة). . القرائن والدلائل التي توجه إلى أن هذا المريض مصاب بالأمحورية الجلدية وجود الحثول الظفرية واللويحات الصدفية الكلاسيكية فوق مرفقيه. بالإضافة إلى ذلك، لديه قصة قشور في فروة الرأس وإصابة عائلية بالصداف.

يعتبر احمرار الجلد حالة جلدية طارئة وخطيرة مهددة للحياة في بعض الأحيان. تتظاهر الأمحورية الجلدية بالحمى والقساوة وتضخم العقد اللمفية.

الأسباب الأخرى لاحمرار الجلد تتضمن الأكرزيماء التأتبية، والطفوح الدوائية، وسرطان الغدد الليمفاوية في الخلايا التائية الجلدية، والتهاب الجلد التماسي التحسسي، النُخَالِيَّةُ الحَمْرَاءُ الشَّعْرِيَّةُ، والتهاب الجلد الدهني(المثني). قد يكون اكتشاف السبب الكامن وراء الحالة أمراً صعباً للغاية ولكن أحياناً تساعدنا الأعراض والعلامات الجلدية التي تظهر على المريض كما في هذه الحالة.

تنجم الاختلالات عن التغيرات الفيزيولوجية والاستقلابية التي تحدث عندما يفشل الحاجز الجلدي في القيام بوظائفه. نتيجة لفقدان التحكم في التنظيم الحراري، يصبح المرضى عرضة لانخفاض حرارة الجسم بسبب فقدان الحرارة الزائد. أيضاً يحدث التجفاف عادة بسبب زيادة فقد الماء عبر البشرة. قد يخفي الالتهاب الجلدي عدوى جلدية ثانوية متزامنة معه ويكون زرع الدم إيجابياً بسبب سهولة تلوث العينة بفلورا الجلد الطبيعية. نقص ألبومين الدم والفشل القلبي من الاختلالات الخطيرة التي تؤثر خصوصاً على كبار السن.

العلاج داعم. ويجب قبول هؤلاء المرضى في المشفى وتقديم الرعاية الطبية من قبل الأخصائيين أمراً ضرورياً. وتعد المراقبة المستمرة للنابض وضغط الدم ودرجة الحرارة وتوازن السوائل أمراً لا يمكن إغفاله ابداً. ويعتبر العلاج المطري كل ساعة باستخدام البارافين (الفازلين) السائل والستيرويدات الموضعية الخفيفة هو الدعامة الأساسية للمرحلة الحادة. مع استخدام الكورتيكوستيرويدات الجهازية في الحالات الحادة محل خلاف، حيث توجد بعض الأدلة على أنها يمكن أن تقاوم الحالة وربما تكون هي السبب الأولي. من المهم توفير الدعم الغذائي الكافي للتقليل من فقد البروتينات. وعلاج عدم استقرار الدورة الدموية والإنتانات المتداخلة = داغِل (مرض يحدث أثناء الإصابة بمرض سابق) عند الضرورة.

يحتاج المرضى عادة إلى علاج جهازى. تاريخياً، تم إعطاء السيكلوسبورين لتأثيره السريع. ومع ذلك، فإن بعض أطباء الأمراض الجلدية يعالجون الآن المرضى ذوي الحالات الشديدة باستخدام أدوية الخط الأول الجهازية التي لها فعالية ضد العامل المنخر للورم مثل الإنفليكسيماب.

النقاط الرئيسية:

- احمرار الجلد يحدث عندما يتحول (90%) من كامل الجلد تقريباً إلى اللون الأحمر.
- تعد حالة جلدية إسعافية خطيرة وفي بعض الأحيان مهددة للحياة.
- العلاج داعم بالإضافة إلى علاج السبب الأساسي.

■ **القصة المرضية:**

اصيبت فتاة تبلغ من العمر 20 عامًا بطفح جلدي بعد ساعات من بدء إجازتها في الشمس. الطفح الجلدي مثيرًا للحكة وأحمر اللون يؤثر على رقبتهما ساعديها، مع الحفاظ على وجهها ويديها. ويستمر الطفح الجلدي لمدة أسبوع تقريبًا قبل أن يستقر بدون أي ندبات. وليس لديها قصة سابقة من مشاكل الجلد، على الرغم من أن والدتها عانت من طفح جلدي مماثل أثناء قضاء عطلة مشمسة.

■ **الفحص السريري:**

توجد مجموعات من الحطاطات واللويحات الشروية الحمامية المتلاقية على رقبتهما والجوانب الباسطة لذراعيها. بقية الجلد واضح.



■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- كيف ستتعامل مع هذا المريض على المدى القصير/الطويل؟

يعاني هذا المريض من اندفاع ضيائي متعدد الأشكال (PLE) أو "الحصاف الحراري". هذا مرض جلدي ضوئي شائع جدًا ومتكرر ومسببات مرضية غير معروفة. وهو أكثر شيوعًا عند النساء ويحدث عادة بعد حوالي 24 ساعة من التعرض لأشعة الشمس كما في هذه الحالة. عادة ما يستمر الطفح الحاك لمدة 7-10 أيام. يتميز بطفح جلدي متعدد الأشكال يمكن أن يشمل لطاخات حمامية، بقع، حطاطات، لويحات، وأحيانًا حويصلات وبقعات. تؤثر هذه عادةً على الساعدين الباسطتين و"منطقة V" في الرقبة. الاندفاع يحفظ الوجه بشكل كلاسيكي، كما هو الحال في مريضتنا.

تبدأ بداية مرض ال- PLE عادةً في العقود الثلاثة الأولى من الحياة ثم تحدث عادةً في كل ربيع أو أوائل الصيف بعد ذلك. يتحسن العديد من المرضى بحلول نهاية الصيف، لكن الطفح الجلدي يحدث في الربيع التالي أو بعد عطلة "شمس الشتاء". درجة الخطورة متغيرة. في بعض الأحيان يكون هناك تاريخ عائلي من الحساسية للضوء.

PLE هو تشخيص سريري يعتمد على التاريخ ولذلك من المهم استبعاد الأسباب الأخرى للأمراض الجلدية الحساسة للضوء مثل التهاب الجلد التماسي الأرجي الضوئي والاندفاع الدوائي الثابت والذئبة الحمامية. يمكن أن تكون خزعة الجلد مفيدة إذا كان هناك أي شك.

الستيروئيدات الموضعية هي الدعامة الأساسية لعلاج المرضى الذين يعانون من حكة ال- PLE. قد تكون هناك حاجة إلى دورة قصيرة من الكورتيكوستيروئيدات الجهازية للهجمات الشديدة. وينبغي نصح المرضى بحماية أنفسهم من الشمس بارتداء قميص بأكمام طويلة. يمكن أن تكون واقيات الشمس التي تحتوي على دارثات الأشعة فوق البنفسجية UV A و UVB ذات العامل العالي مفيدة لبعض المرضى. يستفيد بعض المرضى من العلاج الضوئي الوقائي (الأشعة فوق البنفسجية ذات النطاق الضيق) الذي يُعطى قبل بداية الربيع "لتصلب" الجلد وبالتالي منع التعرض لأشعة الشمس عندما تصبح أشعة الشمس أكثر كثافة.

النقاط الرئيسية:

- PLE أو "الحصاف الحراري" هي طفح شائع يحدث خلال فصل الربيع أو أوائل الصيف.
- ويحدث عادة بعد 24 ساعة من التعرض لأشعة الشمس ويستمر لمدة 7-10 أيام.
- يجب استبعاد الأمراض الجلدية الضوئية الأخرى في المقام الأول.

■ **القصة المرضية:**

امرأة تبلغ من العمر 33 عامًا تعاني من طفح جلدي مفاجئ على ساقَيْها. عند الاستجواب الدقيق، لم تبلغ عن أي تاريخ حديث للسفر أو الاتصال بالحيوانات. انتقلت مؤخرًا إلى مكان إقامة جديد وقامت بتنظيف حديقة ضخمة خلال الأيام القليلة الماضية. لقد كانت تزيل الأعشاب الضارة باستخدام قفازات الحديقة المصنوعة يدويًا، واستعارت أداة تشذيب من صديق لقطع العشب الطويل. شعرت بحكة شديدة في أسفل ساقَيْها ولاحظت ظهور بثور على شكل خطوط. ليس لديها تاريخ سابق من الأمراض الجلدية أو التأتب وهي في صحة جيدة.

■ **الفحص السريري:**

تظهر على ساقَيْها آفات حويصلية خطية مصحوبة بحملي وسحجات (الشكل 16.1). توجد فقاعات متوترة مملوءة بسائل مصلي شفاف. الفحص الكامل للجلد لا علامات تذكر بما في ذلك الأغشية المخاطية.



(الشكل 16.1)

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ماهو السبب الأساسي؟
- كيف ستتعامل مع هذا المريض؟

يعاني هذا المريض من التهاب الجلد الضوئي النباتي، وهو طفح جلدي سام ضوئيًا. تتجم هذه الحالة الالتهابية الحادة عن مزيج من ملامسة الجلد للمواد الكيميائية المسببة للحساسية الضوئية في النباتات بالإضافة إلى ضوء الشمس. عادة ما يبلغ المرضى عن حرقان أو حكة في جلدتهم قبل ظهور التقرحات. تتجم أنماط الجلد المميزة عن احتكاك النبات بالجلد العاري أثناء وجوده في الهواء الطلق.

يتم التشخيص بناءً على تاريخ التعرض للنبات ومن المظهر السريري البثور الخطية، والتي تظهر عادةً على الجلد المكشوف. يبدو شكل الطفح الجلدي خارجيًا جدًا (خطوط خطية أو غريبة الشكل) مع حمامي وحوصلات وبقاعات وذمة والتي تحل بشكل كلاسيكي تاركة فرط تصبغ ما بعد الالتهاب. على الرغم من أن البستانيين هم الأكثر تأثرًا، إلا أن التعرض لعصير الليمون أثناء تحضير المشروبات في الهواء الطلق هو عرض نموذجي آخر.

يحدث التهاب الجلد الضوئي النباتي عادة في أشهر الربيع والصيف. المواد الرئيسية المسببة للحساسية الضوئية الموجودة في النباتات تسمى فوروكومارين، والتي تتكون من البسورالين، 8،5 ميثوكسي بسورالين، أنجيليسين، بيرجابتول وزانثوتال. عائلة النباتات الأكثر شيوعًا والمتورطة هي Umbelliferae، والتي تشمل عشبة الخنزير العملاقة، والكرفس، والجزر الأبيض، والبقدونس. الفصائل النباتية الأخرى التي تسبب التهاب الجلد الضوئي النباتي هي Rutaceae (الجير) والبقوليات (الفاصوليا)

قد يظهر الطفح الجلدي المميز في غضون دقائق إلى ساعات بعد التعرض للنباتات والأشعة فوق البنفسجية، ولكنه يظهر عادة بعد 24 ساعة (الذروة 48-72 ساعة) بعد التعرض.

التهاب الجلد الضوئي النباتي هو طفح جلدي محدود ذاتيًا. ومع ذلك، فهو يسبب حكة شديدة وتقرحات. يجب تطبيق الستيرويد الموضعي فائق القوة مرتين يوميًا على المنطقة المصابة لمدة أسبوع إلى أسبوعين. ينبغي تفريغ الفقاعات الكبيرة المتوترة بإبرة معقمة. ينبغي تقديم النصائح للمرضى فيما يتعلق باستخدام الملابس الواقية الشخصية في حالة الاستمرار في العمل المماثل في الهواء الطلق.

النقاط الرئيسية:

- يحدث التهاب الجلد الضوئي النباتي بسبب مزيج من ملامسة الجلد والمواد الكيميائية المحسنة للضوء الموجودة في النباتات بالإضافة إلى ضوء الشمس.
- المواد الرئيسية المسببة للحساسية الضوئية الموجودة في النباتات تسمى فوروكومارين.
- يجب أن يستجيب الطفح الحاد للستيرويدات الموضعية القوية.

■ **القصة المرضية:**

راجع رجل يبلغ من العمر 49 عامًا العيادة الخارجية للأمراض الجلدية ولديه تاريخ 6 أشهر من الطفح الجلدي الذي يتفاقم تدريجيًا على ظهر يديه. وقد لاحظ لأول مرة ظهور عدد قليل من البثور الصغيرة في أوائل الربيع، ومنذ ذلك الحين ظهر المزيد.

إنه قلق بشأن الندبات التي تركت على يديه، لقد أصبح مؤخرًا مفصلاً عن العمل ونتيجة لذلك كان يشرب كميات كبيرة من الكحول. ليس لديه تاريخ من مشاكل الجلد السابقة أو التأتب، بخلاف ذلك فهو بخير ولا يتناول أي دواء بشكل منتظم.

■ **الفحص السريري:**

توجد فوق ظهر يديه حويصلات و فقاعات متوترة متناثرة مع تآكلات وندوب و دخنيات وتصبغات متعددة (الشكل 17.1). يكشف فحص الجلد الكامل عن ندوب صغيرة مماثلة على وجهه قليلاً من فرط الشعر. أما باقي الجلد فهو طبيعي.



(الشكل 17.1)

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- ماهو السبب الأساسي؟
- كيف يمكنك تأكيد التشخيص؟

لم يكن هذا المريض على علم بأنه كان حساساً للضوء بسبب ظهور الطفح الجلدي المخاتل على مدار عدة أشهر. يجب على الممارسين الطبيين أن يشتبهوا في وجود حساسية للضوء إذا أصاب مرض جلدي مواقع الجلد المكشوفة - بشكل كلاسيكي الوجه واليدين والصدر الأمامي. عند الاستجواب المباشر، قد يبلغ المرضى عن تفاقم حالة بشرتهم خلال فصل الصيف أو بعد عطلة في الخارج.

تم تشخيص إصابة هذا المريض بالبورفيريا الجلدية الأجلة (PCT) والتي تظهر عادةً بين العقود الثالثة والخامسة. تتميز الحالة بهشاشة الجلد مما يؤدي إلى تكوين نطفة بعد الصدمة البسيطة. في البداية، تشمل التغيرات الجلدية ظهور حويصلات/فقاعات متوترة وتآكلات على جلد طبيعي. ومع ذلك، فإنها تلتئم لتترك ندوباً ضمورية صغيرة ودخينات (أكياس متضمنة) كما يمكن أيضاً رؤية لويحات شمعية وفرط الشعر.

البورفيرينات مهمة في تكوين الهيموغلوبين والميوغلوبين والسيتوكرومات. البورفيرينات هي أمراض يؤدي فيها نقص إنزيم معين إلى تراكم المستقلبات الوسيطة في مسار التخليق الحيوي للبورفيرين. يمتص البورفيرين الضوء في نطاق 400-405 نانومتر (النطاق الأدنى من الضوء المرئي). ثم يتم نقل هذا الضوء الممتص إلى التراكيب الخلوية، مما يسبب تلف الأنسجة. يعد نقص إنزيم يوروبورفيرينوجين ديكاربوكسيلاز (UROD) مسؤولاً عن البورفيريا الجلدية الأجلة، والتي قد تكون مورثة أو مكتسبة. يعاني المرضى المصابون بمرض مكتسب من نقص في UROD في الكبد، وبالتالي يعبرون عن المرض ظاهرياً عندما يتم تحفيزه بواسطة عوامل مثل الكحول والإستروجين والتهاب الكبد الوبائي C. يتم توريث PCT العائلي بطريقة جسمية سائدة مع خلل ناتج في تخليق UROD.

تكشف خزعة الجلد عن فقاعات تحت البشرة. يُظهر فحص البول بمصباح وود ومضائاً أحمر زهري. يكشف فحص البورفيرين عن ارتفاع اليوروبورفيرين I في البول وزيادة مستويات الإيزوكوبروبورفيرين في البراز.

تشمل العلاجات القضاء على العوامل المسببة المحتملة مثل الكحول. يجب حماية المرضى من الأشعة فوق البنفسجية والضوء المرئي. يتضمن التدبير الفصد لتقليل مخزون الحديد أو تناول جرعة منخفضة من الكلوروكين/هيدروكسي كلوروكين عن طريق الفم.

النقاط الرئيسية:

- يحدث مرض PCT بسبب نقص إنزيم يوروبورفيرينوجين ديكاربوكسيلاز، وقد يكون موروثاً أو مكتسباً.
- تشمل المحفزات الكحول والإستروجين والتهاب الكبد الوبائي سي.
- وتشمل تغيرات الجلد الهشاشة والحويصلات/الفقاعات المتوترة والتآكلات والندبات الضامرة والدخينات.

■ **القصة المرضية:**

تتم إحالة صبي يبلغ من العمر 16 عاماً يعاني من ندوب على وجهه إلى العيادة الخارجية للأمراض الجلدية، أبلغ عن تاريخ من حرقه ولسعة بالجلد (خاصة أنفه) أثناء لعب كرة القدم بالخارج. عند الاستجواب المباشر، يتذكر والديه أنه عندما كان طفلاً صغيراً كان يبكي بعد بضع دقائق من التعرض لأشعة الشمس. وقد لاحظ والداه أيضاً أن بشرته تتحول بعد ذلك إلى اللون الأحمر وتتقرح. وبالتالي، عندما كان طفلاً صغيراً، حاولوا إبعاده عن الشمس قدر الإمكان. ومع ذلك، عندما كان مراهقاً مهتماً بالرياضة، لاحظ مؤخراً تدهوراً في جلد وجهه. بخلاف ذلك فهو بخير ولا يتناول أي دواء.

■ **الفحص السريري:**

يبدو الجلد فوق خديه وأنفه شمعيًا وضامراً مع وجود مناطق متعددة من الندوب الصغيرة، تظهر مناطق فرط التصبغ والدخينات على الجوانب الظهرية من يديه.



■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص الأساسي؟
- كيف يمكنك تأكيد ذلك؟
- ماهي الأمراض الأخرى التي قد تكون مرتبطة؟

يعاني هذا المريض من البروتوبيرية المكونة للكريات الحمر (EPP) وهو اضطراب استقلابي وراثي جسمي نادر لاستقلاب البورفيرين. عادة ما يبلغ المرضى عن أعراض تبدأ في مرحلة الطفولة المبكرة. قد تكون الحساسية للضوء شديدة مع الشعور بالوخز والحرقان والحكة بشكل فوري تقريباً بعد التعرض لأشعة الشمس. تظهر الحمامي والوذمة والحوصلات والفريرية خلال 1-8 ساعات في الغالب على الأنف والخدين وظهر اليدين. يمكن أن تحدث أعراض مماثلة عندما يتعرض الشخص لأشعة الشمس من خلال زجاج النافذة.

بمرور الوقت، تتطور هذه المناطق إلى ندبات سطحية وضامرة وخطية في كثير من الأحيان. يمكن أيضاً أن يحدث تجاعيد منتشرة في الجلد على الأنف والخدين والمنطقة المحيطة بالفم مما يترك مظهرًا شمعيًا. يمكن أن يصبح الجلد فوق المفاصل السلامية المشطية متصلبًا ولامعًا ("المفاصل القديمة").

ينتج EPP عن نقص في إنزيم الفيروسيلاز. يحدث هذا الخلل في استقلاب ستيبين بورفيرين حيث يتم تحويل البروتوبورفيرين إلى هيم بواسطة فيروسيلاز، ويؤدي نقصه إلى تراكم عالٍ للبروتوبورفيرين الذي يسبب حساسية شديدة للضوء. تظهر خلايا الدم الحمراء (RBC) والبراز مستويات متزايدة من البروتوبورفيرينات. تتألق كرات الدم الحمراء الطازجة باللون الأحمر المرجاني عند فحصها في غرفة مظلمة تحت ضوء الأشعة فوق البنفسجية.

ما يقرب من 10 في المائة من المرضى الذين يعانون من EPP قد يعانون من فقر الدم الانحلالي وفرط الطحال وتحص صفراوي (بما في ذلك الأطفال الصغار). أمراض الكبد المرتبطة بها شائعة، ولكن لحسن الحظ نادرًا ما تؤدي إلى فشل كبدي مميت يتطلب زراعة كبد.

يشمل التدبير التنقيف بشأن تدابير الحماية من الضوء لمنع التعرض للأشعة فوق البنفسجية والضوء المرئي. يجب على المرضى تجنب أي تعرض غير ضروري لأشعة الشمس ويجب عليهم ارتداء ملابس واقية من الشمس / قبعة واسعة الحواف. إذا كان ذلك ممكنًا، يجب تثبيت النوافذ الملونة.

يجب على المرضى والممارسين الطبيين أن يتذكروا أن مصادر الضوء القوية الأخرى يمكن أن تؤدي أيضاً إلى ظهور الأعراض، بما في ذلك مصابيح الفلورسنت والهالوجين الداخلية. يجب أن يتمتع المرضى المصابون بـ EPP بحماية ضوئية صارمة لجلدهم أثناء العمليات الجراحية، حيث أن أضواء التشغيل يمكن أن تؤدي إلى هجمات حادة. يمكن أن يكون ب-كاروتين عن طريق الفم فعالاً لدى بعض المرضى في تقليل الحساسية الضوئية.

النقاط الرئيسية:

- هو اضطراب وراثي جسمي سائد نادر في استقلاب البورفيرين EPP
- عادة ما يعاني المرضى في مرحلة الطفولة من حساسية للضوء.
- الدعامة الأساسية في التدبير هي الحماية من الضوء.

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 38 عامًا أصيبت بكتلة في ثديها وتم تشخيص إصابتها بسرطان الغدد الليمفاوية اللاهودجكينية اللخايا التائية المحيطية من المرحلة A3. خضعت لست دورات من العلاج الكيميائي CHOP21، ومع ذلك، كشف التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) عن وجود مرض متبقي في العقد الليمفاوية المنصفية. أثناء القبول المخطط له لإجراء عملية زراعة الخلايا الجذعية الذاتية في BEAM، أصيبت بطفح جلدي واسع النطاق وحكة خفيفة. بدأ الطفح الجلدي في الجزء العلوي من جسدها وانتشر بشكل أقصى على مدار 24 ساعة. كانت قد تلقت علاجًا كيميائيًا مكثفًا مسبقًا ومضادات الميكروبات الوقائية (أزيثروميسين، البنسلين، فلوكونازول، أسيكلوفير) قبل 4 أيام من بداية الطفح.

■ الفحص السريري:

توجد لطاخات وحطاطات حمامية متعددة منتشرة بشكل منتشر على جذعها وأطرافها (الشكل 19.1)، مع الحفاظ نسبيًا على وجهها. لا توجد بثرات أو بثور أو قشور. الطفح يبيض عند الضغط.

🔍 INVESTIGATIONS

		Normal
White cell count	6.68 × 10 ⁹ /L	4.0-11.0 × 10 ⁹ /L
Haemoglobin	10.7 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	141 × 10 ⁹ /L	150-450 × 10 ⁹ /L
Neutrophils	4.92 × 10 ⁹ /L	2.2-6.3 × 10 ⁹ /L
Lymphocytes	0.22 × 10 ⁹ /L	1.3-4.0 × 10 ⁹ /L
Eosinophils	1.49 × 10 ⁹ /L	0-0.4 × 10 ⁹ /L
C-reactive protein	42 mg/L	<5 mg/L Renal and liver
function	Normal	
Skin biopsy	A dense perivascular infiltrate of lymphocytes and eosinophils around the upper dermal blood vessels	



■ أسئلة:

- ما هو التشخيص؟
- ما هو السبب الأرجح لظهورها المفاجئ؟
- كيف ستتعامل مع هذا المريض؟

أصيب المريض بطفح جلدي دوائي يسمى الحمamy لسامة. تم تأكيد ذلك تشريحياً من خزعة الجلد. هذا هو النوع الأكثر شيوعاً من الطفح الدوائي الجلدي. كلاسيكياً، ينتشر في الاتجاه القحفي الذيلي ويسبب حكة خفيفة. الطفح الجلدي متماثل ويتكون من عدد لا يحصى من الحطاطات والبقع الحمامية الصغيرة جداً. الآفات الفردية تبيض عند الضغط. لا توجد بثور أو فقاعات، ويتم الحفاظ على الراحة والأخصيين. تبدأ الحمamy السامة عادة خلال أسبوعين من تناول دواء جديد. عادة ما تكون الطفح الجلدي المنتشر المفاجئ "رد فعل" ويكون السببان الأساسيان الأكثر شيوعاً هما "الأدوية أو الحشرات".

المفتاح لتحديد الدواء المسبب هو أخذ تاريخ مفصل لأدوية المريض والدورة الزمنية التي بدأ خلالها كل منها فيما يتعلق ببداية الطفح الجلدي. في هذه الحالة الدواء المسؤول هو البنسلين. إذا كان ذلك ممكناً، يجب إيقاف الدواء المسبب، ومع ذلك، إذا كان الدواء حيويًا لحالة المريض الأساسية، فيمكن إدارة الحمamy السامة باستخدام الستيرويد الموضعي القوي والمطريات. عادةً ما يتلاشى الطفح الجلدي خلال بضعة أسابيع مع التقشر.

النقاط الرئيسية:

- الحمamy السامة هي النوع الأكثر شيوعاً من الطفح الدوائي، حمamy و حطاطات .
- ينتشر الطفح الجلدي في الاتجاه القحفي الذيلي ويتكون من لطاخات.
- تشمل الأدوية المسببة الشائعة المضادات الحيوية ومضادات الاختلاج والألوبيورينول ومضادات الالتهاب غير الستيرويدية والنيازيد.

■ القصة المرضية:

يتم تحويل امرأة تبلغ من العمر 40 عامًا إلى عيادة الأمراض الجلدية ولديها قصة من الآفات الجلدية الحمامية التي ظهرت على وجهها ورقبتها وصدرها خلال الأسابيع الستة الماضية. وهي تشكو من حرقان وحكة طفيفة مع ظهور آفات جديدة تشفى بعد ذلك على مدى بضعة أسابيع تاركة تصبغًا ملحوظًا على جلدتها. وقد أصيبت بشكل متقطع بآفات جديدة بالإضافة إلى الآفات القديمة المشتعلة. ولم يكن لديها تاريخ سابق لمشاكل الجلد. يشمل التاريخ الطبي السابق الربو الخفيف وحمى القش وارتفاع ضغط الدم. يشمل أدويتها أجهزة الاستنشاق بالبيكوتيد والسالبوتامول والسيمفاستاتين والأينولول والرامبيريل. وقد بدأ هذا الأخير خلال الشهرين الماضيين للمساعدة في السيطرة على ارتفاع ضغط الدم لديها.

■ الفحص السريري:

توجد عدة آفات بقعية حلقية متعددة مفرطة التصبغ على الجلد فوق وجهها ورقبتها وأعلى صدرها، لا تظهر أي آفات حمامية جديدة أو آفات "أعيد تنشيطها" مؤخرًا في وقت تحديد موعد هذه العيادة.

■ الاستقصاءات:

أظهرت الأنسجة المأخوذة من خزعة جلدها تنكس التهابي (عند التقاطع بين البشرة والأدمة) مع العديد من الخلايا الليمفاوية والخلايا الكيراتينية الميتة (أجسام سيفات). كان هناك صبغة الميلانين متناثرة في الأدمة العليا.

■ أسئلة:

- ماهو التشخيص؟
- ماهو السبب المحتمل؟
- كيف ستتعامل مع هذا المريض؟



تم تشخيص إصابة هذا المريض بطفح دوائي ثابت (FDE)، وهي ظاهرة مثيرة للاهتمام حيث يؤدي التعرض لدواء معين إلى آفة (آفات) جلدية حمامية حلقية تشفى بالتصبغ. يؤدي التعرض المتكرر للدواء دائمًا إلى إعادة تنشيط الآفة (الآفات) الجلدية القديمة وقد يتسبب في ظهور آفات جديدة. تحدث الآفات الجلدية الانفرادية بشكل شائع في FDE وتحدث بشكل مفضل على الأعضاء التناسلية والشفاه. كان لدى هذا المريض اندفاع دوائي ثابت من النوع المتعدد حيث تظهر الآفات بشكل متكرر على الذراعين والجذع. هناك تقارير عن حدوث آفات FDE على الأعضاء التناسلية لدى المرضى الذين لديهم حساسية تجاه أدوية شريكهم الجنسي.

ومع ذلك، فإن شكل الآفات الجلدية في FDE متغير إلى حد ما. كلاسيكيًا تكون دائرية أو بيضاوية، بقعية أو فقاعية وتشفى مع تصبغ. يمكن أن تكون بعض اندفاعات FDE التهابية للغاية بحيث يمكن أن يؤدي إلى نخر الجلد المركزي.

الآلية الدقيقة لـ FDE غير معروفة. فهمنا الحالي هو أن الدواء يعمل بمثابة الناشب الذي يرتبط بالخلايا الكيراتينية داخل البشرة. يؤدي هذا إلى إطلاق السيتوكينات المحرزة للالتهابات والتي تجذب الخلايا التائية (CD4 و CD8) إلى موقع الجلد المصاب. إعادة تنشيط الآفات الجلدية استجابة لإعادة التعرض للدواء يؤدي إلى تنشيط خلايا الذاكرة التائية في موقع (مواقع) الجلد المتطابقة. تظهر المظاهر النسيجية للجلد المصاب أن الفعل يحدث عند الوصل الأدمي البشري..

يبدأ ظهور FDE عادةً خلال أسبوعين من بدء تناول دواء جديد. في هذه الحالة، يكون السبب الأكثر احتمالاً هو الرامبيريل بسبب العلاقة الزمنية بين بدء تناول الدواء وبداية ظهور الآفات الجلدية. وتشمل الأدوية الأكثر شيوعاً المضادات الحيوية ومضادات الاختلاج والمسكنات. ومع ذلك، فقد تم الإبلاغ عن أن FDE مرتبط بالعديد من الاستعدادات الأخرى بما في ذلك الأدوية التي لا تستلزم وصفة طبية والمكملات الغذائية والمعادن وحتى الأطعمة

عادةً ما يكون تشخيص FDE واضحًا ومباشرًا مع وجود قصة سريرية جيدة وعلامات سريرية كلاسيكية. إذا لم يكن من الواضح ما هو الدواء الذي قد يكون السبب، فيمكن أن يكون الاستجواب الشفوي مفيدًا. المظاهر النسيجية من جلد الآفة يمكن أن تساعد في دعم التشخيص السريري للـ FDE ولكنها عادة لا تكون مشخصة. بمجرد تحديد الدواء المسبب، يجب إيقاف ذلك. يمكن تطبيق الستيرويد الموضعي القوي على أي آفة نشطة، مما يساعد على تسوية أي أعراض والتهاب بسرعة.

النقاط الرئيسية:

- يتم إعادة تنشيط آفات FDE على الجلد في كل مرة يتم فيها تناول الدواء المسبب.
- غالبًا ما تكون الآفات منفردة ولها ميل للشفاه والأعضاء التناسلية.
- غالبًا ما تكون الآفات الجلدية حلقية مع نفاطات مركزية / نخر يشفى مع تصبغ.

■ القصة المرضية:

يقوم طبيبه العام بإحالة رجل يبلغ من العمر 39 عامًا إلى طبيب الأمراض الجلدية الذي يعاني من التهاب في الحلق لمدة 3 أيام وآلم في الفم وطفح جلدي. قبل أسبوع واحد من ظهور آلم في الفم والطفح الجلدي، أصيب بقرحة في شفته العليا. كان القرحة الموجودة على شفته العليا والطفح الجلدي المنتشر على نطاق واسع قد حدث لأول مرة عندما كان عمره 7 سنوات، وقد اندلع في أربع مناسبات سابقة. يشعر بالارتياح في نفسه ولكنه يواجه صعوبة في الأكل بسبب آلم فمه. يشمل تاريخه الطبي السابق مرض السكري الذي يتم التحكم فيه بالنظام الغذائي وارتفاع ضغط الدم وارتفاع الكوليسترول في الدم. لقد بدأ بتناول أملوديبين وسيمفاستاتين قبل عامين

■ الفحص السريري:

تظهر الآفات الحلقية الشبيهة بالهدف على شفثيه والآفات الحلقية النفاطية على يديه ومرفقيه وجذعه. يوجد داخل فمه نفاطات مؤلمة وقروح حمامية متآكلة، وهومصاب بارتفاع ضغط الدم، وضغط الدم 88/140 ملم زئبق، والنبض طبيعي.



■ الاستقصاءات:

- تم أخذ المسحات الفيروسية والبكتيرية، وخزعة الجلد من خلال نقطة.

■ أسئلة:

- ماهو التشخيص الأساسي وماهي الظاهرة الثانوية التي حدثت؟
- كيف تتعامل مع المريض في البداية؟
- ماهو التدبير التي ستحث عليه لمنع المزيد من الهجمات المماثلة؟

عندما يعاني المرضى من قرحة في الفم فإن التشخيص التفريقي يشمل القرحة القلاعية، والتهاب الفم الفيروسي مثل الذي يسببه فيروس الهربس البسيط (HSV)، والقوباء النطاقي (فيروس الهربس النطاقي)، ومرض بهجت، ومرض الفقاع المناعي (الفقاع الشائع)، ونقص فيتامين / الحديد، وقلة العدلات. ، والتفاعلات الدوائية الضارة.

كان الدليل على السبب الكامن وراء تقرح الفم لدى هذا المريض هو القرحة السابقة على شفته العليا - الهربس الشفوي ("قرحة البرد") الناجم عن فيروس الهربس البسيط من النوع 1 الذي تم عزله من مسحة فيروسية. بعد إصابته بفيروس الهربس البسيط، أصيب بحمى عديدة الأشكال (EM). ويتجلى هذا في هذا المريض على شكل تقرح في الفم وآفات هدفية على شفثيه ومواقع الجلد البؤرية. أظهرت أنسجة خزعة الجلد وذمة أدمية و نفاطات تحت بشروية تحوي عدلات وحمضات.

الآفات الهدفية للحمامى عديدة الأشكال تشاهد نموذجيا على الوجه والمرفقين والركبتين والراحتين والأخصمين (المواقع الطرفية). تتكون الآفات نفسها من حلقات حلقة حمامية مع حطاطة أو حويصلة مركزية. ومع ذلك، كما يوحي الاسم، يمكن أن يكون الطفح الجلدي متغيراً في المظهر (متعدد الأشكال).

مع EM قد يكون هناك أو لا يكون هناك إصابة في الأغشية المخاطية. EM الصغرى هي إصابة جلدية في المواقع الطرفية النموذجية. لدى EM الكبرى نفس الطفح الجلدي - (>10% من انفصال البشرة عن سطح الجلد) بالإضافة إلى إصابة موقع واحد أو أكثر من الأغشية المخاطية. يمكن تمييز هذا عن متلازمة ستيفنز جونسون التي تبلغ مساحة سطح الجلد 10-30% فيها انفصال البشرة وتأثر الغشاء المخاطي بشكل كبير دائماً. ترتبط الأدوية أكثر من الإنتان بشكل أكثر شيوعاً ببداية متلازمة ستيفنز جونسون. عادةً ما يكون سبب الإصابة ب EM هو الإنتان وليس الدواء، حيث يكون فيروس الهربس البسيط والمفطورة الرئوية هو الأكثر شيوعاً.

قدم هذا المريض متأخراً جداً للعلاج باستخدام أسيكلوفير لعلاج الهربس الشفوي (الذي يجب أن يبدأ خلال الـ 72 ساعة الأولى ليكون فعالاً)، ومع ذلك فقد بدأ بتناول أوناسيكلوفير 400 ملغ يومياً كعلاج وقائي ثانوي ضد نوبات أخرى. تم تطبيق الستيرويد الموضعي ذو القوة المعتدلة على جميع آفات EM وقام بشطف فمه بغسل الفم NSAID benzydiamine hydrochloride (Difflam) أربع مرات يومياً. يصاب بعض المرضى ب EM متكررة على الرغم من الأسيكلوفير الوقائي. في هذه الحالات قد تكون هناك حاجة إلى عامل مثبط للمناعة الجهازية مثل الأزوثوبرين أو السيكلوسبورين لمنع المزيد من هجمات EM.

النقاط الرئيسية:

- الحمى عديدة الأشكال (EM) هي طفح جلدي ارتكاسي عادة ما يكون نتيجة لعدوى أساسية.
- على الرغم من أن مظهر الآفات الجلدية يمكن أن يكون متغيراً، إلا أن الآفات الشبيهة بالهدف عند الأطراف تعتبر نموذجية.
- يطلق على EM مع إصابة الأغشية المخاطية (الشفاه والأعضاء التناسلية والأنف) EM الكبرى.

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 35 عاماً تعاني من ألم في الحلق وتوعك وطفح جلدي لمدة يومين. انتشر الطفح الجلدي بسرعة على مدار اليومين ليشمل جذعها وأطرافها ووجهها. تشعر أن عينيها فيها رمال مؤلمة. أصبحت شفثيها متقشرة ومؤلمة. قبل ثلاثة أسابيع، تم تغيير دواءها المضاد للصرع من توبيرامات إلى كاربامازيبين.

■ الفحص السريري:

يتكون الاندفاع الجلدي من حمامى داكنة رقيقة على وجهها وأطرافها ولكنها أكثر كثافة على جذعها. ويشمل الطفح ما بين 20 إلى 30 بالمئة من سطح الجلد. تظهر النفاطات مركزياً ضمن الآفات الحمامية غير النمطية الشبيهة بالهدف، كما توجد فرغريات. علامة نيكولسكي إيجابية (انفصال البشرة بالضغط الجانبي). لديها التهاب في الشفة مع حمامى وتقشر ونزيف. يوجد تآكلات ومساحات صغيرة من الجلد المتنخر (الشكل 22.1). مع سلامة الغشاء المخاطي للأنف والجهاز التناسلي.

🔍 INVESTIGATIONS

Her temperature is 38.4 °C, blood pressure 138/80 mmHg, and pulse 96 bpm. A skin biopsy was taken for histology and immunofluorescence. She has mildly deranged liver function.

		Normal
C-reactive protein	43 mg/L	<5.0 mg/L
Erythrocyte sedimentation rate	112 mm/h	1-10 mm/h
Haemoglobin	10.6 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	330 × 10 ⁹ /L	150-450 × 10 ⁹ /L
Ferritin	577 µg/L	20-200 µg/L

■ أسئلة:

- ماهو السبب الأكثر احتمالاً لهذا الطفح الجلدي السريع الانتشار؟
- ماهي خطة العلاج التي ستجريها؟
- من هم متخصصوا الرعاية الصحية الذين يجب أن يشاركوا بشكل خاص في حالتها؟



(الشكل 22.1)

هذه المريضة تطورت لديها متلازمة ستيفن جونسون الثانوية للكاربامازيبين. SJS هو طفح فرط الحساسية للأدوية جلدي شديد متوسط بالجهاز المناعي ويؤثر على الجلد والأغشية المخاطية. يشعر المرضى بالتوعك ويجب إدخالهم إلى المستشفى للعناية المركزة. عادة ما يتطور SJS في غضون شهرين من بدء تناول دواء جديد. يصاب المرضى بشكل خاص بالتهاب في الحلق والعينين والشفاه والأعضاء التناسلية حيث تصبح الأغشية المخاطية ملتهبة ومتآكلة. تشمل الآفات الجلدية 10-30% من سطح الجلد مع أشكال متعددة: بقع حمامية، آفات هذبية غير نمطية ذات نفاطات مركزية، آفات فرغرية داكنة، تآكلات ونخور.

عندما يصبح الجلد متوسطاً، يكون هناك خطر كبير للإصابة بالعدوى البكتيرية الثانوية. يحتاج المرضى الذين يعانون من SJS إلى العناية في المستشفى من قبل فريق متعدد التخصصات بما في ذلك أطباء الجلد والأطباء والممرضات ذوي الخبرة العالية وأطباء العيون وأطباء الفم. يحتاج هذا المريض أيضاً إلى رعاية من أطباء الأعصاب لوصف دواء بديل مضاد للصرع ومراقبته. علاج SJS يكون داعماً بشكل أساسي. يجب إيقاف الدواء المسبب للمرض فوراً (إذا كان السبب غير واضح، فيجب إيقاف جميع الأدوية إن أمكن).

يحتاج المرضى إلى رعاية تمريضية مكثفة مع استخدام موضعي للبارافين الأبيض الناعم مع البارافين السائل بنسبة 50:50 كل ساعة، وضمادات غير ملتصقة على المناطق العارية وثياب غير ملتصقة للمساعدة في تقليل الألم الجلدي والعدوى الثانوية. يجب إبقاء المرضى في غرفة دافئة ومراقبة توازن السوائل. قد تكون هناك حاجة إلى غسول الفم بالكورهيكسيدين، وقطرات العين العادية، والتغذية الداعمة. قد تشمل المعالجة الفعالة البريدنيزولون، وميثيلبريدنيزولون، والغلوبولين المناعي الوريدي و/أو السيكلوسبورين.

النقاط الرئيسية:

- متلازمة ستيفن جونسون هو ارتكاس فرط حساسية خطير للأدوية يتطلب عناية مركزة
- الآفات الجلدية ذات مظاهر متعددة ولكنها تتطور بسرعة مع إصابة الأغشية المخاطية.
- التدبير بالمعالجة الداعمة للضغط بالإضافة إلى العلاج بالبريدنيزولون عن طريق الفم أو مثبطات المناعة الأخرى.

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 34 عاماً، حامل في الأسبوع 24 أصيبت بالتهاب مفاجئ في العينين والفم والأعضاء التناسلية مع نفاطات على جلدّها. تم إدخالها إلى المستشفى من قبل أطباء التوليد الذين أحالوها إلى طبيب الأمراض الجلدية.



تم تشخيص إصابة المريضة بفيروس نقص المناعة البشرية في فحص ما قبل الولادة وتم البدء في علاج HAART (العلاج المضاد للفيروسات القهقرية العالية النشاط) - Combivir و nevirapine - منذ أسبوعين. وفي الـ 24 ساعة الماضية، شعرت بتوعك مع ارتفاع الحرارة والتهاب الحلق والم بالعينين والتهاب مؤلم بالفم. في البداية كان لديها عدد قليل من النفاطات على وجهها والقسم العلوي من جذعها ولكن بعد بضع ساعات انتشرت هذه البثور لتشمل مناطق واسعة من جذعها وأطرافها.

■ الفحص السريري:

إنها مريضة ومضطربة. درجة حرارتها 38.2 درجة مئوية، وضغط الدم 100/180 ملم زئبق ومعدل النبض 110 نبضة / دقيقة. لديها تقشر ونزيف في شفتيها، واحتقان شديد بالملتحمة، ولديها التهاب في الغشاء المخاطي للأنف. المنطقة التناسلية ملتهبة ومحمرة. لديها العديد من النفاطات الطرية والمتوترة على وجهها وأطرافها وجذعها حيث تصبح العديد من المناطق متصلة مع مناطق صغيرة من نخر الأنسجة الكامل وفقدان الجلد (الشكل 23.1). أكثر من 30% من سطح الجلد مصاباً وكانت علامة نيكولسكي إيجابية.



INVESTIGATIONS

		Normal
White cell count	11.15 × 10 ⁹ /L	4.00-11.0 × 10 ⁹ /L
Haemoglobin	9.7 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	211 × 10 ⁹ /L	150-450 × 10 ⁹ /L
Neutrophils	8.29 × 10 ⁹ /L	2.20-6.30 × 10 ⁹ /L
Lymphocytes	1.28 × 10 ⁹ /L	1.30-4.00 × 10 ⁹ /L
Eosinophils	0.88 × 10 ⁹ /L	0-0.4 × 10 ⁹ /L
C-reactive protein	147 mg/L	<5 mg/L
HIV viral load	79 869 copies/mL	

CD4 lymphocyte count 229

A cardiotocography (CTG) examination was normal.

Urea, bicarbonate and glucose tests were all normal. A skin biopsy was taken.

■ أسئلة:

- ما هو السبب الأكثر احتمالاً للطفح الجلدي المفاجئ لدى هذه المريضة؟
- ما هو تشخيص المريضة وطفلها؟
- كيف يمكنك أن تدبر حالتها؟

يعد هذا التطور مع فقدان الجلد على نطاق واسع نموذجياً لانحلال البشرة السمي الناجم عن الأدوية (TEN). علامة نيكولسكي إيجابية عندما يتم تطبيق الضغط الجانبي على الجلد تنسلخ الطبقة العليا، وتوجد في TEN، ومتلازمة ستيفن جونسون ومتلازمة الجلد السمطي بالعنقوديات والأمراض الفقاعية المناعية.

الدواء المسبب الأكثر احتمالاً هنا هو نيفارابين المضاد للفيروسات القهقرية. الأطباء غير قادرين على التنبؤ بوضع المرضى الذين يصابون بتسممات دوائية حادة، ومع ذلك، فهي أكثر شيوعاً في المرضى الذين يعانون من فيروس نقص المناعة البشرية. يطلق المستضد المحفز سلسلة من التفاعلات المناعية الخلوية بما في ذلك تنشيط الخلايا الليمفاوية السامة للخلايا والخلايا القاتلة الطبيعية مما يؤدي إلى تنخر الجلد بكامل سماكته (تم تأكيده من خلال خزعة الجلد).

انحلال البشرة السمي TEN حالة جلدية إسعافية. يجب معالجة المرضى في وحدة العناية المركزة من قبل فريق متعدد التخصصات بما فيها الجلدية. العديد من المرضى المصابون بـ TEN يحتاجون للتخدير والتهوية. الدواء المسبب يجب إيقافه مباشرة.

يجب وضع البارافين الأبيض الناعم بنسبة 50:50 مع البارافين السائل كل ساعة على الجلد كاملاً. كما يجب وضع المضادات الحيوية الموضعية والضمادات غير الملصقة على الجلد المكشوف. المرضى يجب أن يبقوا في غرفة دافئة.

تعد التغذية بالسوائل والتغذية المعوية ضرورية للتعويض عن الفقد المرتفع غير المحسوس للسوائل والطلب العالي للبروتين. الإجراءات الممكنة الأخرى تكون حسب الحالة: العديد من الوحدات ستعالج المرضى بإجمالي 4-2 ملغم/كغم من الغلوبولين المناعي الوريدي على مدى 4 أيام و 3 ملغم/كغم يومياً من (السيكلوسبورين).

يبلغ معدل الوفيات في TEN حوالي 20 - 40%.

يمكن حساب معدل الوفاة لكل شخص عن طريق SCORTEN بالاعتماد على سبعة معايير: العمر < 40 عاماً، والنسب < 120 نبضة في الدقيقة، ويشمل انتشار الطفح < 10 بالمئة من سطح الجسم، واليوريا < 10 ملي مول/لتر، والبيكربونات > 20 مليمول/لتر. والغلوكوز < 14 مليمول/لتر. كلما زاد عدد هذه المعايير لدى المريض، كلما كان التشخيص أسوأ (الوفيات: 3=7/1 في المائة، 12=7/2 في المائة، 35=7/3 في المائة، 58=7/4 في المائة 5-7/7=90 بالمئة). هذه المريضة أنجبت طفل سليم وبصحة جيدة بعملية قيصرية وتم تحويلها إلى كاليترا ولاميفودين وتينوفوفير.

النقاط الرئيسية:

- انحلال البشرة السمي حالة جلدية إسعافية تتطلب عناية دقيقة بالبشرة وعلاجاً داعماً.
- يحتاج المرضى عادةً إلى التخدير والتهوية في وحدة العناية المركزة.
- يمكن التنبؤ بحالة المريض عن طريق حساب SCORTEN الخاص به.



■ القصة المرضية:

تم إدخال امرأة تبلغ من العمر 28 عاماً إلى المستشفى مصابة بالتهاب الدماغ الفيروسي. أثناء مرضها أصيبت بتخثر بالجيب السهمي تسبب لها بالصرع. لقد بدأت في تناول مضادات التخثر والفينيتوين. وبعد ستة أسابيع من دخولها المستشفى، أصيبت بطفح جلدي حاك ومؤلم على وجهها وجذعها وأطرافها. وفي وقت إحالتها إلى فريق الأمراض الجلدية، كانت تعاني من حمى مستمرة وصداع وشعور عام بالضيق. ليس لديها تاريخ طبي سابق ملحوظ.

■ الفحص السريري:

وجه المريضة وأذنيها حماميان مع وذمة ملحوظة. في مكان آخر لديها طفح بقعي حطاطي واسع النطاق لديها اعتلال عقد لمفية في منطقة العنق والإبط ووالمنطقة الإربية. الأغشية المخاطية طبيعية ولا تظهر أي بثور. درجة حرارتها 39.1°C.

INVESTIGATIONS

		Normal
White cell count	30.66 × 10 ⁹ /L	4.0-11.0 × 10 ⁹ /L
Haemoglobin	11.7 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	485 × 10 ⁹ /L	150-450 × 10 ⁹ /L
Neutrophils	23.40 × 10 ⁹ /L	2.20-6.30 × 10 ⁹ /L
Lymphocytes	2.09 × 10 ⁹ /L	1.3-4.0 × 10 ⁹ /L
Eosinophils	3.29 × 10 ⁹ /L	0.00-0.40 × 10 ⁹ /L
C-reactive protein	13.8 mg/L	< 5 mg/L Erythrocyte
sedimentation rate	3.0 mm/h	1-10 mm/h Albumin
	38 g/L	35-50 g/L
Alkaline phosphatase	196 IU/L	30-130 IU/L
Aspartate transaminase	144 IU/L	10-50 IU/L
γ-glutamyl transferase	876 IU/L	1-55 IU/L
INR (international normalized ratio)	2.44	0.90-1.20 A skin
biopsy was taken.		

■ أسئلة:

- ماهو تشخيص المشكلة الجلدية؟
- ماهي الخطة العلاجية التي ستبدأ بها؟

تم تشخيص إصابة هذا المريضة بمتلازمة فرط الحساسية للأدوية تسمى DRESS (طفح جلدي مع كثرة الإيوزينيات وأعراض جهازية). قد يتم تشخيص أعراض وعلامات DRESS بشكل خاطئ على أنها عدوى مستمرة حيث يعاني المرضى من تقلب في درجة الحرارة، والشعور بالضيق، وتضخم العقد اللمفية، والطفح الجلدي، وفرط الحمضات. يمكن أن يظهر الجزء الجهازية من المتلازمة من خلال إصابة الأعضاء الداخلية (الأكثر شيوعاً الكبد أو الرئة أو الكلى). ويبلغ معدل الوفيات حوالي 10 بالمئة.

يمكن أن تختلف المظاهر الجلدية لـ DRESS بشكل كبير. ومع ذلك، فإن معظم المرضى لديهم جلد حمامي وذمي تماماً خاصة في منطقة الرأس والرقبة. قد يعاني المرضى من وذمة ملحوظة حول عيونهم وأذانهم. قد يكون شكل الطفح الجلدي المنتشر على شكل لويحات بقعية و حطاطية متجمعة، وفي بعض الأحيان آفات حويصلية أو بثرية، وقد تكون هناك مناطق من التقشر. الأغشية المخاطية سليمة.

قد يكون الطفح الجلدي مصحوباً بحكة خفيفة، وقد يشعر المريض بجلده بعدم الراحة. عادة ما يوجد اعتلال عقد لمفية ارتكاسي ملحوظ في مجموعات العقد الليمفاوية العنقية والإبطية. عادة ما تكون حمى المريض ملحوظة ومتأرجحة. يشعر المرضى بالتوعك ويبدو عليهم ذلك. من الشائع رؤية كثرة الإيوزينيات وارتفاع اختبارات وظائف الكبد ولكنها قد تتأخر عن بداية الطفح الجلدي. تشمل الأدوية الأكثر شيوعاً المتورطة في DRESS المضادات الحيوية ومضادات الاختلاج. يحدث DRESS عادة في غضون 8 إلى 12 أسبوعاً بعد تناول الدواء المتهم. وكان الفينيتوين هو الدواء المتورط في هذه الحالة ولذلك تم إيقافه على الفور. عولج المريض باستخدام ميتثيل بريدينزولون نبضي في الوريد (1 جرام يومياً لمدة 3 أيام) ثم كورس تدريجي من بريدينزولون عن طريق الفم تبدأ بجرعة 40 ملغ يومياً وتخفض ببطء على مدى 6 أسابيع.

هناك تحسن سريع لدرجة حرارة المريض وتعداد الإيوزينيات مع بدء الستيروئيدات الجهازية. قد لا يستقر التهاب الكبد لعدة أسابيع، وقد يتدهور أكثر قبل أن يستقر. في الحالات الشديدة من التهاب الكبد الارتكاسي في DRESS، قد يحتاج المرضى في النهاية إلى زراعة الكبد بسبب الأذية الكبدية الحادة.

النقاط الرئيسية:

- يمكن أن يتظاهر DRESS في كثير من الأحيان بعلامات وأعراض سريرية يتم تشخيصها بشكل خاطئ على أنها إنتان.
- يحدث تأخير من 8 إلى 12 أسبوعاً بين بدء تناول الدواء المسبب للمرض وبداية ظهور DRESS.
- ان معدل وفيات DRESS حوالي 10% ، يجب إيقاف الدواء المسبب فوراً وإعطاء الستيروئيدات الجهازية.

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 41 عاماً احضرت إلى الفريق الطبي المناوب وهي تعاني من حمى و توعك خفيف. تشكو من طفح جلدي مؤلم مع بثرات على جذعها وأطرافها خلال الـ 24 ساعة الماضية. كانت في السابق بصحة بدنية جيدة وليس لها تاريخ لمشاكل جلدية سابقة. لا يوجد تاريخ عائلي ملاحظ. لقد كانت تتناول مستحضراً عشبياً خلال الأشهر القليلة الماضية ولكنها اوقفته منذ 3 أسابيع. وهي تتلقى حالياً كورس من البنسلين وصفها لها طبيبها العام قبل 3 أيام.

■ الفحص السريري:

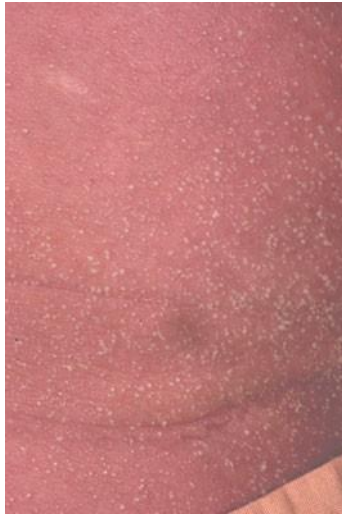
تعاني المريضة من ارتفاع في درجة الحرارة وتبدو أنها ليست على ما يرام. لديها حمى منتشرة على جذعها وأطرافها ومرصعة ببثرات متعددة وصغيرة أحادية الشكل (الشكل 25.1). هناك ميل للتوزع على المناطق العاطفة. علامة نيكولسكي سلبية. الأغشية المخاطية والأظافر وفروة الرأس طبيعية. درجة حرارتها 38.4°C .



INVESTIGATIONS

		Normal
White cell count	$16.61 \times 10^9/\text{L}$	$4.00-11.0 \times 10^9/\text{L}$
Haemoglobin	10.2 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	$692 \times 10^9/\text{L}$	$150-450 \times 10^9/\text{L}$
Neutrophils	$15.26 \times 10^9/\text{L}$	$2.20-6.30 \times 10^9/\text{L}$
Lymphocytes	$0.85 \times 10^9/\text{L}$	$1.30-4.00 \times 10^9/\text{L}$
sedimentation rate	22 mm/h	1-10 mm/h
C-reactive protein	32 mg/L	<5 mg/L

Skin swabs and skin biopsy were taken.



■ أسئلة:

- ماهو تشخيص المرض الجلدي؟
- ماهو السبب الشائع؟
- كيف ستتعامل مع هذا المريض؟

عانى هذا المريض من طفح جلدي مثير للغاية يسمى (AGEP) البثرات الطفحي الحاد المعمم. هذا هو الطفح الدوائي البثري، والذي يحدث على الأرجح في هذه الحالة بسبب البنسلين. يتميز AGEP ببثرات متعددة مدببة أحادية الشكل تظهر على ارضية حمامية. غالباً ما يظهر في المناطق العاطفة مثل الإبطين والفخذ. المسحات سلبية لأن البثرات عقيمة.

على النقيض من ذلك، البثرات الجلدية الإنتانية تكون في مراحل مختلفة من التطور وتختلف في الحجم والشكل، وتكون الحمامية موضعية حول كل بثرة بدلاً من أن تكون معممة. الآفات قد تكون متقشرة. يشمل التشخيص التفريقي الصدف البثري الحاد. قد يكون لدى بعض المرضى قصة سابقة للإصابة بالصداف (عادةً ما يكون على شكل لويحة مزمنة) حيث يصبح الجلد فجأة غير مستقر (والذي يمكن أن يحرض بتناول بريدنيزولون عن طريق الفم) ويتطور ببثرات عقيمة متعددة داخل لويحات الصدفية. عادة ما تكون البثرات متوزعة في محيط المناطق الحمامية وليس على شكل صفائح من البثرات في جميع أنحاءها.

في حالات نادرة، قد يكون من الصعب التمييز بين AGEP والصدفية البثرية، حيث أن التظاهر الأول للصدفية لدى بعض المرضى قد يكون بالشكل البثري الحاد. يعاني المرضى المصابون بـ AGEP في كثير من الأحيان من الحمى والتوعك الخفيف إلى المتوسط. تُظهر اختبارات الدم عادةً وجود العدلات وارتفاعاً طفيفاً في مستوى بروتين C الارتكاسي (CRP). لذلك قد يتم تشخيص المرضى بشكل خاطئ على أنهم مصابون بإنتان جلدي بسبب بكتيريا المكورات العنقودية. تظهر خزعة الجلد مجموعات من العدلات تحت القرنية، وهو ما يدعم تشخيص AGEP. في الصدفية عادة ما يكون هناك سماكة بطبقة الجلد السطحية - ما يسمى فرط التقرن (الشواك) - وهو غائب في AGEP. يجب إيقاف الدواء المتورط في AGEP فوراً إذا كان ذلك ممكناً. عادة ما تتحلل البثرات خلال 1-2 أسابيع. لتسريع شفاء الجلد، ينبغي إعطاء الكورتيكوستيروئيدات الجهازية.

يجب تطبيق العلاج الموضعي بنسبة 50:50 من الفازلين الأبيض الناعم مع الفازلين السائل على الجلد كل ساعتين في المرحلة الحادة. الإنتان الثانوي بالمكورات العنقودية يمكن أن تصل إلى المناطق المتأكلة قبل أن يشفى الجلد. في هذه الأثناء، يمكن للمرضى أن يفقدوا الحرارة والسوائل من خلال الجلد المتضرر مما يسبب فقداناً كبيراً وغير محسوس للسوائل.

النقاط الرئيسية:

- إن (AEGP) يعتبر طفح دوائي حاد البداية يتميز بوجود صفائح من البثرات أحادية الشكل على الجلد الأحمر.
- البثرات الموجودة في AGEP عقيمة وتمثل تسمماً دوائياً ارتكاسياً وليست إنتاناً جلدياً.
- يجب إيقاف الدواء المسبب واستخدام الستيروئيدات الجهازية/الموضعية لعلاج المريض.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 62 عاماً أحضر إلى قسم الإسعاف ولديه طفح جلدي منذ يومين بدون أعراض أخرى يتوزع بشكل رئيسي على جذعه وأطرافه. يبدو أنه بدأ بعد زيارة حوض السباحة المحلي الخاص به وتساءل عما إذا كان الكلور الموجود في الماء قد تسبب في ظهور الطفح الجلدي. وهو بصحة جيدة ولكنه يعاني مؤخراً من التهاب في الحلق وارتفاع في درجة الحرارة ولكن لا يوجد سعال. ليس لديه تاريخ سابق لمشاكل الجلد. تتم إحالته إلى فريق الأمراض الجلدية.

■ **الفحص السريري:**

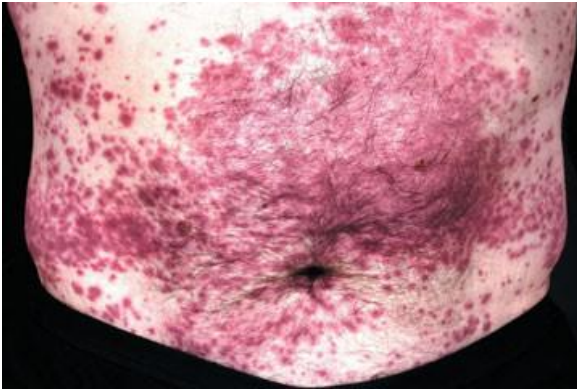
يوجد طفح واسع الانتشار بشكل رئيسي على الأطراف السفلية والجذع ولكن أيضاً بدرجة أقل على ذراعيه. شكل الطفح الجلدي أرجواني ولا يزول بالضغط. تبدأ الآفات في الالتحام وهي بقعية بشكل رئيسي ولكن بعضها حطاطي (الشكل 26.1). لوزتاه حماميتان مع وجود نتحة على سطحها، كما يعاني من ضخامة عقد لمفية في العنق. درجة حرارته $38.7^{\circ}C$.

■ **الاستقصاءات:**

تم أخذ مسحة من الحلق وعينة بول وخزعة من الجلد.

■ **أسئلة:**

- ما هو السبب المحتمل للطفح الجلدي؟
- ماهي المظاهر النسيجية التي يمكن رؤيتها بالتشريح المرضي للجلد؟
- ماهو التشخيص التفريقي لهذا الطفح الجلدي؟



(الشكل 26.1)

عادة ما يشير الطفح الجلدي الذي لا يزول بالضغط إلى نزيف في الجلد أو انسداد الأوعية الدموية الجلدية أو انخفاض تدفق الدم (اللزوجة / الركود). قد يكون السبب الأساسي حميداً مثل الضغط على الجلد، أو خطيراً مثل التهاب السحايا الجرثومي.

يمكن أن تحدث مناطق صغيرة من النزيف في الجلد، تسمى "النمشات"، بسبب التسرب من الشعيرات الدموية الجلدية الصغيرة (التهاب الشعيرات الدموية)، أو الضغط على الجلد (من الضمادات الضيقة / الجوارب الضاغطة) أو تلف الأوعية الدموية بسبب الانتانات. يمكن أن تحدث مناطق أكبر من النزيف في الجلد (الكدمات) على أطراف المرضى المسنين بعد تعرضهم لصدمة بسيطة، حيث أن بشرتهم رقيقة وهشة.

عادةً ما تكون البقع الأرجوانية من الجلد التي لا تزول بالضغط نتيجة لتسرب الخلايا الحمراء أو النزيف (انخفاض عدد الصفائح الدموية). على النقيض من ذلك، ترتبط الفرورية الواضحة عادةً بعملية التهابية حادة مثل التهاب الأوعية الدموية. قد يؤدي تلف الأوعية الدموية الحاد والشديد إلى نخر الجلد.

كان هذا المريض يعاني من التهاب وعائي حاد (التهاب الأوعية الدموية بالكريات البيض). ويؤدي هذا الالتهاب إلى تسرب الخلايا الحمراء وبالتالي انسداد الأوعية الدموية في الجلد. تعتبر خزعة الجلد مفيدة للغاية في تأكيد التشخيص السريري بالتهاب الأوعية الدموية.

تظهر الأنسجة المأخوذة من الجلد المصاب تورماً في الأنسجة، والتهاباً حول الأوعية الدموية، واندسداد الأوعية الدموية الجلدية بالفيبيرين. كثيراً ما تقتل العدلات الموجودة حول الأوعية الدموية (تحلل الكريات البيضاء) وتُرى بقاياها (الحموض النووية) متناثرة في الأدمة. أكدت مسحة الحلق لهذا المريض وجود عدوى بالمكورات العقدية، وهي السبب الكامن وراء التهاب الأوعية الدموية لديه.

تم علاجه بالبنسلين V عن طريق الفم والستيروئيدات الموضعية القوية. يشمل التشخيص التفريقي للطفح الجلدي الوعائي التهاب السحايا الجرثومي، خمج بالمكورات العقدية والتهاب الكبد الوبائي B/C وأمراض المناعة الذاتية (الذئبة والتهاب الشرايين العديد العقد والروماتويد) والتحصن الدوائي والخبثات.

الفحوصات المشخصة لالتهاب الأوعية الدموية الجلدية قد تتضمن ما يلي: خزعة الجلد، عينة البول (لكشف دم/اسطوانات)، تعداد الدم الكامل، سرعة التثقل، وظائف الكلى/الكبد، أضداد العقديات (ASOT) اختبارات التهاب الكبد، الأجسام المضادة للنواة (ANA) الأجسام المضادة النووية القابلة للكشف (ENA)، والأضداد السيتوبلازمية المضادة للعدلات (ANCA) وعامل الروماتويد، واختبارات التخثر، والأجسام المضادة للفوسفوليبيد، وضغط الدم، وصورة صدر شعاعية.

النقاط الرئيسية:

- يمكن أن يشير الطفح الجلدي الأرجواني الحاد الذي لا يزول بالضغط إلى سبب كامن خطير.
- يمكن أن تساعد خزعة الجلد في التمييز بين التهاب الأوعية الدموية والتسرب البسيط للأوعية الدموية.
- قد تساعد اختبارات التهاب الأوعية الدموية في توضيح السبب الأساسي.

■ **القصة المرضية:**

امرأة تبلغ من العمر 47 عاماً تم فحصها في عيادة الأمراض الجلدية ولديها تاريخ 5 أشهر من طفح حاك على شكل آفات على قدميها و متناثرة أيضاً على ساقها. بقية بشرتها غير متأثرة. ولا تشتكي من أي أعراض في فمها أو في المنطقة التناسلية. وعند الاستجواب المباشر، لاحظت أن بعض أظافرها أصبحت هشّة قليلاً وقابلة للتكسر. ولا يتأثر أي شخص آخر في العائلة حالياً، على الرغم من أنها تعتقد أن والدتها عانت من طفح جلدي مماثل قبل بضع سنوات. إنها بخير ولا تتناول أي دواء .

■ **الفحص السريري:**

هناك حطاطات متعددة منفصلة وأرجوانية ولامعة ومسطحة على ظهر القدم. بعض الآفات على سطحها شبكة بيضاء (الشكل 27.1). شوهدت آفات مماثلة أخرى منتشرة في أسفل ساقها. تتجمع بعض الحطاطات بطريقة خطية مشكلة ظاهرة كوبنر. يحتوي عدد من أظافرها على تخططات طولانية وشقوق على شكل حرف V. فمها والمنطقة التناسلية وفروة الرأس كلها طبيعية.

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- ماهي المسببات المعروفة لهذا المرض الجلدي؟
- ماهي خيارات العلاج لهذه المريضة؟



(الشكل 27.1)

تم تشخيص إصابة هذه المرأة بالحزاز المسطح الجلدي. المسببات المرضية للطفح غير معروفة. ومع ذلك، يُعتقد أنه مرض مناعي ومن المعروف أنه يرتبط بأمراض المناعة الذاتية والتهاب الكبد C.

وتشير المقالات الحديثة إلى أن 16% من المرضى الذين يعانون من الحزاز المسطح يعانون من التهاب الكبد الوبائي C. بالإضافة إلى ذلك، العديد من العلاجات لها دور في تحفيز الارتكاسات الدوائية الحزازية بما في ذلك مدرات البول، حاصرات بيتا، مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية، مثبطات الإنزيم المحول للأنجيوتنسين، الستاتينات والتتراسيكلين. سجل ميل عائلي للإصابة مع المورثات HLA B7- HLA1/10DR.

يظهر الحزاز المسطح سريراً ببدية مخاتلة، واندفاعات حاكة بشكل خفيف إلى شديد تظهر بشكل خاص على السطوح العاطفة للرسمين ولكنها تنتشر أيضاً على الأطراف والجذع. الآفات نفسها عادة ما تكون حطاطات أرجوانية اللون، لامعة ولا تزول عند الضغط. قد يكون هناك شبكة بيضاء ناعمة من التقرن على سطح الآفات (خطوط ويكهام). قد تشكل الآفات عقيدات / لويحات منفصلة وتصبح شديدة التقرن. يمكن أن تتطور الثعلبية التندبية بسبب إصابة فروة الرأس، وهو ما يسمى بالحزاز المسطح الشعري. بالإضافة إلى الطفح الجلدي، قد يعاني المرضى من إصابة الفم والعشاء المخاطي التناسلي مع تآكلات وتقرحات. تغيرات الاظافر يمكن أن تكون على شكل خطوط طولية وشقوق هشة على شكل حرف V في صفيحة الظفر البعيدة. عادة ما يبنى التشخيص على أسس سريرية. ومع ذلك، فإن السمات النسيجية التي تظهر على خزعة الجلد يمكن أن تكون مفيدة في التمييز بين الحزاز المسطح والطفح الدوائي الحزازي عند الاشتباه في وجود محفز دوائي.

يهجع معظم الحزاز المسطح في غضون أشهر إلى سنوات ويستجيب بشكل جيد للستيروئيدات الموضعية القوية أو المعالجة الضوئية أو كورس قصير من البريدنيزولون الفموي. ومع ذلك، فإن الإصابة الفموية التناسلية قد تكون معقدة وقد تتطلب علاجاً جهازياً مثبطاً للمناعة لفترة طويلة مثل ميكوفينولات موفيتيل.

النقاط الرئيسية:

- الحزاز المسطح هو طفح حطاطي حاك ذو بداية مخاتلة.
- في حالة المرض واسع النطاق أو غير النمطي، فكر في محفز دوائي محتمل أو التهاب الكبد الوبائي C الكامن.
- تستجيب الآفات الجلدية للستيروئيدات الموضعية القوية لكن المرض الفموي التناسلي معنداً لا يستجيب.

■ القصة المرضية:

امرأة ٦٧ عام احضرت إلى قسم الاسعاف بقصة ٦ ايام من الحكة الشديدة الحارقة كانت قد راجعت طبيبها العام منذ ٨ أسابيع بسبب تفاقم الحكة الحارقة. وتم تشخيص إصابتها بالشرى وبدأت في تناول مضادات الهيستامين المنتظمة دون أي فائدة.



قبل أسبوعين، ذهبت إلى طبيب الأسنان الخاص بها وكانت تعاني من تقرحات مؤلمة في الفم، وتنتظر مراجعة اختصاصي. تاريخها المرضي السابق خضعت لاستئصال المرارة واختبارات وظائف الغدة الدرقية لديها غير طبيعية، ولا تخضع لأي علاج لها حالياً. هي مدخنة سابقة. ولا توجد علامات أخرى.

■ الفحص السريري:

من الواضح أن المريضة تشعر بالازعاج أثناء الراحة وتتألم أثناء التحريك عند الفحص. لديها تآكلات شافية صغيرة (> 5 مم) على الغشاء المخاطي للشدق الأيمن و نفاطات متوترة جديدة (~ 7 مم) على الحنك الصلب. باقي فحص الفم طبيعي. لديها طفح حمامي متناظر على جانبي جذعها، ومنطقة تحت الثدي، وأنسي الذراعين العلويين، والفخذين ومركز الظهر. يوجد داخل هذه الآفات الحمامية عدة حويصلات متوترة مملوءة بالسوائل أصفر (5 مم) و فقاعات أكبر من (5 مم) (الشكل 28.1). الغشاء المخاطي التناسلي طبيعي. بقية الفحص السريري طبيعي.

INVESTIGATIONS

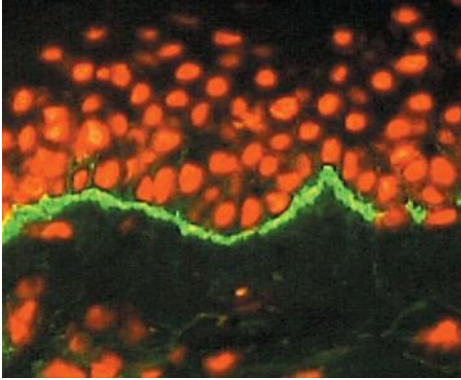
		Normal
Haemoglobin	15.6 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume		93 fL 90-99 fL
White cell count	$13.4 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$512 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Differential white cell count		Eosinophils 9% 1-3%
Blood film:	Eosinophilic leucocytosis	
Urea and electrolytes	Normal	
Liver function tests	Normal	

■ أسئلة:

- بالإضافة إلى التشخيص، ما هي الأولويات الأساسية في التعامل مع هذه المريضة؟
- ماهو التشخيص المحتمل والتشخيصات التفريقية المحتملة؟
- ماهو التشخيص على المدى الطويل؟

من الواضح أن هذا الطفح واسع الانتشار وعنيف وحارق . بالإضافة إلى تحديد التشخيص واستبعاد أي اضطرابات طبية كامنة، فإن أولويات معالجة هذه المريضة هي تخفيف الألم والوقاية من العدوى. قد يشمل تخفيف الألم إجراءات بسيطة مثل تقليل الاحتكاك بالمناطق المتأكلة من الجلد (باستخدام ضمادات سهلة التحرير و/أو مرطبات دهنية) وتقليل النشاط إلى الحد الأدنى، بالإضافة إلى تخفيف الألم الدوائي. يمكن أن يكون منع العدوى أمراً صعباً؛ كثيراً ما يُنصح بالعناية التمريضية واستخدام المطهرات الموضعية مثل برمنجنات البوتاسيوم والتريكلوسان والكلورهيكسيدين، خاصة عند الغسيل.

إن عمر المريضة وتاريخها المرضي وأعراضها وفرط اليوزينيات كلها عوامل توحى بشدة بتشخيص الفقاع الفقاعي. يمكن أخذ أمراض فقاعية مناعية ذاتية أخرى في الاعتبار عند وضع التشخيص التفريقي، على وجه الخصوص: انحلال البشرة الفقاعي الالتهابي (الفقاع الغشائي المخاطي، والذي غالباً ما يكون له بداية أكثر حدة مع تأثر الغشاء المخاطي أكثر من الجلد)، الحمى عديدة الأشكال الكبرى (عادة توجد نزوف في الغشاء المخاطي وآفات هذبية)، والتهاب الأوعية الدموية الفقاعية (آفات جلدية فرقية عادة تنرافق مع تقرحات، وخاصة في



الأطراف السفلية). في بعض الأحيان يمكن أن يرتبط الفقاع الفقاعي بحالات كامنة مثل أمراض الأمعاء الالتهابية أو الورم الخبيث الخفي أو يمكن تحريضه بواسطة الأدوية (مثل فوروسيميد، مثبطات الإنزيم المحول للأنجيوتنسين، والعلاج بالأجسام المضادة وحيدة النسيلة المضادة لـ TNF مؤخراً).

يتميز الفقاع الفقاعي بتسبب خطي للأضداد النسيجية المسببة للمرض في منطقة الغشاء القاعدي. يمكن اكتشافها عن طريق دراسات التآلق المناعي (على الجلد والمصل). يوضح الشكل 28.2 التآلق الأخضر الإيجابي للأضداد النسيجية على طول الغشاء القاعدي الجلدي.

يعتبر التثبيط المناعي باستخدام الكورتيكوستيروئيدات الجهازية ومناهضات الستيروئيدات حجر الزاوية في العلاج. على الرغم من أنه بالنسبة للمرضى الذين يعانون من مرض خفيف الشدة أو تمركز موضعي، فإن الكورتيكوستيروئيدات الموضعية الفعالة قد تكفي وحدها للسيطرة على المرض. ومن المتوقع الشفاء على مدى عدة سنوات. ومع ذلك، الإنذار يتأثر سلباً لدى كبار السن بسبب أمراضهم المصاحبة المتكررة.

النقاط الرئيسية:

- يصيب الفقاع الفقاعي في كثير من الأحيان الأفراد المسنين، ويظهر على شكل فقاعات متوترة مؤلمة على ارضية حاكة. إصابة الغشاء المخاطي ليس عادة سمة رئيسية.
- بالإضافة إلى الفحوصات اللازمة لتأكيد التشخيص، يجب البحث عن الأمراض المصاحبة والأمراض الخفية قبل بدء العلاج المثبط للمناعة.
- التطور الطبيعي هو أن الفقاع الفقاعي يهدأ على مر السنين، ولكن الآثار الضارة للعلاج المثبط للمناعة على كبار السن يمكن أن تكون كبيرة.

■ القصة المرضية:

قدمت مريضة تبلغ من العمر 29 عاما إلى قسم الحوادث والطوارئ بعد ظهور طفح جلدي مفاجئ وشديد. بدأت الشكاية منذ 3 أيام حيث ظهر طفح تآكلي متقدم بسرعة ومؤلم يؤثر على الجزء العلوي من جذعها ومناطق الاندفاع (الأفخاذ والإبط). لا تستطيع النوم وتجد صعوبة في ارتداء الملابس وخلعها حيث يتم "يلتصق" جلدها بملابسها ثم يتمزق. يحدث الطفح على خلفية شكاية تمتد لمدة 4 أشهر من "قرح مؤلمة" في فمها وعند متابعة اخذ القصة بالدقة تبين أنها تعاني من قرح أيضاً في المنطقة التناسلية، والتي ربطتها بالتوتر. لقد تجنبت تناول الطعام الساخن أو الحار أو الصلب لبضعة أشهر.

هي بصحة جيدة ولا تتناول أي أدوية. والدتها تعاني من السكري من النوع 2 وارتفاع ضغط الدم. وإلا فإنه لا يوجد تاريخ عائلي لاضطرابات الجلد أو الأمراض الطبية ذات الأهمية.

■ الفحص السريري:

تعاني المريضة من طفح جلدي واسع الانتشار على جذعها وتحت إبطيها وفي منطقة الفخذين، ويشمل الشفرات الداخلية للمنطقة التناسلية. هناك عدة آفات منفصلة ومتحدة. تكون الآفات الفردية حمامية ومؤلمة مع تآكلات مغطية وفقاعات رخوة وقشور قابلة للتفتت (الشكل 29.1). لديها تقرحات مماثلة بالفم، وخاصة على الشفاه والغشاء المخاطي للشفة. اختبار نيكولسكي إيجابي. بقية الفحص البدني طبيعية.



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	12.7 g/dL	13.3-17.7 g/dL
White cell count	$16.9 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$456 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Blood film:	Lymphocytic leucocytosis	
Erythrocyte sedimentation rate		35 mm/h < 10 mm/h
C-reactive protein	13 mg/L	<5 mg/L
Urinalysis	Trace of blood, protein and leucocytes	



■ أسئلة:

- ما هي علامة نيكولسكي؟
- ماهو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- كيف يمكن تأكيد التشخيص؟
- ما هو التدبير؟

الشكل 29.1

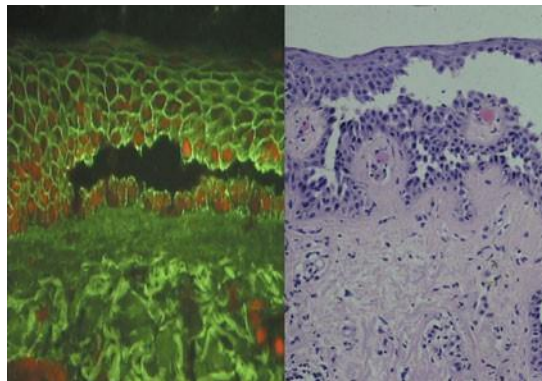
علامة نيكولسكي تحدث في المرضى الذين يعانون من أمراض تتميز بتكون فقاعات - ضغط قاسٍ يفصل الطبقة الخارجية للجلد الطبيعي لينتج تآكل.

وجود فقاعات لينة على قاعدة التهابية تؤثر على الجلد والأغشية المخاطية في هذه المجموعة العمرية يشير بشكل كبير إلى تشخيص الفقاع الشائع. ومن التشخيص التفريقي التي يجب النظر فيها تشمل أمراض الفقاعات المناعية الأخرى مثل الفقاع الفقاعي، مرض نقص الغلوبولين المناعي A أو التهاب الجلد الهربسي، التهاب الجلد الحمامي عديد الأشكال أو متلازمة ستيفن جونسون. إذا كانت الآفات مقتصرة على الجلد فقط، يمكن التفكير في الفقاع القرطاسي (الورقي) أو متلازمة الجلد السمطي بالعنقوديات (متلازمة الجلد المحترق SSSS).

يتم تشخيص الفقاع الشائع، وهو مرض مناعي ذاتي المتواسط بالأضداد داخل البشرة، من خلال إجراء خزعة للجلد وتحليلها. يبين فحص الأنسجة المجهرية للفشرة الجلدية وجود انفصال في طبقة ما تحت القاعدية من البشرة مع حدوث ظاهرة الشوك، أو انفصال الخلايا الكيراتينية عن بعضها البعض بشكل فردي. سيظهر التآلق المناعي للجلد المحيط بالآفة وجود الـ IgG بين الخلايا في جميع أنحاء البشرة (الشكل 29.2). يمكن أيضاً الكشف عن الأجسام المضادة الموجودة في مجرى الدم والقادرة على التعرف على جزيئات ارتباط جسيمات الارتباط (الديسموغلوبيين 1 و 3) الموجودة على سطح الخلايا البشرية ← انحلال أشوك ، حيث غالباً ما يعكس مستوى هذه الأجسام المضادة شدة المرض .

الفقاع هو مرض جلدي مزمن يرتبط بمرضاة عالية وكان في السابق ، قبل عصر الكورتيكوستيرويدات الاصطناعية، كان هناك وفيات كبيرة بسبب العدوى واضطرابات الكهارل الثانوي لفقدان السوائل. على الرغم من أن مرض الفقاع غالباً ما يستجيب للستيرويدات الجهازية، إلا أنه حالياً نظراً للآثار الجانبية طويلة المدى لعلاجات الستيرويدات، فإن المرضى غالباً ما يعالجون بأدوية بديلة عن الستيرويدات مثل الأزاثيوبرين أو ميكوفينولات الموفيتيل..

حيث قد تم إظهار أن استخدام الريتوكسيماب، وهو من الأضداد وحيدة النسيلة التي تستهدف CD20، الموجه لخلايا البلازما يقلل بشكل ملحوظ من الأجسام المضادة الذاتية المنتشرة في الدورة الدموية ويمكنه المساهمة في السيطرة على المرض. تعرض الجلد للإصابة المعقدة مثل هذه الحالة قد تتطلب قبول المريض في المستشفى لتقديم العلاج الداعم والعناية بالبشرة، والوقاية من انتان الدم وتخفيف الألم. يمكن استخدام ضمادات متخصصة لا تلتصق بالجلد الهش، ولكن في كثير من الأحيان يتم رعاية المرضى بطريقة تقلل من الاحتكاك والإصابة للجلد.



الشكل 29.2



- الفقاع الشائع هو مرض مزمن يسبب تكوّن فقاعات بسبب وجود الأجسام المضادة في الدم وتؤثر على الجلد والأغشية المخاطية
- يتم تأكيد التشخيص عن طريق إظهار الأجسام المضادة المرتبطة بين الخلايا داخل البشرة بواسطة تقنية التآلق المناعي المباشر، وكذلك وجود الأجسام المضادة الجوّالة التي تستهدف الديسموجلين 1 و 3 بواسطة تقنية التآلق المناعي غير المباشر.
- العلاج المناعي الموجه بشكل خاص لتنشيط الأجسام المضادة هو حجر الأساس في العلاج. إن تخفيف الألم والوقاية من العدوى الثانوية يعتبر أمرًا بالغ الأهمية.

الحالة 30 : طفح جلدي متوسط الشدة ومصحوب بحكة وتشكل فقاعات على الجلد الخارجي للأطراف ويرتبط بمشكلة سوء امتصاص

■ القصة المرضية:

قدم نجار يبلغ من العمر 32 عامًا يشتكي من طفح حاك وحارق و ملتهب يستمر لمدة 3 أشهر مصاحب لحكة وحرقة. تم علاجه باستخدام علاج موضعي ضد الجرب واستخدام كورتيكوستيرويد موضعي بتأثير متوسط إلى قوي بالاشتراك مع مضاد للهستامين لمدة 4 أسابيع دون أي تحسن يُذكر. لا يوجد لديه تاريخ طبي سابق يُذكر ولا يتناول أي أدوية أخرى. حيث يلاحظ وجود طفح جلدي متكرر، حيث تظهر بثور صغيرة مملوءة بالسوائل في بقع حكة شديدة جدًا.



هو واحد من خمسة أخوة، وأحد أخواته يعاني من مرض السكري من النوع 1 ووالدته تعاني من فرط نشاط الغدة الدرقية. خلال عرض القصة، أخبرنا أنه يشعر بالتعب ولديه فقدان الوزن غير مبرر بمقدار 4 كجم مرتبط مع تغير في البراز على مدار الأشهر العديدة الماضية، وكان يعزو ذلك إلى التوتر في العمل.

■ الفحص السريري:

لديه بشرة شاحبة ونمش، ويظهر لديه طفح جلدي متناظر ولكن غير متجانس، مع تغيرات جلدية حمامية واكزيمائية وتواجد تقرحات متآكلة وحطاطات متقشرة، وتتجمع هذه التغيرات بشكل خاص فوق مرفقيه (الشكل 30.1) والإرداف والكتفين. لا توجد لديه أي آفات مخاطية ولا يوجد دليل على وجود انفاق الجرب. بقية فحصه البدني طبيعى.



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	9.8 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume	76 fL	80-99 fL
White cell count	$7.3 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$566 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Sodium	135 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	3.8 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	4.9 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	114 μ mol/L	70-120 μ mol/L
Albumin	30 g/L	35-50 g/L
Bilirubin	14 mmol/L	3-17 mmol/L
Alanine transaminase	33 IU/L	5-35 IU/L
Alkaline phosphatase	145 IU/L	30-300 IU/L
Thyroid-stimulating hormone	3.1 mIU/L	0.4-4.2 mIU/L
Blood film	Microcytic anaemia and reactive thrombocytosis	

■ أسئلة:

- ما هو هذا الطفح؟
- هو مظهر جلدي لأي مرض هضمي؟
- ما هو العلاج المناسب لحالة هذا المريض؟

الدلائل المهمة للتشخيص هنا هي كالتالي: توزع الطفح، تاريخ وجود الحويصلات الحاكة، التاريخ العائلي الإيجابي للأمراض المناعية الذاتية العضوية المحتملة، أعراضه ونتائج فحوصات الدم التي تشير إلى وجود اضطراب طبي بشكل أساسي. على الرغم من أن السمات السريرية في الشكل (30.1) غير موجهة بشكل كبير، إلا أن عدم الاستجابة على العلاجات التي تم تجربتها بالإضافة إلى أن المعطيات السابقة تشير جميعها إلى تشخيص التهاب الجلد حليئي الشكل (DH) .

التهاب الجلد حليئي الشكل مرض فقاعي مناعي ذاتي يتميز بوجود آفات حاكة حويصلية متعددة الأشكال ومصحوب بحكة شديدة يوجد على السطح الخارجي للمفاصل والظهر وفروة الرأس. يمكن أن يكون من الصعب التعرف على الحطاطات الجلدية لأنها غالبًا ما تكون متقشرة، ولكن عند وجودها يمكن أن تكون واضحة وتحتوي على سائل شفاف أو قيح. ستظهر خزعة الجلد الروتينية المأخوذة من الجلد المحيط بالآفة خراجات دقيقة عدلية في نوى الحليمات الأدمية. يُظهر التآلق المناعي وجود ترسب حبيبي للغلوبولينات المناعية A (IgA) في ذروة الحليمات الأدمية.

(DH) هو تظاهرات جلدية لمرض الداء الزلاقي (الحساسية للغلوتين). وتعتبر كلا الحالتين ردود فعل مناعية للغلوتين المتناول عن طريق الفم (الموجود في القمح والشعير). يظهر التآلق المناعي المباشر ترسب (IgA) الغلوبولين المناعي A في ذروة الحليمات الأدمية. في بعض الأحيان تظهر المظاهر الجلدية DH قبل ظهور التظاهرات المرضية في الأمعاء الدقيقة لمرض الداء الزلاقي.

النظام الغذائي الخالي من الجلوتين (GFD) هو العلاج المفضل لكل من (DH) ومرض الداء الزلاقي ، والأهم من ذلك أن له تأثير وقائي ضد سرطان الأمعاء الدقيقة. قد يكون من الضروري استخدام علاج الدابسون للسيطرة على التظاهرات الجلدية. ومع ذلك، بعد عدة أشهر من اتباع النظام الغذائي خالي من الجلوتين، يتم عادة الاستغناء عن هذا العلاج..

اضطرابات المناعة الذاتية المرتبطة بـ DH ومرض الاضطرابات الهضمية:

- فقر الدم الوبيل
- متلازمة جوغرن
- لذئبة الحمامية الجهازية
- التهاب الغدة الدرقية
- داء السكري (النمط الأول)
- التهاب المفاصل الروماتويدي والتهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي والتهاب المفاصل الروماتويدي الشبابي مجهول السبب.



- التهاب الجلد الحلثي الشكل DH هو مرض حويصلي مناعي ذاتي المنشأ ومظهر من مظاهر حساسية الأمعاء تجاه الغلوتين .
- يرتبط DH بتاريخ شخصي أو عائلي لأمراض المناعة الذاتية الأخرى التي تصيب أعضاء محددة.
- يتكون الطفح المميز من حويصلات حاككة شديدة تتجمع على الأسطح الباسطة للجسم. ومع ذلك، قد توجد التغيرات الثانوية الناجمة عن السحجات.

■ القصة المرضية:

تم إحالة امرأة تبلغ من العمر 31 عامًا من قبل خدمة الرعاية للحمل إلى العيادة بشكل عاجل تشتكي من حكة شديدة ومنتشرة بشكل واسع مصحوبة بظهور طفح جلدي مؤلم منذ 8 أيام ، بدأ على راحتي يديها وانتشر على طول الجوانب الداخلية لذراعيها ويشمل الآن جذعها. تقدر فترة الحمل الحالي ب 21 أسبوعًا في الحمل الثاني.

عمر طفلها الأول الآن عامين، وقد ولد في الأسبوع +38 ، ولد طفلها الأول قبل 2 سنة وكانت الولادة طبيعية في الأسبوع 38 + 3. ومع ذلك، في فترة ما بعد الولادة عانت من ظهور طفح جلدي حاك واسع الانتشار، وتشققات في منطقة الإبطين والذراعي العلويتين. بدأ هذا الطفح بعد يومين من الولادة واستجاب بشكل كامل لمستحضر كورتيكوستيرويد موضعي قوي في غضون 10 أيام. وهي الآن لا تعاني من اي مشاكل صحية أخرى. الدواء الوحيد الذي تتناوله هو مكمل الحديد والفوليك الذي بدأت بتناوله قبل الحمل.



■ الفحص السريري:

ظهر ضغط الدم المريضة طبيعيًا ووزن المريضة يزيد ببطء وفقًا لسجلات رعاية الحمل السابقة. تعاني من لويحات شروية حاكة واسعة الانتشار على راحتي يديها والجوانب الداخلية لذراعيها وتحت الإبطين والفخذين الداخليين والجذع (الشكل 31.1).

هناك نفاطات متوترة وممتلئة بالسوائل تغطي الاحمرار في إبطها الأيسر. لا يوجد تورم في الأغشية المخاطية. أكد الفحص بالموجات فوق الصوتية الأخير للجنين تطابق تاريخها الحلمي ولم يشاهد أي تشوهات أو عيوب .



INVESTIGATIONS

		Normal
Sodium	138 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	3.6 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	5.2 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	61 µmol/L	70-120 µmol/L
Albumin	32 g/L	35-50 g/L
Glucose	5.8 mmol/L	4.0-6.0 mmol/L
Bilirubin	12 mmol/L	3-17 mmol/L
Alanine transaminase		18 IU/L 5-35 IU/L
Alkaline phosphatase		285 IU/L 30-300 IU/L
Urine dipstick	Negative for blood, leucocytes, protein, bilirubin, and glucose	

■ أسئلة:

- ما هو هذا الطفح وما هي التشخيص التفريقية المحتملة؟
- كيف يمكننا تأكيد التشخيص؟
- ما هو علاج هذا المريض؟

إن المظاهر السريرية في هذه الحالة (بالتحديد توزيع الطفح ووجود الفقاعات) وتاريخ المريضة بظهور طفح مشابه، ربما أخف، في مرحلة لاحقة من الحمل السابق، تشير بشدة إلى تشخيص مرض الفقاعاني الحملاني (PG) التشخيص التفريقي الأخرى تشمل الأمراض الجلدية المرتبطة بالحمل، في المقام الأول حطاطات شروية حاكة ولويحات الحمل (طفح غير فقاعي)، والطفح غير المرتبط بالحمل (مثل الحمى عديدة الأشكال، والشرى الحادة، والجرب، والتهاب الجلد التماسي التحسسي، والفقاع الفقاعي، أو غيرها من الأمراض المناعية أخرى). يجب الأخذ بعين الاعتبار الركودة الصفراوية أثناء الحمل إذا كانت المريضة تعاني من حكة في الثلث الأوسط من الحمل بدون حدوث طفح. وهو يرتبط بارتفاع مستوى البيليروبين في الدم ويشكل خطرًا كبيرًا بحدوث الولادة المبكرة.

هو مرض فقاعي مناعي مرتبط بالحمل، مشابه للفقاع الفقاعاني . يمكن تأكيد التشخيص من خلال ظهور الأجسام المضادة IgG و C₃ في منطقة الغشاء القاعدي للجلد عبر دراستها بالتألق المناعي المباشرة وغير المباشرة ، وكذلك من خلال ظهور نفاطات تحت بشروية بالتشريح المرضي.

هناك العديد من الأمور الذي يجب أخذها بعين الاعتبار عند وضع خطة علاجية. أولاً، صحة الجنين جيدة بشكل عام ، ثانيًا، إنها حالة محددة لذاتها تشفى بشكل طبيعي بعد الولادة (على الرغم من أنه قد تحدث مبكرًا وبشكل أشد خلال الحمل التالية). ومع ذلك، فإن الحكة المستعصية والتقرحات المرتبطة بها قد تؤدي إلى مضاعفات جسيمة للأم. يتم استخدام الستيرويدات الموضعية ذات القوة العالية والستيرويدات القشرية الجهازية للسيطرة على الطفح الجلدي.

النقاط الرئيسية:

- الفقاعاني الحملاني (PG) هو مرض فقاعي مرتبط بالحمل يتميز بتشكيل فقاعات بشروية مشابهة لمرض الفقاع الفقاعاني.
- تتميز PG بظهور فقاعات متوترة تغطي بقع لويحات شروية حاكة.
- عادةً ما يظهر PG في نهاية الثلث الثالث من الحمل، ولكن قد يحدث في وقت مبكر يكون بشكل أكثر عدوانية في الحمل التالية.

■ **القصة المرضية:**

امرأة تبلغ من العمر 31 عامًا تظهر عندها هذه الأعراض في الأسبوع 35 من حملها الأول. هي قلقة جدًا بشأن ظهور "خطوط" على بطنها حاكة بشكل شديد خلال اليومين الماضيين. هي تشعر بأنها على ما يرام ولا يوجد لديها أي مشاكل سابقة خلال الحمل. تم التأكد من تواريخ الحمل باستخدام الامواج فوق الصوتية. لا يوجد لديها مشاكل جلدية سابقة.

■ **الفحص السريري:**

لديها آفات حمامية بشروية بارزة ، ذات شكل خطي ، متحدة المركز متداخلة ومتجانسة على بطنها المتوسع بسبب الحمل. (راجع الشكل 32.1). الطفح يتوافق مع الخطوط التمديدية ولا يظهر على السرة. لديها بعض الآفات المماثلة على فخذها العلويين. ضغط الدم لديها طبيعي وبقية الفحص السريري طبيعي. يجدر بالذكر أنه وفقًا لملاحظات الرعاية السابقة للحمل، زاد وزنها بمقدار 5 كجم منذ آخر فحص سابق للحمل قبل 3 أسابيع. اختبار البول يظهر نتيجة سلبية.

■ **أسئلة:**

- ما هو هذا الطفح الجلدي؟
- ما هي التشخيصات الأخرى التي يمكن أخذها بعين الاعتبار؟
- ماهي الآثار المترتبة على الطفل؟



الشكل 32.1

هذا العرض مع ظهور طفح جلدي مسبب للحكة الشديدة يبدأ في الثلث الثالث من الحمل الأول ويظهر داخل الخطوط التمديدية (مع تجنب الظهور على السرة) هو النمط النموذجي للحطاطات الشروية الحاككة واللويحات في فترة الحمل (PUPPP)، ويطلق عليها أيضاً اسم الحمامي السمية الحملية أو طفح الحملي متعدد الأشكال. يمكن أن يصبح الطفح أكثر انتشاراً خلال عدة أيام، ليشمل الجذع والأطراف، وفي حالات أقل شيوفاً، تتطور الآفات الحلقية أو متعددة الأشكال. ويُعتقد أن زيادة وزن الأم في فترة الحمل يمكن أن يعجل بطريقة أو بأخرى ظهور هذه الآفات. وبعض الدراسات الاحصائية بينت، أن هذا الطفح تزداد نسبة حدوثه بشكل أكبر إذا كان الجنين ذكر وأيضاً نسبة حدوثه يكون أعلى في حالة الحمل المتعدد.

من المهم أن نأخذ بعين الاعتبار الآفات الجلدية أخرى متعلقة بالحمل (مثل الفقاع الحملي، والركودة الصفراوية داخل الكبد أثناء حمل)، فضلاً عن أمراض الطفح الشائعة غير متعلقة بالحمل (مثل الشرى، والطفح الدوائي، والطفح الفيروسي، والجرب). يُوصى بإجراء فحص شامل لتحري الجرب، بالإضافة إلى إجراء التحاليل لاستبعاد الفقاع الحملي (خزعة من الجلد لدراسة التآلق المناعي المباشر).

على الرغم من أن (PUPPP) يمكن أن يكون شديد الحكة و الأعراض وبالتالي يسبب ازعاج للأم المصابة، إلا أنه لا يُعتقد أن الطفح نفسه يسبب أي آثار ضارة على الجنين. لذا، يعتمد علاج الحالة على تخفيف الأعراض من خلال الاستحمام بالماء البارد وارتداء الملابس الخفيفة واستخدام المرطبات والكورتيكوستيرويدات الموضعية، بالإضافة إلى طمأنة المريضة.

النقاط الرئيسية:

- الحطاطات الشروية الحاككة ولويحات الحمل (PUPPP) هي اضطراب جلدي حميد أثناء الحمل والتي تظهر عادة في الثلث الثالث من الحمل.
- لجانب الأكثر ازعاجاً للطفح الجلدي، هو الحكة الشديدة المصاحبة له. وبخلاف ذلك فهو محدد لذاته ولا يعود بالاضرار على الجنين.
- الآلية الإمراضية لحدوث الطفح الجلدي غير معروفة، ولكنه يُلاحظ بشكل أكثر شيوفاً في الحالات التي تترافق مع زيادة مفاجئة في الوزن، ووجود جنين ذكر، والحمل المتعدد.

■ **القصة المرضية:**

امرأة تبلغ من العمر 30 عامًا تعاني من ظهور آفات جلدية بدون أعراض على جذعها من فترة 10 أشهر ، وكانت الآفات في البداية عبارة عن بقع حمراء ببيضاوية الشكل، ثم أصبحت بعد عدة أشهر قاسية والجلد أبيض. المريضة لا تعاني من أي مشاكل في المفاصل، ولا يوجد تاريخ عائلي للإصابة بأمراض جلدية، وحالتها العامة جيدة.

■ **الفحص السريري:**

توجد لويحات بيضاء صلبة لامعة متناثرة بشكل ببيضاوي ومتصلبة ذات، حدود ارجوانية غير واضحة المعالم في الغالب فوق جذعها(الشكل 1. 3) ، بعض الآفات أصبحت أكثر تصبغًا.

■ **الاستقصاءات:**

- اختبارات الدم ، خزعة الجلد.

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- ماهي العوامل المحتملة المسببة؟
- كيف تتم معالجة المريض؟



الشكل 33.1

تم تأكيد التشخيص السريري لدى هذه المريضة عبر خزعة الجلد، وقد تبين أنه يعاني من مرض القشيعية (تصلب الجلد). يعد جس الجلد جزءاً مهماً للغاية من الفحص الجلدي. تكون لويحات القشيعية (تصلب الجلد) صلبة جداً عند اللمس ويفقد سطح الجلد قوامه الطبيعي. يبدو الجلد ناعماً ولماًعاً في كثير من الأحيان. وبالتشريح المرضي يظهر تكاثر للكولاجين في الأدمة والأنسجة الدهنية تحت الجلد. سبب هذا التصلب الموضعي للجلد غير معروف. تكون النساء اللاتي تتراوح أعمارهن بين 20-50 عاماً هن الأكثر عرضة للإصابة. عادة ما تكون الآفات بدون أعراض. و تكون التغيرات الجلدية موضعية عادة وتكون في البداية بشكل لويحات بيضاوية حمراء / ارجوانية تتطور إلى لويحات صلبة باللون العاجي يبلغ قطرها من 1 إلى 20 سم. قد يكون القشيعية (تصلب الجلد) موضعية، شاملة، خفية، وقد يشمل بعض الأحيان الأجهزة الداخلية (تصلب شامل).

كانت هذه المريض تعاني من الشكل العام للمرض مع وجود لويحات متعددة على جذعها. بالمقابل، يؤثر التصلب الخطي عادة على الأطراف، وخاصة فوق فروة الرأس/الوجه الجبهي الجداري حيث يمكن أن يحدث شكل عميق من تصلب الجلد الخطي المعروف بـ "علامة ضربة السيف". لا ينمو شعر في الجلد المتصلب، وقد تنتشوه عظمة الجمجمة الواقعة تحته.

رغم أن سبب مرض القشيعية (تصلب الجلد) غير معروف، إلا أن هناك عوامل محفزة تشمل إصابة موضعية للجلد والتهابات ما بعد التشعيع والعدوى الفيروسية مثل الحصبة. أصيبت بعض الحالات بتصلب الجلد الكلاسيكي بعد لدغات القراد، والتي تنقل مرض لايم (الذي تسببه الإصابة ببكتيريا بوريليا بوردورفري). قد تظهر نتائج اختبارات الاجسام المضادة الذاتية ايجابية بما في ذلك العامل الروماتيدي، و العامل المضاد للنواة ANA ، والاجسام المضادة للهستون Anti-histone.

السير السريري يتميز بالعموم بالتقدم البطيء، على الرغم من أن بعض الحالات يمكن أن تشفى وتخفياً تلقائياً. يمكن أن ترتبط اللويحات المتصلبة الواسعة الموجودة على الأطراف بالتصلب (التيبس) والضعف وفقدان القدرة على الحركة.

معالجة هذا المرض صعبة. ومع ذلك، فقد تحقق بعض العلاجات بنجاح، مثل المراهم الموضعية المشتقة من فيتامين D (كالسيبوترينول)، والستيروئيدات الموضعية والجهازية، والميثوتريكسات، والسيكلوسبورين، والبسورالين-UVA/UVB or UVA1.

النقاط الرئيسية:

- ظهر مرض القشيعية (تصلب الجلد) على شكل لويحات صلبة ذات لون عاجي.
- يمكن أن تكون موضعية، أو معممة، أو خفية، وقد يؤثر على الأجهزة الداخلية.
- المسببات المرضية غير معروفة، ولكن بعض العوامل المؤثرة تشمل الإصابة الموضعية للجلد والعدوى الفيروسية.

■ **القصة المرضية:**

امرأة تبلغ من العمر 54 عامًا جاءت إلى عيادة أمراض الجلد الخارجية بشكاية مستمرة لمدة عامين من شد وتصلب تدريجي للجلد على أصابع يديها وساعديها وساقها. كما تشعر بتورم متقطع في يديها وقدميها. تعاني من آلام في أطراف أصابعها عند التعرض للبرد منذ بداية الثلاثينيات من عمرها. خلال الأشهر القليلة الماضية، لاحظت ضيقًا في التنفس عند بذل مجهود.

■ **الفحص السريري:**

يظهر الجلد فوق أصابعها ويديها متورماً وشمعياً ولامعاً ومتصلباً، حيث فقدت المرونة الطبيعية للجلد. تبدو أطراف الأصابع البعيدة مدببة وتوجد قرحة صغيرة على أحد أطراف أصابعها (الصورة 34.1). لديها انتفاخ ووذمة حول الحجاج ومظاهر توسع الأوعية الشعرية في الوجه. خلال فحص الجهاز التنفسي، يمكن سماع خراخر استنشاقية ناعمة في المنطقة الرئوية السفلية بالجانبين.



■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص المحتمل؟
- ما هي الأجهزة التي يمكن ان تصاب بهذا المرض؟
- كيف يمكن معالجة هذه المريضة؟

الشكل 34.1

تم تشخيص إصابة هذا المريض في هذه الحالة بتصلب الجلد الجهازى ، وهو مرض جهازى يتميز بوجود تغيرات ليفية ووعائية في النسيج الضام، يكون مرتبط بالتغيرات المناعية الذاتية. يؤثر هذا المرض بشكل خاص على الجلد والرئتين والقلب والجهاز الهضمي.

عادةً ما تكون التغيرات الجلدية المبكرة هي تورم اليدين والقدمين. وقبل ذلك، قد يصف المرضى حدوث ظاهرة رينو لفترة طويلاً جداً ، والتي تتميز بتغير لون أصابع اليدين/القدمين الثلاثي الطور من شحوب (أبيض) وسماوي (أزرق) ومحمر (أحمر) بعد التعرض للبرد. يحدث ذلك بسبب تقلص الأوعية الدموية، مما يؤدي إلى تقبض الأوعية المحيطية.

بالاشتراك مع تورم اليدين والقدمين المتقطع يظهر توسع الشعيرات (العنكبوت وعائي)، وهي أوعية دموية متوسعة ومرئية تحدث على اليدين والوجه والصدر. اليدين لها مظهر مميز كما هو الحال عند هذه المريضة، فنجذ سماكة الجلد فوق الأصابع، مما يؤدي في النهاية إلى تشكل ندبات (تصلب). تصبح الأصابع بشكل مدبب ومخروطي ويشعر بأن الأصابع مشدودة ومتيبسة. يمكن أن يؤدي تشديد الجلد إلى صعوبة في فتح الفم (الفم الصغير) ومظهر الأنف المثلث الشكل الذي يشبه المنقار. التغيرات المتأخرة الأخرى تشمل تقرح أطراف الأصابع وحتى فقدان الأصابع.

هو اضطراب متعدد الأجهزة يؤثر على الجهاز الهضمي فيمكن أن يسبب الفلج المريئي والإمساك والإسهال وسوء امتصاص . وتشمل الإصابة القلبية والتنفسية (التليف الرئوي و التهاب التامور). ويمكن أن تحدث إصابة كلوية عند 50 % من المرضى. كما يحدث ألم في المفاصل والعضلات بالإضافة إلى الضعف وتحدد الحركة، مما يؤدي إلى تقلصات.

عادة ما يتم تشخيص المرض من خلال السير السريري للمرض وفحص الجلد والأعضاء الأخرى. تصل نسبة المرضى الذين لديهم ارتفاع في الأجسام المضادة (العامل المضاد النوواة ANA) إلى 90 % .

تعتبر الأجسام المضادة للسنترومير Anticentromere antibodies مميزة للإصابة. يعتبر Scl-70 مميز بالنسبة لمرض تصلب الجهازى. ومن المرجح أن يرتبط بمرض تصلب الجهازى الشديد الذي يصيب الرئتين.

التدخل العلاجي لمرض صلابة الجلد الجهازية(المجموعي) يشكل تحدياً نظراً لعدم وجود علاج شافٍ حتى الآن. يكون مسار هذا المرض تدريجياً. ويجب توجيه المرضى للحفاظ على دفاء أيديهم وأقدامهم باستخدام قفازات تدفئة وأحذية خاصة. يمكن أن تكون الأدوية الموسعة للأوعية ومثبطات قنوات الكالسيوم مفيدة. يمكن أن تقلل مضادات H2 من الأعراض الهضمية. قد تكون الكورتيكوستيروئيدات الفموية والسيكلوفوسفاميد و تاكروليموس ذات فائدة محدودة. قد يساعد الدي بنيسيلامين أيضاً. الأمراض الكلوية هي السبب الأكثر شيوعاً للوفاة ، تليها الأمراض القلبية والتنفسية.

النقاط الرئيسية:

- يعد تصلب الجلد الجهازى مرضاً مناعياً ذاتياً مترق يؤثر على عدة أجهزة في الجسم.
- يؤثر بشكل خاص على الجلد والرئتين والقلب والجهاز الهضمي.
- ليس هناك علاج شافٍ ، وبالتالي يتم تقديم علاج داعم (عرضي) للمرضى .

■ القصة المرضية:

تعاني مريضة من ذوات الأصل الأفريقي الكاريبي تبلغ من العمر 23 من طفح جلدي حاد في الوجه. ليس لديها طفح في أي مكان آخر وليس لديها سوابق مرضية لأمراض جلدية. قامت بتناول مضادات هيستامين للاشتباه في حدوث رد فعل تحسسي حيث أصبح وجهها متورماً قليلاً وأحمر. عائلتها بدت قلقة بشكل متزايد وأخذوها إلى قسم الطوارئ والاسعاف. خلال تقييمها، اشتكت من اعراض استمرت لمدة أسبوعين من شعور بالتعب العام والإرهاق والحمى وفقدان الوزن. في عرض القصة السريرية، قالت بأنها شعرت بآلام مفصالية متناوبة تشمل يديها وركبتيها.

■ الفحص السريري:

لديها طفح أحمر خفيف ينتشر بشكل متجانس على خديها وأنفها، وهو غير محدد بشكل واضح ويظهر تودماً خفيفاً (الشكل 35.1)، وهناك أيضاً تقشر طفيف ، فحص الجلد الباقي كان طبيعياً بما في ذلك فروة الرأس والأظافر، إلا أنها تعاني من قرحتين في الغشاء المخاطي للفم ، يوجد تورم ومضض في المفاصل الصغيرة في يديها ، درجة حرارتها 38.4 درجة مئوية.



INVESTIGATIONS

		Normal
White cell count	$6.4 \times 10^9/L$	$4.00-11.0 \times 10^9/L$
Haemoglobin	10.9 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	$99 \times 10^9/L$	$150-450 \times 10^9/L$
Neutrophils	$4.92 \times 10^9/L$	$2.20-6.30 \times 10^9/L$
Lymphocytes	$0.9 \times 10^9/L$	$1.3-4.0 \times 10^9/L$
Eosinophils	$0.04 \times 10^9/L$	$0.00-0.40 \times 10^9/L$
C-reactive protein	<5.0 mg/L	< 5 mg/L
Erythrocyte sedimentation (ESR)		35 mm/h 1-10 mm/h rate

Blood cultures were negative. A connective tissue screen was requested. Her ECG showed tachycardia. A skin biopsy was taken.



■ أسئلة:

- ما هو التشخيص المحتمل؟
- ما هي العلامات الجلدية الأخرى التي يمكن مشاهدتها؟
- ما هي الأجهزة الأخرى التي يمكن أن تتأثر؟

الشكل 35.1

هذا النوع من الأعراض السريرية يشكل تحديًا في التشخيص، قد يُشتبه في أن المرضى الذين لديهم حمى وإرهاق وفقدان وزن قد يعانون من التهابات جهازية أو ورم خبيث إضافة إلى أن لدى هذه المريضة طفح وجهي والتهاب مفاصل مما يزيد من احتمالية الإصابة بمرض نسيج ضام ، وبالتالي تم تشخيص إصابة المريضة بمرض مناعي ذاتي خطير متعدد الأجهزة وهو مرض الذئبة الحمامية الجهازية. (SLE) المرضى الذين يعانون من SLE الحادة عادة ما يظهر لديهم طفح "الفراشة" على خديهم وأنفهم وهو طفح أحمر، منسجم، متورم/يقعي على شكل فراشة. توجد آفات جلدية في 75 في المائة من المرضى ، بما في ذلك الشرى، الفقاعات، والحساسية للضوء، وتوسع الشعيرات الدموية في طية الأظافر، وتكلس، والتهاب الأوعية الدموية، وظاهرة رينو، والتعلبة المنتشرة/الجزئية، وتقرحات الفم. قد يصاب المرضى بوعكة حادة مع حمى وفقدان الوزن والإرهاق. SLE يحدث بشكل أكثر شيوعاً عند نساء من الرجال وهو أكثر شيوعاً عند الأفارقة الكاربيين.

يجب إثبات إصابة أجهزة متعددة مع اضطرابات مصلية أو دموية لتشخيص الذئبة الحمامية الجهازية SLE ضمن وفق معايير جمعية الروماتيزم الأمريكية المعادة (ARA) لتصنيف SLE .

يمكن أن يتأثر تقريباً أي جهاز عضوي عند الإصابة بـ SLE بما في ذلك الجهاز العضلي الهيكلي (ألم المفاصل، التهاب المفاصل، اعتلال عضلات) والكلي والكلي والغشاء التاموري والرئة والكبد والطحال، واعتلال العقد الليمفاوية والأعصاب المحيطية. يمكن أن يؤدي إصابة الجهاز العصبي المركزي (CNS) إلى حدوث نوبات صرع واضطرابات نفسية.

جدول يوضح أنه يمكن تشخيص مرض الذئبة الحمامية إذا توافرت 4 أو أكثر من المعايير الـ 11 بشكل مترامن أو في أي وقت خلال تاريخ المريض.

تعريف

- 1) احمرار ثابت، مسطح أو مرتفع، على منطقة الخدين.
- 2) بقع حمامية دائرية مرتفعة مع قشور تقرنية ملتصقة وانسداد جريبات الشعراء، قد تحدث ندبات ضمورية.

معايير

1. الطفح الجلدي الوجيهي (Malar rash)
2. الطفح القرصي (Discoid rash)
3. طفح جلدي يحدث بعد التعرض للأشعة فوق البنفسجية.
4. يشمل تقرحات الفم و البلعوم الأنفي ويمكن ملاحظتها من قبل الطبيب.
5. التهاب المفاصل غير التآكلي في مفاصل الأطراف، مع وجود مضمض وتورم أو انصباب.
6. التهاب الجنبية أو التهاب التامور المثبت بواسطة تخطيط القلب أو الاحتكاك أو وجود انصباب .
7. بيلة بروتينية < 0.5 جم/يوم أو +3، أو وجود اسطوانات خلوية
8. تشنجات أو اضطرابات نفسية ذهانية دون وجود أسباب أخرى.
9. فقر الدم انحلالي أو انخفاض عدد الكريات البيض أقل من 4000/لتر أو انخفاض عدد اللمفاويات أقل من 1500/لتر أو نقص الصفائح إلى أقل من 100,000/لتر في غياب الأدوية المسببة.
10. وجود مستضدات مضادة للـ DNA المضاعف (anti-dsDNA)، مضادة للـ Sm (anti-Sm) و/أو مضادة للفسفوليبيدات 11- إيجابية اختبار الـ ANA في غياب الأدوية المعروفة التي تسبب متلازمة الذئبة الناتجة عن الأدوية.

(3) الحساسية الضوئية (Photosensitivity)

(4) التقرحات الفموية (Oral ulcers)

- (5) التهاب المفاصل (Arthritis)
- (6) التهاب الأغشية المصلية (Serositis)
- (7) الاضطراب الكلوي (Renal disorder)
- (8) الاضطراب العصبي (Neurological disorder)
- (9) الاضطراب الدموي (Haematological disorder)
- (10) الاضطراب المناعي (Immunological disorder)
- (11) الأجسام المضادة للنواة (Antinuclear antibody)

تشمل التحاليل ذات الصلة أخذ خزعة من الجلد للتشريح المرضي والتألق المناعي حيث يتم إظهار وجود IgG و IgM و C3 في نمط يشبه شريطاً على طول الوصل الأدمي البشري. الأضداد المضادة للنواة (ANA) إيجابية في أكثر من 90 % من الحالات. قد يتم أيضاً رؤية أجسام مضادة أخرى إيجابية بما في ذلك الأجسام المضادة للحمض النووي المضاعف Anti-dsDNA الأجسام الذاتية المستخلصة من النواة Anti-ENA الأجسام المضادة للكارديوليبين (مضادات تخرثر الذئبة الحمامية). قد تكشف التحاليل الدموية أيضاً عن فقر الدم سوي الصباغ وانخفاض مستويات اللمفاويات وانخفاض عدد الصفائح الدموية وارتفاع معدل الترسيب الكريات الحمر وانخفاض مستويات المتممة. يجب إجراء تحقيقات للتأكد من وجود أي عدوى مصاحبة يمكن أن يكون المريض عرضة لها.

علاج SLE خلال الهجمة الحادة يمكن أن تكون تحدياً. غالباً ما يحتاج المرضى إلى دخول المستشفى للراحة والاستقصاءات والكورتيكوستيروئيدات الجهازية. إذا كان هناك إصابة واضحة بالكلية والجهاز العصبي المركزي أو اضطراب جهازي شديد ، قد يكون هناك حاجة لجرعات عالية من ميثيل بريدنيزولون النبضي. عندما يكون المرضى مستقرين، ينبغي أن يُنصحوا بحماية الجلد من أشعة الشمس. قد يشمل العلاج على المدى الطويل استخدام هيدروكسي كلوروكين لعلاج الأمراض الجلدية ومثبطات المناعة التي لا تسبب آثاراً جانبية شديدة كما تفعل الستيروئيدات مثل الأزاثيوبرين وميكوفينولات الموفيتيل والسيكلوفوسفاميد.

النقاط الرئيسية:

- الذئبة الحمامية الجهازية (SLE) هو مرض مناعي ذاتي متعدد الأجهزة خطير يصيب الإناث بشكل رئيسي.
- يمكن أن يتم تشخيص حالات SLE الحادة بشكل خاطئ على أنها إنتان / سرطان.
- توجد آفات جلدية بنسبة 75 % من مرضى SLE.

■ **القصة المرضية:**

مریضة تبلغ من العمر 39 عاماً راجعت طبيبها العام بقصة طفح جلدي مفاجئ إلى حد ما، ظهر في البداية على صدرها وذراعيها ثم انتشر إلى ظهرها. وقد لاحظت أن الطفح بدأ على شكل بقع حمراء صغيرة جافة ومتقشرة، ليصبح بعد ذلك حلقي الشكل. كانت تشعر بالقلق من احتمال اكتسابها عدوى بسعفة الجسد من المدرسة التي تعمل فيها.

ومع ذلك، يبدو أن الأمر بدأ بعد إجازتها الأخيرة في إسبانيا. الطفح الجلدي لاعرضي. ليس لديها قصة سابقة في أمراض الجلد، بخلاف ذلك هي في صحة جيدة.

■ **الفحص السريري:**

يوجد طفح حمامي منتشر بشكل رئيسي على الوجه والرقبة والجذع والأطراف القريبة. الآفات حلقية الشكل، ومحددة الحواف مغطاة بالقشور، تظهر الآفات شفاء مركزي لتعطي مظهراً متعدد الحلقات (الشكل 36.1) ، الأظافر وفروة الرأس والأغشية المخاطية طبيعية.

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص؟
- ماهي المظاهر الجهازية التي قد تكون مرافقة؟
- كيف ينبغي تدبير هذه المريضة؟



الشكل 36.1

عانت المريضة من طفح جلدي نموذجي لمرض الذئبة الحمامية الجلدية تحت الحادة (SCLE) .

يظهر الطفح الجلدي بشكل مفاجئ إلى حد ما، خاصة في المناطق المعرضة للشمس، ويكون متناظراً ومتوسفاً. آفات حلقية حمراء زاهية ومحددة بشكل جيد مع شفاء مركزي. مغطاة بقشور صدفية. ينتشر الطفح بشكل رئيسي على الجزء العلوي من الجذع (الكتفين وشكل حرف V من الصدر) (وظهر اليدين) (المواقع المعرضة للشمس). يحدث مرض SCLE عند المرضى الشباب ومتوسطي العمر وهو أكثر شيوعاً عند الإناث. وعادة ما يستمر الطفح لعدة أشهر.

ما يقارب 50% من المرضى يستوفون أيضاً بعض معايير الذئبة الحمامية الجهازية (SLE) وفق الجمعية الأمريكية لأمراض الروماتيزم (انظر أيضاً الجدول (35.1) وتشمل بشكل رئيسي الحساسية الضيائية، وآلام المفاصل، والتهاب المصلية، ووجود الأجسام المضادة في مصل الدم. الإصابة الجهازية كما في SLE غير شائعة في SCLE ، ولكن من الممكن إصابة الكلى والجهاز العصبي المركزي بشكل نادر، وبالتالي يجب فحص جميع مرضى الـ SCLE بحثاً عن مرض جهازية.

تقريباً جميع المرضى المصابين بمرض SCLE لديهم الأجسام المضادة (SS-A) anti-Ro و 30-50% لديهم الأجسام المضادة anti-La . قد تلد النساء الحوامل المصابات بـ SCLE إيجابي (anti-Ro) أطفالاً مصابين بمرض الذئبة الوليدية بالانتقال عبر المشيمة . الطفح الجلدي يشبه من الناحية الشكلية مرض SCLE، ولكنه عابر. والأخطر من ذلك هو أن حصارات القلب الخلقية يمكن أن تحدث. عادةً يكون حصار القلب دائم ويحتاج ناظم خطى لذلك يجب إجراء استشارة لجميع النساء المصابات في سن الإنجاب. تم الإبلاغ عن حالات لمتلازمة جوغرن مصاحبة لـ SCLE.

يعد التاريخ الدوائي الشامل أمراً ضرورياً لدى المرضى المصابين بالذئبة الحمامية الجلدية تحت الحادة SCLE، حيث يمكن تحفيز المرض بواسطة بعض الأدوية بما في ذلك النابروكسين والنيفيديبين والفيراباميل والديلتيازيم والتيربينافين.

غالباً ما يكون المرض الجلدي هو الاهتمام الأكثر شيوعاً للمرضى. يعد تجنب أشعة الشمس والحماية منها أمراً ضرورياً لجميع المرضى. يستجيب بعض المرضى للستيروئيدات القشرية الموضعية القوية، لكن الكثير منهم يحتاجون إلى علاج جهازية للسيطرة على المرض الجلدي، بما في ذلك الثاليدوميد والهيدروكسي كلوروكوين. نسبة صغيرة من المرضى قد يتطور لديهم مرض الذئبة الحمامية الجهازية SLE .

النقاط الرئيسية:

- الطفح الجلدي في الذئبة الحمامية الجلدية تحت الحادة (SCLE) يظهر بشكل آفات حلقية حمامية شافية المركز.
- المرضى الذين يعانون من SCLE سيكون لديهم أيضاً عدد قليل من معايير SLE إيجابية.
- تقريباً جميع المرضى الذين يعانون من SCLE لديهم الأجسام المضادة (Anti -Ro SS-A) .

■ **القصة المرضية:**

امرأة تبلغ من العمر 55 عاماً راجعت عيادة الأمراض الجلدية بتاريخ طويل من الطفح الجلدي الذي ظهر خلال أشهر الربيع والصيف على الوجه وفروة الرأس. على مدى السنوات القليلة الماضية، أصبحت المنطقة المصابة أكثر اتساعاً، وأصبح الجلد متندباً، ولاحظت أن شعرها لم ينمو مرة أخرى. ترتدي وصلات الشعر لتغطية المنطقة. وقد ظهرت لديها في الآونة الأخيرة آفات جديدة فوق خديها وتشعر بالقلق من حدوث ندبات. إنها بخير على خلاف ذلك.

■ **الفحص السريري:**

توجد مناطق واسعة من التندب المصاحب لنقص وفرط التصبغ. ولديها فقدان للشعر في الناحية الأمامية والصدغية من فروة الرأس (الشكل 37.1) توجد على الوجه وقمة فروة الرأس لويحات حمامية متصلبة مغطاة بالقشور مع سدادات القرنين الجريبية. أذنيها مصابة أيضاً. كان الفحص الكامل للجلد المتبقي طبيعياً وكذلك الأظافر.



الشكل 37.1

■ **الاستقصاءات:**

تم إجراء خزعة الجلد.

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- ماهي الاستقصاءات الأخرى التي قد تقوم بها؟

توجد على فروة الرأس حاصات مع ضمور الجلد وتندب في المناطق المصابة. هذه التغييرات نموذجية للذئبة الحمامية القرصية (DLE)، وهو اضطراب مزمن ومستمر وبطيء السير يصيب النساء بشكل رئيسي. يتميز DLE بلويحات حمامية محددة ومتصلبة مغطاة بالقشور، في الغالب على الوجه وفروة الرأس. غالباً ما تكون اللويحات في DLE حلقية أو متعددة الحلقات ومحددة جيداً مع توسع الآفات، يحدث تراجع مركزي، وعلى عكس الذئبة الحمامية الجلدية تحت الحادة (SCLE)، يحدث ضمور للجلد وفي النهاية تحدث ندبات كبيرة. تصبح الآفات "كندبات الحروق" وردية أو ناقصة التصبغ، ولكن في المرضى الآسيويين والأفارقة الكاريبيين قد يظهر الجلد أيضاً مفرط التصبغ. غالباً ما تكون الحاصات النذبية الدائمة سمة شائعة ويمكن أن تكون مشوهة للغاية.

كشفت خزعة الجلد في DLE عن فرط التقرن وضمور البشرة وانسداد الجريبات وتنكس تمعي في طبقة الخلايا القاعدية. شوه ارتشاح التهابي لمفاوي حول الجريبات. وشاهد التآلق المناعي الإيجابي في أكثر من 85% من الآفات الجديدة.

يجب فحص المرضى بحثاً عن الذئبة الحمامية الجهازية (SLE) من خلال تعداد الدم الكامل واختبارات وظائف الكبد والكلية وزمن التخثر ومعايرة الأجسام المضادة الذاتية. إذا لم يكشف الفحص الأولي عن إصابة جهازية، فإن خطر الإصابة بمرض الذئبة الحمامية الجهازية هو 5-1% فقط. ومع ذلك، فإن آفات الذئبة الحمامية القرصية (DLE) ليست غير شائعة في المرضى الذين يعانون من مرض الذئبة الحمامية الجهازية (SLE) ويمكن أن تظهر عند حوالي 25% من مرضى (SLE) أثناء سير مرضهم، ويحدث هجوع كامل عند 40% من جميع المرضى.

يمكن أن يستمر DLE بدون علاج لسنوات عديدة ويؤدي إلى تندب واسع النطاق. ولذلك فإن التشخيص المبكر والعلاج ضروريان لمنع المزيد من الندبات. الدعامة الأساسية للعلاج هي الحماية من أشعة الشمس (SPF >30). الستيرويدات القشرية الموضعية القوية يمكن أن تكون فعالة جداً في علاج الآفات النشطة. قد تكون هناك حاجة إلى مضادات الملاريا وأملاح الذهب وغيرها من مثبتات المناعة.

النقاط الرئيسية:

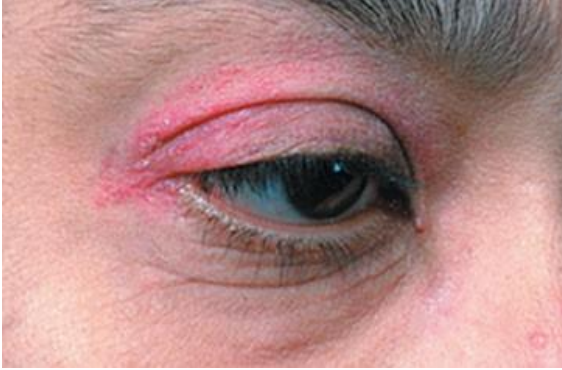
- بدون علاج، يمكن أن تؤدي الذئبة الحمامية القرصية (DLE) إلى تندب دائم وحاصات غير عكوسة في فروة الرأس.
- ينبغي فحص المرضى بحثاً عن الإصابة الجهازية. والتي تحدث في 5-1% من المرضى الذين يعانون من DLE.
- يُنصح بالحماية الضوئية الصارمة لمحاولة منع ظهور المزيد من آفات DLE.

■ **القصة المرضية:**

راجعت امرأة تبلغ من العمر 59 عاماً طبيبها العام لأنها كانت تشعر بالقلق بسبب فقدان الوزن غير المبرر. لاحظ طبيبها العام وجود طفح حمامي حول عينيها وعلى ظهر يديها وأحالتها إلى عيادة الأمراض الجلدية. عند الاستجواب المباشر، اشتكت من صعوبة النهوض من الكرسي وصعود الدرج. وتنفي أي أعراض أخرى غير السعال الجاف المستمر. إنها مدخنة مدى الحياة وتشرب الكحول اجتماعياً.

■ **الفحص السريري:**

لديها حطاطات حمامية مسطحة على الأسطح الباسطة للمفاصل السلامية والمفاصل السلامية السنية (الشكل 38.1) في المنطقة المحيطة بالحجاج لديها حمامي بنفسجية اللون مع توذم (الشكل 38.2) يوجد طفح جلدي حمامي بقعي غير متوسف على الرقبة وأعلى الظهر. يكشف الفحص العصبي عن ضعف في الأطراف الدائنية.



الشكل 38.2



الشكل 38.1

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص الجلدي؟
- ما هي الأمراض الكامنة التي قد تكون مرافقة؟
- كيف نبغي تدبير هذا المريض؟

قد تكون المظاهر الجلدية لهذا المرض بارزة ومميزة . لذلك هناك حاجة إلى وجود دليل مرتفع من الموجودات السريرية لتشخيص التهاب الجلد والعضلات. الحطاطات الحمامية الأرجوانية المسطحة الموجودة على الأسطح الباسطة للمفاصل بين السلاميات تسمى حطاطات غوترون وهي علامة مميزة لالتهاب الجلد والعضلات. إن الطفح الجلدي حول الحجاج مع الوذمة المرتبطة به يشير أيضاً إلى التشخيص بشكل كبير. الحمامى حول الجزء الخلفي وشكل V من الرقبة هو ما يسمى بعلامة الوشاح. يمكن أيضاً رؤية الحمامى المحيطة بالظفر مع توسع الشعريات بشكل نموذجي.

إصابة العضلات تتظاهر بمضض العضلات وضعفها مع اعتلال عضلات دائية. سيصف المرضى صعوبة في النهوض من وضعية الاستلقاء أو صعود الدرج أو تمشيط شعرهم. في بعض الحالات، يمكن أن تحدث إصابة العضلات في مناطق البصلة والبلعوم والمريء مما يؤدي إلى صعوبة في التنفس والبلع. إصابة العضلات قد تسبق أو تتبع أو تحدث في وقت واحد مع التظاهرات الجلدية.

التهاب الجلد والعضلات أمر نادر ويظل سبب حدوثه غير معروف. ومع ذلك، فإن نسبة عالية من المرضى المصابين الذين تزيد أعمارهم عن 50 عاماً لديهم ورم خبيث أساسي مرتبط. كانت هذه المريضة مدخنة وتعاني من فقدان الوزن، وبعد مزيد من الاستقصاءات تم تشخيص إصابتها بسرطان القصبات الهوائية. تشمل الأنواع الأكثر شيوعاً من الأورام الخبيثة المرتبطة بالتهاب الجلد والعضلات سرطان المبيض والثدي والرئة والجهاز الهضمي.

قد تكون خزعة الجلد مفيدة ولكن الموجودات في التشريح المرضي لا تكون نوعية لالتهاب الجلد والعضلات ، عادة ما تكون إنزيمات العضلات مرتفعة بما في ذلك الكرياتين كيناز CPK ونازعة هيدروجين اللاكتات LDH. تم العثور على أجسام مضادة للنواة غير نوعية (ANA) في معظم المرضى، وتم العثور على أضداد نوعية ل Mi-1 في حوالي 25% من المرضى وأضداد Jo-1 في عدد قليل فقط. سيكون مخطط كهربية العضلات المصابة غير طبيعي بشكل عام، ويمكن أن تكون خزعة العضلات المصابة مفيدة أيضاً، غالباً ما يكون التصوير بالرنين المغناطيسي هو الاستقصاء المفضل، إذا كان متاحاً، لإظهار إصابة العضلات البؤرية.

عادة ما تكون الجرعة المتوسطة إلى العالية من الستيروئيدات القشرية عن طريق الفم هي الخط الأول من العلاج، تشمل العلاجات المقللة للستيروئيدات المستخدمة في الخط الثاني الميتوتريكسات، الأزاثيوبرين، السيكلوسبورين، الميكوفينولات، السيكلوفوسفاميد والجرعة العالية من الجلوبيولين المناعي الوريدي IVIG. يكون الإنذار لدى معظم المرضى جيد نسبياً باستثناء المرضى الذين يعانون من اعتلال عضلي تنفسي أو يعانون من ورم خبيث كامن.

الإنذار أفضل لدى الأفراد الذين يتلقون مثبطات المناعة مبكراً. سيحتاج معظم المرضى إلى العلاج مدى الحياة، ومع ذلك، تتراجع الحالة عند حوالي 20% من المرضى. يُنصح المرضى بتجنب التعرض المفرط لأشعة الشمس

واستخدام تدابير الحماية. يجب متابعة المرضى وفحصهم بانتظام بحثاً عن احتمال وجود ورم خبيث أساسي قد يكشف عن نفسه في الوقت المناسب.

النقاط الرئيسية:



- يتميز التهاب الجلد الدهني ببقع حمامية غير واضحة المعالم مع قشور دهنية ذات لون بني مصفر متمركزة في المناطق الغنية بالزهم.
- ويحدث بشكل شائع بين الرجال من مرحلة المراهقة إلى منتصف العمر.
- يمكن أن تحدث أيضاً الأكرزيميا الدهنية عند الأطفال.
- ترتبط الإصابة بفيروس HIV ومرض باركنسون بالتهاب الجلد الدهني المعند.

■ القصة المرضية:

راجع طالب في تصميم الأزياء البالغ من العمر 24 عاماً قسم الطوارئ بقصة الشعور بالإعياء لمدة أسبوع واحد مع ترفع حروري وألم في البطن وإسهال وصداع. وقد تطور لديه فجأة طفح جلدي منتشر بدون أعراض، وخاصة على وجهه وجذعه. كان صديقه الجامعي قلقاً عليه وأحضره إلى المستشفى. يفيد المريض بأنه كان بصحة جيدة في السابق على الرغم من اعترافه بوجود إفرازات من القضيب قبل بضعة أسابيع والتي استقرت تلقائياً. لم يسافر خارج المملكة المتحدة لمدة 5 سنوات على الأقل. لا يتناول أي دواء بوصفة طبية ولكنه يتناول مكملات الفيتامينات من حين لآخر.

■ الفحص السريري:

شوهدت عدة بقع وحطاطات حمامية صغيرة على وجه المريض ورقبته وجذعه (الشكل 39.1)، مع وجود آفات متناثرة على أطرافه. الملتحمة لم تتأثر. كان لسانه مغطى قليلاً ولكن لم يكن هناك تقرح في فمه. كان فحص الأعضاء التناسلية طبيعياً. لديه ضخامة عقد لمفية في المنطقة الإربية .



الشكل 39.1

■ أسئلة:

- ماهي الاستقصاءات التي ستطلبها؟
- ماهو التشخيص التفريقي لديك؟
- ما التشخيص الذي تشك فيه وكيف ستعالجه؟

يعد الطفح الجلدي البقي الحطاطي الحمامي المنتشر علامة على عملية ارتكاسية عادة ما تكون ناجمة عن "الأدوية أو الحشرات". تعد المضادات الحيوية ومضادات الالتهاب غير الستيروئيدية ومضادات الاختلاج ومدرات البول الثيازيدية من بين الأدوية الأكثر شيوعاً التي تؤدي إلى هذا الطفح، والتي تسمى الحمامي السمية. الإنتانات الفيروسية مثل الحصبة وفيروس إبشتاين بار (EBV) الحمى الغدية) وإنتانات الإنفلونزا والتهاب الكبد الفيروسي الحاد قد تتظاهر أيضاً بأعراض "تشبه الأنفلونزا" وهذا النوع من الطفح الجلدي غير نوعي.

تم تشخيص إصابة هذا المريض بعدوى فيروس نقص المناعة البشرية الأولية (التحويل المصلي لفيروس نقص المناعة البشرية). بعد حوالي 4 أسابيع من الإصابة بفيروس نقص المناعة البشرية HIV، تشير التقديرات إلى أن 70-90٪ من المرضى تظهر عليهم أعراض قد تشمل الشعور بالتعب العام والصداع والتهاب الحلق والحمى وآلام البطن والإسهال. يصاب 60% من المرضى بطفح جلدي حصبي الشكل نموذجي بدون أعراض مع بقع وحطاطات حمامية على الوجه والرقبة والجذع بشكل رئيسي، قد تكون هناك أيضاً تقرحات في الفم أو الأعضاء التناسلية.

هناك حاجة إلى وجود دليل مرتفع للشك السريري لتشخيص الإصابة الأولية بفيروس نقص المناعة البشرية، حيث أن الطفح الجلدي والأعراض لدى المريض غير نوعية. وينبغي إجراء تاريخ مفصل لعوامل الخطر المحتملة. تبدأ أعراض فيروس نقص المناعة البشرية الأولية عادة في غضون 4 أسابيع من التعرض لمخاطر عالية. تشمل عوامل الخطر المعروفة القادمين من منطقة موبوءة، ومتعاطي المخدرات عن طريق الحقن الملوثة، والرجال المثليين، والعاملين في مجال الجنس، والأشخاص الذين لديهم شركاء جنسيين متعددين، والاتصال الجنسي غير المحمي. أيضاً الانتقال العمودي من النساء المصابات بفيروس نقص المناعة البشرية إلى الجنين في الرحم.

يجب على المرضى إعطاء الموافقة لإجراء اختبار HIV للبحث عن المستضد الفيروسي (عادةً ما يمكن اكتشافه بحلول اليوم الثامن من العدوى باستخدام تقنيات PCR) بالإضافة إلى الأجسام المضادة يمكن اكتشافها خلال الأسابيع (2 - 4). قد يظهر تعداد الدم الكامل قلة اللبلاويات، وكثيراً ما يتم رؤية انخفاض عدد خلايا CD4 في تحليل المجموعة الفرعية للخلايا التائية.

بعد علاج العدوى الأولية بفيروس نقص المناعة البشرية باستخدام الأدوية المضادة للفيروسات القهقرية موضع جدل. في الوقت الحاضر، يشعر معظم الأطباء أن بدء العلاج المضاد للفيروسات القهقرية عالي الفاعلية (HAART) في وقت التحويل المصلي لفيروس نقص المناعة البشرية أمر اختياري. تم إدراج العديد من المرضى في هذه المرحلة من المرض في تجارب كبيرة متعددة المراكز لمعرفة فاعلية HAART على المدى القريب والبعيد. هناك مجموعة متزايدة من الأدلة التي تشير إلى أنه قد يلزم البدء بـ HAART عندما ينخفض تعداد CD4 إلى أقل من 350 خلية / ميكرو لتر، بدلاً من 200 خلية / ميكرو لتر كما كان يعتقد سابقاً.



- تظهر الإصابة الأولية بفيروس نقص المناعة البشرية بأعراض غير محددة تشبه أعراض الأنفلونزا وطفح جلدي حطاطي.
- يعد وجود دليل مرتفع للشك السريري وإجراء الاختبارات المصلية المناسبة أمراً ضرورياً لإجراء التشخيص.
- فكر دائماً "هل يمكن أن تكون هذه عدوى أولية بفيروس نقص المناعة البشرية؟" عندما ترى مريضاً يعاني من طفح جلدي ارتكاسي.

■ **القصة المرضية:**

رجل كاريبي أفريقي يبلغ من العمر 23 عاماً يعاني من نقص تصبغ تدريجي بقعي للجلد منذ عامين. وينفي ظهور أي أعراض مثل الحكة أو تهيج الجلد قبل ظهور البقع ، ليس لديه تاريخ سابق من مشاكل الجلد ولكنه كان يعاني من الربو الخفيف عندما كان طفلاً. بخلاف ذلك فهو بصحة جيدة ولا يتناول أي دواء. لديه تاريخ عائلي للإصابة بأمراض الغدة الدرقية.

■ **الفحص السريري:**

توجد بقع متعددة محددة الحواف بشكل جيد وغير متوسفة من فقدان التصبغ موزعة بشكل متناظر، في الغالب على الجذع (الشكل 40.1) تتأثر أيضاً المناطق المحيطة بالحجاج والمنطقة المحيطة بالفم والأعضاء التناسلية. تحتوي بعض البقع على نقط مصبوغة صغيرة بداخلها.



■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- ماهي المظاهر المختلفة لهذا المرض؟
- كيف ينبغي تدبير هذا المريض؟

الشكل 40.1

عانى هذا المريض من فقدان التصبغ (إبيضاض الجلد) الذي كان بدون أعراض ومتناظر. تشمل أسباب نقص التصبغ المهق، وقصور الغدة النخامية، والبهاق الكيميائي كما هو الحال مع الفيولولات، والتغير التالي للالتهاب ثانوي للأمراض الجلدية الالتهابية مثل الأكزيما. البداية عند هذا المريض كانت في مرحلة البلوغ (مكتسبة) مع تطور تدريجي لذلك تم تشخيص إصابته بالبهاق.

البهاق هو مرض مكتسب يؤدي إلى فقدان التصبغ ويحدث بسبب فقدان الخلايا الصبغية في البشرة. يعتقد أن البهاق يرتبط بأمراض المناعة الذاتية بما في ذلك أمراض الغدة الدرقية وفقر الدم الخبيث ومرض السكري من النمط الأول. إلا أن سبب البهاق غير معروف. ويصيب هذا المرض 1% من السكان، ويحدث عادةً بين سن 10 و30 عاماً. يصيب البهاق جميع الأعراق، لكنه يكون مزعج بشكل خاص لدى أصحاب البشرة الداكنة.

يتميز البهاق ببقع شاحبة/بيضاء محددة بشكل واضح. التوضع الأكثر شيوعاً هي المناطق المحيطة بالحاج والقدم، والمنطقة الشرجية التناسلية، وأيضاً المناطق الإبطية والأربية والسطوح الباسطة للركبتين/المرفقين. الإصابة المتناظرة هي القاعدة. بالإضافة إلى ذلك، يمكن أن يظهر الشيب والشعر الرمادي المبكر.

هناك عدة أنواع: النوع البؤري الذي يتظاهر ببقعة واحدة أو أكثر، والنوع القطعي حيث يتطور المرض في جانب واحد، على سبيل المثال، أسفل ساق واحدة، يمكن أن يحدث أيضاً بشكل معمم أو منتشر. عند المرضى ذوي البشرة الفاتحة يكون التباين بين الجلد المصاب والجلد الطبيعي أقل وضوحاً، فإن ضوء وود يمكن أن يكون مفيداً جداً لتقييم البقع.

تطور البهاق يأخذ مسار متغاير. ومع ذلك، فإن المسار لدى معظم المرضى يكون سريعاً جداً في البداية يليه فترة من الاستقرار. العلاجات عموماً غير مرضية. الحماية من ضوء الشمس ضرورية للبشرة المصابة. يمكن أن تكون تغطية البقع بالمستحضرات التجميلية مفيدة. للحث على إعادة التصبغ، يمكن أن تكون الستيرويدات القشرية الموضعية ومثبطات الكالسينورين الموضعية مثل التاكروليموس فعالة للآفات البؤرية. بالنسبة للإصابة الشاملة يكون العلاج الضوئي، بما في ذلك السولارين UVA و UVB ضيقة الحزمة، فعالاً لدى بعض المرضى.

عادة ما يتم إثبات الاستجابة للمعالجة الضوئية في البداية من خلال عودة التصبغ الجريبي حيث تظهر نقاط بقعية صغيرة من الجلد المصبغ. في حالة المرض الواسع النطاق، قد يتم اقتراح إزالة تصبغ الجلد الطبيعي المتبقي للمرضى باستخدام إيثر أحادي البيزيل أو الهيدروكينون.

النقاط الرئيسية:

- يحدث البهاق بسبب فقدان الخلايا الصبغية في البشرة.
- يعتقد أنه يرتبط بأمراض المناعة الذاتية.
- توجد أنواع بؤرية وقطعية ومعممة.

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 23 عاماً راجعت الممرضة بسبب ارتفاع ضغط الدم المستمر. أثناء استجوابها ذكرت أنها تعاني من مشكلة تجميلية بسبب وجود "أورام" على بشرتها، مما دفع الممرضة إلى إحالتها إلى عيادة الأمراض الجلدية. وتصف الكتل بأنها بدون أعراض ولكنها تزداد تدريجياً، خاصة على جذعها. وهي بخلاف ذلك بخير ولا تتناول أي دواء. كما أن والديها وشقيقتها يتمتعون بصحة جيدة وليس لديهم تاريخ من ارتفاع ضغط الدم أو أمراض الشرايين التاجية أو آفات جلدية مشابهة.

■ الفحص السريري:

عند الفحص كان ضغط دمها 110/170 ملم زئبقي. لديها تصبغ يأخذ نمط غير اعتيادي مع نمش معمم على مناطق غير معرضة للشمس (مثل تحت الثدي، الإبطين والفخذ) بالإضافة إلى المواقع المعرضة للشمس. لديها بقع داكنة اللون موزعة على جذعها وفخذيها (عددها 12) تختلف هذه البقع في الحجم، ولكن لها شكل وحدود منتظمة (الشكل 41.1) لديها أيضاً عقيدات طرية ملساء، لحمية، غير مؤلمة، بلون الجلد تميل للوردي ، بعضها بارز ومعنق وبعضها يقع بشكل أعمق داخل الأدمة. أصوات قلبها طبيعية، لكن لديها لغط في الجانب الأيمن من البطن مسموع بوضوح. أما باقي فحصها فهو طبيعي.

INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	12.5 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume	91 fL	80-99 fL
White cell count	$8.2 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$400 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Sodium	138 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	4.2 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	5.5 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	82 $\mu\text{mol/L}$	70-120 $\mu\text{mol/L}$
Albumin	36 g/L	35-50 g/L
Glucose	4.2 mmol/L	4.0-6.0 mmol/L

■ أسئلة:



- ماهو التشخيص؟
- ما هي الاستقصاءات التالية لهذه المريضة؟
- ماهي الاستشارة الوراثية التي يجب أن تتلقاها هذه المريضة؟

الشكل 41.1

المظاهر الجلدية (الأورام الليفية العصبية الجلدية مع النمش الإبطي والفخذي وتحت الثدي) هي علامات مرضية للورم الليفي العصبي من النمط 1 (NF1). تشمل التظاهرات الجلدية الأخرى للـ NF1 بقع ناقصة التصبغ، والأورام الوعائية الجلدية، والأورام الحبيبية الصفراء العابرة، والأورام الكبية. المريضة لديها ارتفاع ضغط الدم، ولغط في جانب واحد يوحى بتضيق الشريان الكلوي، وهو أحد المضاعفات المرتبطة بالـ NF1.

ليس هناك حاجة لمزيد من الاستقصاءات لتأكيد تشخيص NF1. ويمكن أخذ الاختبارات الجزيئية بعين الاعتبار، يمكن تحديد الطفرة المسببة في جين NF1 لدى 95% من الحالات، ولكن لا يوجد حتى الآن ارتباط واضح بين النمط الجيني والنمط الظاهري. يمكن إجراء إستقصاءات تصويرية للبحث عن إصابة الجهاز العصبي المركزي أو العظمي في NF1 حسب الأعراض السريرية. لا يوجد أي دليل طبي لاستئصال الأورام الليفية العصبية الجلدية، لأنها، على عكس الأورام الليفية العصبية تحت الجلد أو الضفيرية، لا ترتبط بالتحول الخبيث. لكنها قد تسبب ضائقة نفسية للمريض.

الأولوية بالنسبة لهذه المريضة هي تحديد سبب ارتفاع ضغط الدم لديها وبدء العلاج المناسب. يمكن أن يكون ارتفاع ضغط الدم في NF1 أولي أو قد يكون ثانوياً لمضاعفات NF1 الأخرى، مثل تضيق الشريان الكلوي أو ورم القواتم. يجب أن تخضع هذه المريضة لتقييم عاجل لتضيق الشريان الكلوي (بما في ذلك تصوير بالأشعة فوق الصوتية المزدوجة) وقياس الكاتيكولامينات من خلال جمع البول على مدار 24 ساعة لاستبعاد ورم القواتم. من المطمئن أن وظيفة الكلى لديها طبيعية في تحليل الدم، ولكن يجب إجراء نسبة البروتين / الكرياتينين في عينة بول عشوائية لتقييم مستوى الخلل الكلوي وكشف أي بيلة بروتينية خفيفة إلى متوسطة والتي عادة ما ترافق الأمراض الوعائية الكلوية.

الورم الليفي العصبي نمط 1 اضطراب وراثي جسدي سائد والجين المسؤول يقع على الصبغي 17. ينتج بروتين يدعى نيروفيبرومين يتم التعبير عنه بشكل واسع وخاصة في الجملة العصبية. الطفرة في هذا الجين تؤهب لتشكيل الأورام. يُنصح بطلب استشارة وراثية قبل أن تخطط هذه المريضة للحمل، وينبغي إبلاغها بوجود خطر بنسبة 50% لنقل NF1 إلى كل طفل. تختلف مضاعفات NF1 بين الأفراد ولا يمكن التنبؤ بها داخل الأسر، هناك احتمال 1 من 12 أن يكون لدى هذه المريضة طفل مصاب بشدة. عندما تكون طفرة NF1 المسببة للمرض معروفة، يتوفر كل من اختبار ما قبل الولادة والتشخيص الوراثي قبل التجدد PGD. ما يقرب من 50% من الأفراد المصابين لديهم طفرات جديدة، ولكن يجب فحص عائلة هذه المريضة بحثاً عن أي تظاهرات تشير للمرض.

المعايير التشخيصية السبعة لـ NF1) يجب وجود إثنان على الأقل للتشخيص، ولكن الكثير منها لا يتظاهر حتى مرحلة المراهقة.

- ستة أو أكثر من بقع القهوة بالحليب أو بقع مفرطة التصبغ ≥ 5 ملم لدى الأطفال أقل من 10 سنوات و ≤ 15 ملم عند البالغين
- النمش الإبطي أو الإربي
- اثنان أو أكثر من الأورام الليفية العصبية النموذجية أو ورم ليفي عصبي ضفيري واحد
- ورم العصب البصري الدبقي
- اثنان أو أكثر من ورم الفزحية العابي (عقيدات ليش)، غالباً ما يتم التشخيص فقط من خلال الفحص بالمصباح الشقي بواسطة طبيب عينية
- خلل التنسج العظم الوتدي أو تشوهات العظام الطويلة النموذجية مثل المفصل الكاذب.
- قريب من الدرجة الأولى) مثل الأم والأب والأخت والأخ (مصاب بـ NF1

بقع القهوة بالحليب وأهميتها:

- إذا كانت بقعة واحدة لا أهمية لها
- إذا < 3 بقع عند القوقاز يجب مراقبة تطور أمراض جهازية
- إذا < 5 بقع مراقبة عن كثب لتشخيص NF_1
- إذا كانت هناك تظاهرات إضافية أخرى، مثل كسور العظام أو البلوغ المبكر المرتبط بفرط تصبغ CALM كبيرة أو فرط تصبغ بلاشكويد (متلازمة ماكيون-أولبرايت) ، ففكر في الإحالة إلى اختصاصي الوراثة السريرية.
- تشمل الحالات الأخرى المرتبطة بـ CALMs تتضمن NF2 ومتلازمة ماكون أولبرايت ومتلازمة ليجيوس.

النقاط الرئيسية:

- الورم الليفي العصبي من النوع 1 (NF1) هو حالة وراثية جسمية متعددة الأجهزة مع تظاهرات جلدية أساسية والعديد من المضاعفات السريرية المحتملة.
- تعد المراقبة الدورية لضغط الدم جزءاً من المراقبة الروتينية للفرد المصاب.
- تشمل السمات الجلدية لـ NF1 بقع القهوة بالحليب، والنمش الإبطي والفخذي، والأورام الليفية العصبية، والبقع ناقصة الميلانين، والأورام الصفراوية الحبيبية، والأورام الوعائية، والأورام الكبية.

■ القصة المرضية:

قدمت فتاة تبلغ من العمر 13 عاماً إلى عيادتك مع والدتها. تشكو من تبدلات جلدية تؤثر على رقبتها، والتي تفاقمت تدريجياً خلال الأشهر الثمانية عشر الماضية. على وجه الخصوص، أدت التغييرات إلى مناداتها من قبل زملائها في المدرسة أن رقبتها "متسخة". وكانت نسبة حضورها في المدرسة في الفصل الدراسي الأخير 87 في المئة فقط.

إنها فتاة هادئة جداً و يوجد اتصال بصري قليل خلال الاستشارة. أفادت هي و والدتها بأنها تعاني من زيادة الوزن. بدأت الدورة الشهرية لديها بعمر 11 سنة و 3 أشهر، وكانت دورتها الشهرية غير منتظمة. هي ليست على الدواء. هي فقط طفلة. تعاني والدتها من مرض السكري من النوع الثاني وارتفاع ضغط الدم وتعاني من زيادة الوزن، بينما يعاني والدها من الربو.

■ الفحص السريري:

يبلغ طولها 163 سم ووزنها 97.5 كغ - مشعر كتلة الجسم BMI = 37 - وضغط الدم 85/140 ملم زئبقي.

لديها لويحات حلبيمة سميكة ناعمة مفرطة التصبغ متناظرة مع علامات جلدية مبعثرة (زنمات) حول رقبتها، خاصة من الخلف و الجانب، وكذلك في الإبطين (الشكل 42.1) والفخذ (مواقع متداخلة).

تعاني من حب الشباب الزؤاني الخفيف إلى المتوسط الشدة على الوجه و الصدر ، هناك خطوط طولية على أسفل بطنها و فخذها. لا يوجد دليل على الشعرانية.



■ أسئلة:

- ما هي المشكلة التي تؤثر على رقبة هذه المريضة والإبطين؟
- ما هو المرض الكامن المحتمل؟
- ما المضاعفات التي قد تفكر فيها؟

الشكل 42.1

يمثل فرط التصبغ والسماكة الناعمة للجلد في المناطق المتداخلة، بما في ذلك رقبة هذه المريضة والإبطيين، الشواك الأسود، وهو عادةً تشخيص سريري نادراً ما يتطلب تأكيداً نسيجياً. غالباً ما تتواجد مع الزونات. ويعتقد أنه ناجم عن عوامل تحفز الخلايا الكيراتينية الجلدية وتكاثر الخلايا الليفية الجلدية. العلاقة الأكثر شيوعاً مع الشواك الأسود لدى المرضى الصغار هي مقاومة الأنسولين. في المرضى الأكبر سناً الذين يعانون من بدأ حديث للشواك ، يجب أن يؤخذ في الاعتبار وجود ورم خبيث مرتبط (عدواني عادة) باطني (وخاصة الجهاز الهضمي). ما تم تحديد الأشكال العائلية والمتلازمة للشواك الأسود. تشترك العديد من المتلازمات في سمات مشتركة، بما في ذلك السمنة وفرط أنسولين الدم وتعظم الدروز الباكر.

يعتمد تعريف السمنة لدى الأطفال على الرسوم البيانية المثوية المعتمدة على العمر، ولكن من المقبول أن يكون مشعر كتلة الجسم أصغر من 30 كغ/م² بشكل عام إنه يعاني من السمنة. المضاعفات السيئة للسمنة لدى الأطفال متعددة. أنها يؤول لمقاومة الأنسولين و الداء السكري من النمط 2 وارتفاع ضغط الدم وفرط شحوم الدم وأمراض الكبد والكلى والخلل الوظيفية التناسلية و المشاكل العظمية. كما أنه يزيد من خطر الإصابة بالسمنة وأمراض القلب والأوعية الدموية لدى البالغين. المضاعفات العاطفية والنفسية الاجتماعية واسعة الانتشار .

تشير الأدلة المتناقلة إلى أن الاكتئاب واضطرابات الأكل شائعة لدى الأطفال و المراهقين الذين تم تحويلهم إلى عيادات السمنة. التحيز والتمييز ضد الأشخاص الذين يعانون من السمنة منتشر في كل مكان في ثقافة الشباب، حتى الأطفال الصغار جداً وجد أنهم ينظرون إلى أقرانهم الذين يعانون من السمنة بطريقة سلبية. كثيراً ما تتم ملاحظة العزلة الاجتماعية ومشاكل الأقران ونقص تقدير الذات. يعد وجود الشواك الأسود أمراً مهماً للتنبؤ بالمتلازمة الأيضية لمقاومة الأنسولين ومتلازمة المبيض المتعدد الكيسات في وقت لاحق من الحياة ما لم تتم معالجة مشعر كتلة الجسم.

الشواك الأسود ليس مرضاً جليدياً بحد ذاته، بل هو علامة على وجود مشكلة كامنة. إذا كان مرتبطاً بمقاومة الأنسولين، وهو السبب الأكثر شيوعاً، فإن علاج الشذوذ الأيضي قد يؤدي إلى تحسين مظهر الجلد. قد تؤدي التغييرات الغذائية وفقدان الوزن إلى تراجع الشواك الأسود بشكل كامل تقريباً.

استقصاءات لدى مريض يعاني من الشواك :

- اختبار تحمل الجلوكوز عن طريق الفم.
- مخطط الشحوم الصيامية للكشف عن اضطراب الشحوم.
- اختبارات وظائف الغدة الدرقية.
- النمط النووي (تحليل الكروموسومات).
- اختبارات إفراز و وظيفة هرمون النمو، عند الحاجة إليها.
- تقييم الهرمونات التناسلية (بمافي ذلك البرولاكتين) عند اللزوم.
- بالنسبة للمرضى الأكبر سناً الذين يعانون من بدأ حديث الشواك الأسود: متابعة العمل للبحث عن الورم الخبيث الخفي.



- الشواك الأسود هو علامة على الاضطرابات الطبية الكامنة، والتي ترتبط في الغالب بمقاومة الأنسولين، على الرغم من ان الشواك الأسود قد يحدث بين المرضى الأكبر سناً كظاهرة نظيرة للأورام.
- سيؤدي تحديد وعلاج الاضطراب الأساسي إلى تحسين مظهر التغيرات الجلدية.
- بالإضافة إلى ذلك فإن الخطوط وحب الشباب لدى هذا المريض قد يستجيب لفقدان الوزن.

■ القصة المرضية:

تم إحالة امرأة تبلغ من العمر 26 عاماً من قبل جراحي العظمية للحصول على استشارة عاجلة من طبيب الجلدية قبل ثلاثة أسابيع، أصيبت بجرح في أسفل ساقها أثناء العمل و راجعت قسم الإسعاف والطوارئ حيث تم تنظيف الجرح وخياطته. وفي غضون أربعة أيام، تفككت الغرز، لذا عرضت على طبيبها العام الذي وصف لها دورة من دواء فلوكلوكساسيلين. وبعد يومين، ومع ازدياد حجم القرحة و اشتداد الألم، راجعت قسم الإسعاف و الطوارئ مرة أخرى.

كان هناك قلق من احتمال توسع العدوى النخرية، مثل التهاب اللفافة النخري، وتم نقلها إلى غرفة العمليات لإجراء تنضير جراحي عاجل وبدأت في تلقي الفانكوميسين و الجنتاميسين عن طريق الوريد. في غرفة العمليات، تم تنضير القرحة ولكن لوحظ أن القاعدة والجد المحيط واللفافة كلها سليمة. و استمرت بأخذ الصادات الحيوية وتضميد القرحة يومياً. لم يكن هناك أي نمو في أي من المسحات أو العينات المرسله للتحليل الجرثومي أو المتفطرة اللا نمطية أو الفيروسية أو الفطريات. خلال الأيام العشرة التالية، استمرت المناطق المتقرحة في التمدد مصحوبة بألم شديد. كما أنها تشكو من الخمول وآلام المفاصل. و هي غير مدخنة و هي بصحة جيدة. ليس لديها قصة سوابق مرضية .

■ الفحص السريري:

هناك حمامى ملحوظة وتورم في الثلث البعيد أسفل الساق اليمنى والكاحل و ظهر القدم. هناك منطقتان للتقرح: قرحة صغيرة منتظمة الشكل في الجانب الأمامي الأنسي، وقرحة أكبر حجماً وغير منتظمة الشكل و تمتد باتجاه الخلف من الكاحل الأنسي (الشكل 43.1) كلاهما له حواف التهابية مرتفعة أرجوانية إلى حمراء. قاعدة القرحات مغطاة بطبقة صفراء لزجة. الجلد المحيط (خاصة البعيد عن التقرح) حمامي و يوجد تورم ملحوظ يصعب جس نبضات ظهر القدم على الجانب المصاب بسبب الألم والتورم، إلا أن دراسات الدوبلر السريرية أظهرت تدفقاً جيداً .



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	10.4 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume	87 fL	80-99 fL
White cell count	$22.6 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$633 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
sedimentation rate	98 mm/h	< 10 mm/h
C-reactive protein	22 mg/L	< 5 mg/L



■ أسئلة:

- ما هذه الآفات؟
- كيف يمكن تأكيد التشخيص؟
- ما هو علاج هذا المريض؟

هذا العرض ليس نموذجياً للعديد من أنواع تقرحات الساق. تم استبعاد كل من التقرح الوريدي والشريني بسهولة. إن قصة الإصابة النافذة التي يليها توسع الجرح وألم يجب أن نشك في وجود العدوى و/أو تفاعل جسم غريب. التهاب اللقافة النخري هو عدوى التهابية مترقية وسريعة الانتشار في اللقافة العميقة، مع تنخر ثانوي للأنسجة تحت الجلد. قد يكون من الصعب تشخيصه في المراحل المبكرة، ولكن بدون علاج قوي ترتفع معدلات الوفيات والمرضاة حتى بين الأفراد الذين كانوا أصحاء سابقاً.

تشمل التشخيصات التفريقية الأخرى الإكتيمة (تقيح الجلد التقرحي الناجم عن العقديات الحالة للدم المجموعه-أ) وداء الشعريات المبوغة (عدوى تحت الجلد أو عدوى جهازية الناجمة عن المبوغة الشعرية الشنكية، فطر ثنائي الشكل سريع النمو). يجب أن نستمر بإجراء الزروع في هذه الظروف لمدة ستة أسابيع على الأقل قبل أن نعلن سلبيتها.

إن عدم وجود زروع إيجابية على الرغم من توفير عينات الأنسجة المتضررة التي تم الحصول عليها جراحياً، فضلاً عن الاستجابة للصادات الحيوية الجهازية واسعة الطيف، يجعل العدوى غير محتملة.

سنتكون المظاهر السريرية ثابتة مع ظهور تقيح الجلد المواتي. يشخص تقيح الجلد المواتي بالإستبعاد، ويمكن أن تشمل المظاهر النسيجية المرضية ارتشاح العدلات بشكل كبير ونزيفاً و تنخر للبشرة المغطية. ومع ذلك، فهي غير محددة. يعاني حوالي ٥٠٪ من مرضى تقيح الجلد المواتي مرض جهازية كامن مثل الداء المعوي الإلتهابي، أو خلل التنسج النقوي، أو الذئبة أو أمراض المناعة الذاتية الأخرى. يعد الفحص الجهازي الشامل أمراً ضرورياً لاستبعاد هذه الحالات، حيث أن علاج الاضطراب الأساسي قد يحسن المظاهر الجلدية.

قد يكون علاج تقيح الجلد المواتي أمراً صعباً. يجب تجنب الجراحة إن أمكن بسبب المظاهر المرضية التي قد تحدث مع المعالجة الجراحية أو التطعيم، مما يؤدي إلى توسع الجرح.

تشمل العلاجات الموضوعية المطفة العناية بالجروح والضمادات، والكورتيكوستيروئيدات الموضوعية عالية الفعالية والاحتياطات المطهرة.

يتم تثبيط المناعة الجهازية باستخدام عوامل مثل الكورتيكوستيروئيدات و السيكلوسبورين والميكوفينولات موفيتيل والسيكلوفوسفاميد والعوامل المضادة لعامل نخر الورم مثل اينفليكسيماب و حتى الغلوبولين المناعي الوريدي. التخفيف المناسب للألم أمر بالغ الأهمية.

النقاط الرئيسية:

- تقيح الجلد المواتي هو حالة جلدية تقرحية غير شائعة ذات مسببات مرضية غير مؤكدة. قد تحدث تقرحات تقيح الجلد المواتي بعد الصدمة و إصابة الجلد لدى 30% من المرضى. هذه العملية تسمى بائرجي.
- يتم التشخيص من خلال استبعاد الأسباب الأخرى لظهور تقرحات جلدية مماثلة، بما في ذلك الإنتان والأورام الخبيثة والتهاب الأوعية الدموية وأمراض الأوعية الدموية الكولاجينية والسكري والصددمات.
- يتضمن علاج تقيح الجلد المواتي استخدام عوامل مضادة للالتهابات، مثل الكورتيكوستيروئيدات، والعوامل المثبطة للمناعة.

■ القصة المرضية:

سيدة تبلغ من العمر 23 عاماً راجعت عيادة الجلدية بشكاية ظهور آفات على ساقها غير عرضية. لديها سوابق داء سكري نمط أول ، تم تشخيصه في سن 6 سنوات. كان ضبطها لسكر الدم غير منتظم عندما التحقت بالجامعة لأول مرة منذ 4 سنوات، إلا أنها تشعر الآن أنها أكثر ضبطاً لمستويات السكر الدم مع ضبط جرعة الأنسولين بشكل دقيق.

■ الفحص السريري:

هناك آفات جلدية ثنائية الجانب تؤثر على الوجه الأمامي لساقها. الآفات المفردة منفصلة ومحددة جيداً مع حدود غير منتظمة. يوجد ضمور في الأدمة و البشرة مما يعطي إلى سطح لامع (ولكن شفاف) ذو لون أصفر وتوسع شعيرات دموية متفرع بشكل واضح (الشكل 44.1) لم يلاحظ شيء بالفحص الكامل بما في ذلك تنظيف قعر العين. ليس لديها أي آفات جلدية في أي مكان آخر.



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	13.8 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume		93 fL 80-99 fL
White cell count	$7.9 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$431 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Sodium	136 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	4.2 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	8.5 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	58 $\mu\text{mol/L}$	70-120 $\mu\text{mol/L}$
Albumin	38 g/L	35-50 g/L
Bilirubin	15 $\mu\text{mol/L}$	3-17 $\mu\text{mol/L}$
Alanine transaminase		29 IU/L 5-35 IU/L
Alkaline phosphatase		126 IU/L 30-300 IU/L
HbA1C	8.5%	6.5-7.5%
Urinalysis	Negative for blood; 1+ for protein; negative for leucocytes	



■ أسئلة:

- ما هذه الآفات؟
- ما هي المضاعفات التي يمكن أن تترافق معهم؟
- كيف يمكنك تدبير هذا المريض؟

هذه المريضة لديها قصة سكري غير مضبوط و دليل على اعتلال الكلية السكري .تعتبرقيمةHbA1cالحالية مقبولة ولكنها قد تكون أكثر صرامة.

تُسمى هذه الآفات الجلدية باسم النخر الشحمي السكري (NL)، و الذي يرافق الداء السكري، وخاصة النمط الأول. تتراوح نسبة الإصابة بالداء السكري عند المرضى الذين يعانون من النخر الشحمي NL من ١٠ إلى ٧٠ ٪ في دراسات مختلفة، كما أن نسبة الإصابة بالنخر الشحمي NL عند مرضى الداء السكري تتراوح من 0.3 إلى 3.0 ٪ . العلاقة مع سوء ضبط سكر الدم أمر خلافي. مع ذلك، ثبت أن التمارين الرياضية و الضبط الجيد لسكر الدم تحسّن الآفات .تظهر الآفات في البداية على شكل حطاطات و عقيدات حمراء/بنية قد تشبه الورم الحبيبي الحلقي أو الساركويد الجلدي.تنسطح القرحة تدريجياً وتصبح ضامرة، وتأخذ المظهر المميز الموضح في الشكل.1.44.1 يميل النخر الشحمي NL للظهور على الوجه الأمامي للساق ، و لكنه قد يحدث أيضاً في أماكن أخرى في أسفل الساقين والقدمين.

على الرغم من أن المسار السريري قد يكون بطيء، إلا أن آفات النخر الشحمي NL يمكن أن تترافق مع تقرح مقاوم للعلاج . المظهر السريري وعدم وجود شفاء عفوي غالباً ما يتطلب التدخل العلاجي ، علاج NL يمكن أن يكون مخيباً للأمل .

بمجرد تكون هذه الآفات فالسمة المميزة لها هي الضمور وقليل من التدخلات العلاجية تحسن مظهرها.التطبيق المبكر للستيروئيدات القشرية السكرية موضعية قد يبطئ التقدم. يدعو بعض المؤلفين حقن الستيروئيدات القشرية السكرية داخل الآفة، لكن هذه الحقن تحمل خطراً مرافقاً للتقرح. تشمل طرق العلاج الأخرى الموصوفة العلاج الضوئي باستخدام البسورالين -الأشعة فوق البنفسجية PUVA و حتى الأسبرين. تتم معالجة النخر الشحمي NL المقترح باستخدام الضمادات والعلاج المثبط للمناعة (السيكلوسبورين و الميثوتريكسات و الستيروئيدات القشرية السكرية الجهازية).

المضاعفات الجلدية لمرض السكري:

- الشواك الأسود.
- النخر الشحمي.
- متلازمة تشبه تصلب الجلد (الحركة محدودة حول المفاصل الصغيرة، و خاصة اليدين).
- تصلب الجلد- تصلب تدريجي غير مؤلم و سماكة الجلد فوق الجزء العلوي من الظهر و الكتفين و الرقبة.
- حبيبوم حلقي - ارتباط ضعيف مع الداء السكري•طفح صفرومي-حطاطات صفراء محمرة فوق الأرداف والأسطح الباسطة للأطراف، ترتبط بفرط شديد كامن للشحوم الثلاثية الدم .
- الإنتانات الجلدية: الجرثومية (مثل: التهاب النسيج الخلوي والحمامى العقدة) والفطرية.
- القرحة السكرية.
- الفقاعات السكرية.
- الحنث الشحمي -بعد إعطاء الأنسولين تحت الجلد.



- يتميز النخر الشحمي السكري (NL) ببقع صفراء لامعة ضمورية منفصلة مع توسع الشعيرات الدموية على الوجه الأمامي للساقين.
- ويمكن أن تترافق مع الداء السكري.
- تشمل الجوانب الصعبة لـNL التأثير التجميلي بالإضافة إلى الافتقار إلى طريقة علاجية فعالة.
- التقرح هو أخطر المضاعفات.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 51 عاماً راجع طبيبه العام بسبب تورم تدريجي أسفل الساقين. يعمل مدرساً وقد تجاهل التغييرات في البداية، معتقداً أنها ناتجة عن الوقوف طوال اليوم. ومع ذلك، فإن التورم لم يختفي في الليلة الماضية وأصبحت ساقيه "متكتلتين". مع ذلك يشعر بحالة جيدة، حيث يبذل الكثير من "الطاقة" في الفصل الدراسي، على الرغم من أنه مؤخراً كان عنده فقد وزن غير مفسر. هناك قصة عائلية للإصابة بالدوالي و السكري. و يتناول الباراسيتامول في بعض الأحيان لعلاج الصداع و "إجهاد العينين" في نهاية اليوم.

■ **الفحص السريري:**

توجد لوحيات مصطبغة ثنائية الجانب على الوجه الأمامي للساقين، أسوأ ما تكون على اليسار منها على اليمين، لا يحدث انخفاض عند الضغط الشديد على التورم (الشكل. 45.1) لا يوجد دليل على وجود الدوالي لديه جحوظ خفيف و تبقرط أصابع، وهو ذو بنية نحيفة. لا يوجد تورم واضح في رقبته. فروة رأسه و أظافره طبيعية.



الشكل 45.1

■ **أسئلة:**

- ماهي الاستقصاءات التي ستطلبها؟
- ماهو التشخيص؟
- كيف يمكنك تدبير هذا المريض؟

أحد الجوانب الرائعة في إختصاص الأمراض الجلدية هو قدرة العين المتمرسية على ملاحظة علامة جلدية وتشخيص مرض جهازى-وهذه الحالة مثال على ذلك. تشير الموجودات الجلدية إلى الوذمة المخاطية الظنبوبية (اعتلال الجلد الدرقي) تشير إلى اضطراب الغدة الدرقية الكامن الأكثر شيوعاً وهو داء غريف المناعي الذاتى. يمكن مشاهدة الوذمة المخاطية أمام الظنبوب أيضاً في التهاب الدرق هاشيموتو، وقصور الغدة الدرقية الأولى/البدنى. لم يتم بعد تحديد الآلية المرضية الدقيقة للتغيرات الجلدية، و لكن يُعتقد أنه من خلال عملية تتوسط فيها الأجسام المضادة، يتم تحفيز الخلايا الليفية الجلدية لإنتاج كميات زائدة من الغلوكوز أمينو غليكانات، مما يؤدي إلى ترسب حمض الهيالورونيك في الجلد.

كلاسيكياً، يكون تطور الوذمة المخاطية الظنبوبية مختلاً تبدأ كوذمة غير انطباعية على الوجه الأمامى و الجانبى للساقين. تؤدي الوذمة المزمنة إلى ظهور مناطق صلبة مصطبغة تشبه اللويحات والتي قد تصبح ممضة قليلاً عادة ما تتبع التغيرات الجلدية الإصابة العينية و تشخيص مرض الغدة الدرقية، إلا أن التغيرات الجلدية في بعض الأحيان قد تكون العلامة الأولى. يعاني العديد من المرضى الذين يعانون من الوذمة المخاطية الظنبوبية من مرض العين الدرقي مع جحوظ و انكماش الجفن و الوذمة حول الحجاج. تضخم الأصابع الدرقي (التبقرط) أمراً شائع عند المرضى الذين يعانون من الوذمة المخاطية الظنبوبية، و قد يحدث أيضاً انفكاك الأظافر في الظفر الرابع والخامس.

يجب أن تشمل الاستقصاءات اختبارات وظائف الغدة الدرقية، و التي عادة ما تظهر مستويات عالية جداً من الثيروكسين T3 و T4، ومستويات منخفضة من الهرمون المحفز للغدة الدرقية TSH. عادة ما تكون مستقبلات الثيروكسين والأجسام المضادة لمضادات الغلوبولين إيجابية. لا يُنصح عادةً بإجراء خزعة جلد، لأن شفاء موقع الخزعة قد يكون ضعيفاً مما يؤدي إلى تقرح مزمن.

علاج الوذمة المخاطية الظنبوبية غير مرضى . الستيروئيدات الموضعية أو داخل الآفة و الجوارب الضاغطة يمكن أن تساعد على تحسين المظهر وتقليل الانزعاج و الوقاية من التقرح المحتمل. حققت تجارب الأوكثريوتيد داخل الآفة نجاحاً متبايناً في تقليل مستويات حمض الهيالورونيك في الجلد المصاب. وينبغي تجنب الجراحة لأن الشفاء عادةً ما يكون ضعيفاً.

لا يزال اليود المشع يعتبر الخط الأول في علاج داء غريف مع استبدال الغدة الدرقية اللاحق الضروري في نسبة من المرضى الذين يبدأ لديهم تقريباً بعد شهرين من تخرب الغدة الدرقية. بالنسبة لاعتلال العين الناجم عن داء غريف الشديد، قد تكون هناك حاجة لاستخدام جرعة عالية من الستيروئيدات أو حتى إجراء جراحة لتخفيف الضغط الحجاجي.

النقاط الرئيسية:

- تحدث الوذمة المخاطية الظنبوبية في حوالي 15% من المرضى داء غريف الناجم عن التسمم الدرقي.
- يؤدي ترسب حمض الهيالورونيك في الجلد إلى ظهور لويحات و ذمية في الساقين.
- من الصعب السيطرة على الوذمة المخاطية الظنبوبية، إلا أن الضغط والستيروئيدات الموضعية قد تساعد.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 56 عاماً راجع العيادة الخارجية للأمراض الجلدية و بقصة طفح جلدي غير عرضي على منذ عامين. ظهرت الآفات في البداية على ظهر يديه، ولكن خلال العامين الماضيين ظهرت أيضاً على مرفقيه وكاحليه. فهو بخير على خلاف ذلك.

■ **الفحص السريري:**

يعاني من طفح حمامي يتكون من آفات مجمعة على يديه ومرفقيه وكاحليه. على ظهر يديه يتكون الآفات من آفات حلقية ومتعددة الحلقات منفصلة مع حافة حمامية مرتفعة و شفاء مركزي (الشكل 46.1) عند الجس تكون الآفات قاسية (سماكة ثابتة للأدمة) بدون أي تغير في السطح مثل الجفاف أو التقشر (البشرة الطبيعية).



الشكل 46.1

■ **الاستقصاءات:**

- تم أخذ خزعة من الجلد.
- تم معايرة السكر في الدم.

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- ماهي الفيزيولوجيا المرضية الأساسية؟
- ماهي خيارات العلاج؟

يعاني هذا الرجل من طفح جلدي يتوافق مع تشخيص الحبيبيوم الحلقي (GA)، هذا طفح جلدي شائع نسبياً ويمكن أن يحدث في أي عمر، تظهر الآفات بدون أعراض بشكل مميز على ظهر اليدين والقدمين وعلى الأسطح العاطفة للرسغين والكاحلين ثنائية الجانب ، بداية ظهور الآفات عادة ما تكون مختلة.

إن شكل الحبيبيوم الحلقي متنوع و لكنه يتميز بوجود آفات حمامية حلقيه متعددة ومجمعة وصغيرة القطر ذات حافة منفصلة مرتفعة، عادة ما يكون مركز الآفات مفرط التصبغ بشكل خفيف مقارنة بالجلد السليم المحيط، كما قد تشاهد حطاطات و عقيدات و لويحات، تبدو الآفات الجلدية ثابتة عند الجس.

الحبيبيوم الحلقي المنتشر هو نوع نادر من المرض يتميز بوجود حطاطات متعددة على الجذع والأطراف.

ترتبط الزيادة في الإصابة بالحبيبيوم الحلقي مع الداء السكري من النمط الأول. لذلك قد يكون اختبار سكر الدم الصيامي مفيد في حال ظهور أي أعراض جسدية على المريض .

سبب الحبيبيوم الحلقي لا يزال مجهولاً. يتميز الفحص النسيجي للجلد المصاب بمناطق من ألياف الكولاجين المتكسبة محاطة بأورام حبيبية مطوقة مشكلة سياجاً حول الألياف المتكسبة وخلايا عملاقة ارتكاسية. يشير الفحص النسيجي للحبيبيوم إلى احتمال وجود عدوى مسببة .

غالباً ما يكون علاج الحبيبيوم الحلقي غير مرض، إلا أن الطفح يمكن أن يختفي تلقائياً. يمكن أن تظهر الآفات عكس ظاهرة كوبنر، حيث أن تختفي بعد الإذابة من خلال خزعة الجلد أو العلاج بالثريد. قد تساعد الستيروئيدات الموضعية فائقة القوة مع/بدون اغلاق لبضعة أسابيع على اختفاء الآفات بسرعة أكبر. بالنسبة للآفات المزعجة الموجودة على المفاصل، يمكن أن يكون التريامسينولون داخل الآفة مفيداً. هناك العديد من تقارير الحالات التي توثق نجاح علاجات أخرى بما في ذلك السورالين UVA، والعلاج الديناميكي الضوئي و الصادات الحيوية و البريدنيزولون الفموي و السيكلوسبورين.

النقاط الرئيسية:

- الحبيبيوم الحلقي هو اندفاع بدون أعراض مجهول السبب.
- تجتمع الآفات بشكل مميز على ظهر اليدين و القدمين.
- عادة ما يختفي الطفح تلقائياً، و لكن يمكن محاولة العلاج لتسريع الشفاء.

■ القصة المرضية:

رجل يبلغ من العمر 34 عاماً راجع عيادة الجلدية بشكاية آفات جلدية متعددة على أطرافه، وهي غير عرضي و قد زاد عددها على مدار عام واحد. فهو بخير بخلاف ذلك. و عند استجوابه قال بأنه يعاني من ضيق تنفس أثناء لعب كرة القدم.

■ الفحص السريري:

لديه حطاطات و عقيدات و آفات حلقية متعددة منتشرة بشكل رئيسي على أطرافه ، تتراوح ألوانها من البني/الأسمر إلى اللون الأرجواني. الجلد الذي يغطي الآفات لماعاً و مشدوداً قليلاً. عند ملامسة الآفات، لا يوجد قشور سطحية أو تغير في بنية السطح (البشرة طبيعية)، و لكن هناك قساوة ملحوظة (قساوة محسوسة في الأنسجة الأساسية) مما يشير إلى مرض بالأدمة. الآفات غير مؤلمة ، درجة حرارة الجلد طبيعية ، درجة حرارته 37 درجة مئوية، ضغط الدم 87/124 ملم زئبقي، النبض 72/دقيقة ، والأكسجة 96٪.

INVESTIGATIONS

		Normal
C-reactive protein	< 5 mg/L	< 5.0mg/L
Erythrocyte sedimentation rate	21 mm/h	1-10 mm/h
Calcium	2.72 mmol/L	2.15-2.60 mmol/L
Corrected calcium	2.68 mmol/L	2.15-2.60 mmol/L
Angiotensin converting enzyme	103 IU/L	8-52 IU/L

The full blood count was normal.

Kidney and liver function tests were normal

Chest X-ray: Bilateral hilar lymphadenopathy with fibrotic changes in the lower zones

Lung function tests: Mild airflow obstruction, no significant response seen post-bronchodilator

Histopathology from a skin biopsy showed a normal epidermis and multiple, well-formed, non-caseating 'naked' epithelioid granulomas.



الشكل 47.1

■ أسئلة:

- ما الاختبارات التي قد تطلبها للمساعدة في تأكيد تشخيصك؟
- ما هو النهج الذي تتبعونه لمعالجة هذا المريض؟

هذا الرجل مصاب بالساركويد الجلدي و التنفسي. الآفات الجلدية عادةً غير عرضية وثابتة عند اللمس. عادةً ما يكون لون الجلد المصاب بنياً أو أرجوانياً قليلاً غالباً ما تشاهد الحطاطات والعقيدات واللويحات و الآفات الحلقية. و مع ذلك، قد يعاني بعض المرضى من ظهور عدد قليل من العقيدات الملونة على الوجه، أو ارتشاح أرجواني على جلد الأنف (الذأب القرصي). قد يعاني بعض المرضى من علامات الحمى العقيدية (عقيدات مؤلمة على الوجه الأمامي للساقين) ، والتي تنتج عن التهاب السبلة الشحمية الكامن (التهاب النسيج الدهني). تقريباً 30 ٪ من المرضى الذين يعانون من الساركويد لديهم مرض جلدي.

قد يعاني المرضى من ضخامة عقد لمفية واضح أو دليل على وجود "تضخم سرتين" في صورة الصدر الشعاعية. يجب إجراء اختبارات وظائف الرئة الرسمية للمرضى الذين يعانون من أعراض تنفسية و/أو صورة صدر غير طبيعية . يجب إجراء خزعة جلد من الجلد المصاب للمساعدة على تأكيد التشخيص.

يظهر التشريح النسيجي بشكل كلاسيكي "حببومات مكشوفة" غير مغطاة داخل الأدمة. أسباب الساركويد غير معروفة ولكن من المفترض أنها ناجمة عن مستضد مستمر ذو فوعة خفيفة تؤدي إلى تفعيل الخلايا التائية المزمن وتكوين الحبيبوم.

تتم معالجة الساركويد غالباً من قبل فريق من عدة اختصاصات، وفقاً للأعضاء المصابة ، إذا كان لدى المرضى إصابة جلدية فقط، فيمكن علاج الآفات باستخدام الستيروئيدات الموضعية أو داخل الآفة عالية الفعالية، أو البريدنيزولون الفموي، أو هيدروكسي كلوروكين ، أو جرعة منخفضة من الميثوتريكسات.

نظراً لحالة الساركويد الشديدة في رنتي المريض و جلده ،لذلك يتم اتباع نهج نظامي في علاجه. يمكن البدء بدورة قصيرة من تخفيض جرعة البريدنيزولون الفموي (40-20 ملغ يومياً) قبل الانتقال إلى الميثوتريكسات بجرعة منخفضة أسبوعياً للسيطرة على المرض.

النقاط الرئيسية:

- يمكن أن يكون للساركويد الجلدي مظهر متغاير بشدة .
- قد تشير الآفات الجلدية إلى مرض جهازى كامن، لذلك ينبغي دائماً إجراء فحص جميع الأجهزة.
- في الأمراض متعددة الأجهزة، غالباً ما يكون الجلد هو العضو الأكثر سهولة الوصول إليه للحصول على التشخيص النسيجي.

■ القصة المرضية:

سيدة متقاعدة تبلغ من العمر 73 عاماً لديها قصة لمنطقة لم تلتئم في ساقها اليمنى بعد تعرضها لصدمة من عربة التسوق منذ أربعة أسابيع. تخبرك أنها "تعاني من ساقها" منذ سنوات عديدة، وتشكو من تورم مزمن وألم وحكة أسفل ساقها، خاصة في نهاية اليوم. وهي غير مدخنة. لديها ستة أطفال. و ذكرت أن والدتها كانت تعاني من قرحة في ساقها ولم تلتئم أبداً. دواءها الوحيد هو بندروفلوميثازيد 2.5 مغ /يوم.

■ الفحص السريري:

تعاني من زيادة الوزن (الطول 1.55م ، والوزن 78كغ) ، وضغط الدم لديها 70/130 ملم زئبق، وشرايح فحص البول سلبية ، توجد قرحة غير منتظمة الشكل فوق الكعب الأنسي في الساق اليمنى الشكل 48.1 يبلغ قياسها 4×6.5 سم عند أقصى قطر. يحتوي سطح القرحة على بعض التسلخات الملتصقة النظيفة وتظهر القاعدة دليل على وجود أنسجة حبيبية ، و حواف القرحة متعرجة. الجلد المحيط يتلون باللون الأحمر والبني، وهو لامع بشكل ملحوظ وملمس مشدود ، يمكن تحسس نبض ظهر القدم بسهولة على كلا القدمين ، لا شيء ملاحظ في باقي فحصها.



الشكل 48.1

■ أسئلة:

- ما هو التشخيص؟
- ما هي عوامل الخطر التي تعاني منها المريضة لهذه الحالة؟
- كيف يمكن استئصالها و تدبيرها؟

هذا العرض السريري يتناسب بشكل كبير مع قرحة الركودة الوريدية. توجد قرحة الركودة الوريدية بشكل كلاسيكي في منطقة الجوارب بالقدم ويمكن، كما في هذه الحالة أن تحدث على خلفية التهاب الجلد الوريدي المزمن مع تصلب الجلد الدهني.

يشير تصلب الجلد الدهني إلى تليف الأنسجة الدهنية تحت الجلد وعادةً ما يكون مصحوباً بترسب الهيموسيديرين، وحمى، وحكة وتغيرات ضمورية في الجلد. كما أن وجودها يعيق التئام الجروح. قد يكون هناك دوالي ووذمة. قد يرتبط ارتفاع ضغط الدم الوريدي السابق بأعراض غير محددة إلى حد ما.

عوامل الخطر لقرحة الركودة الوريدية:

- التقدم في السن.
- جنس الذكور (نسبة الذكور إلى الإناث 10-15 : 1).
- قصة الإصابة بختار الأوردة العميقة.
- قصة التهاب الأوردة.
- رض على الساقين.
- قصور القلب الاحتقاني.
- القصة العائلية للإصابة بالقرحة الركودية الوريدية.
- البدانة.
- ارتفاع عدد حالات الحمل.
- المهنة التي تنطوي على الوقوف لفترات طويلة.

بشكل عام: تشخص قرحة الركودة الوريدية **سريراً** يعتمد على النتائج السريرية و التأكد من نبضات القدم الكافية لاستبعاد عامل القصور الشرياني. عند الاشتباه في وجود عدوى ثانوية، يجب الحصول على مسحات جرثومية. يشير مقال حديث أجمع الخبراء إلى أن جميع المرضى الذين يعانون من القرحة الوريدية يجب أن يخضعوا للتصوير بالموجات فوق الصوتية المزدوجة لتأكيد أو استبعاد الخلل الوريدي وتحديد ما إذا كانت المشكلة ناجمة عن انسداد تشريحي أو قلس أو كليهما. ومن الممارسات المعتادة أيضاً توثيق مؤشر الكاحل/العضد قبل تطبيق الضغط.

أهداف العلاج هي السيطرة على الأعراض وتعزيز الشفاء ومنع تكرارها. يبقى العلاج المحافظ غير الجراحي هو العلاج الأساسي. تُعد الراحة في السرير ورفع الساق أمراً فعالاً، ولكنها غير عملية بالنسبة لمعظم الأشخاص، والعلاج بالضغط هو "المعيار الذهبي". يمكن أن تكون الملابس أو الضمادات الضاغطة مؤلمة وكثيراً ما تسبب الحكمة. متوسط الوقت اللازم لشفاء القرحة، حتى مع الالتزام الصارم بالعلاج، يزيد عن خمسة أشهر. لا يبدو أن التدخل الجراحي لمعالجة قصور الوريد العميق يغير النتيجة ولكنه قد يساعد في منع تكرار المرض، لا يوجد تدخل جراحي فعال لمعالجة القصور الوريدي العميق. لا توجد أدوية تعزز الشفاء، وعلى وجه الخصوص، لا تتم الإشارة إلى الاستخدام الروتيني للصادات الحيوية الجهازية.



- المرض الوريدي هو السبب الأكثر شيوعاً لتقرحات الساق.
- تشمل أعراض ارتفاع ضغط الدم الوريدي الألم، والشعور بالتورم أو الثقل ، والتشنجات، والحكة ، والوخز والأرق، وغالباً ما تتفاقم في نهاية اليوم أو بعد الوقوف لفترة طويلة.
- بالإضافة إلى التقرح في منطقة الجوارب ، تشمل علامات ارتفاع ضغط الدم الوريدي الدوالي ، وتمزق الشعيرات الدموية الشبكية ، و الوذمة، وفرط التصبغ المرتبط بترسب الهيموسيدرين، والحمامى، وفقدان الشعر، أو تغيرات الأظافر التغذوية السميقة، وفي النهاية تصلب الجلد الدهني.





■ القصة المرضية:

امرأة ٣٣ عام تحضر بشكاية تورم ساق احادي الجانب منذ ٩ اشهر يسبب مشكلة جمالية بدون أعراض ، زارت فرنسا والسويد وأمريكا الشمالية على مدى السنوات العشر الماضية ولم تزر المناطق الاستوائية ، لاتتناول دواء وتاريخها العائلي سلبي لتورم او دوالي وريدية .

■ الفحص السريري:

تورم ساق يسرى بأكملها من الفخذ للإصابع مع وذمة غير انطباعية وغير ممضة والجلد حمامي فوق الساق البعيدة الامامية على شكل ثنائيل مرصوفة ولا يوجد تقرح او نز او تقشر لا يوجد تورم عقد لمفاوية والفحص لباقي الاجهزة طبيعي .

INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	14.9 g/dL	13.3–17.7 g/dL
Mean corpuscular volume	85 fL	80–99 fL
White cell count	$6.3 \times 10^9/L$	$3.9–10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$220 \times 10^9/L$	$150–440 \times 10^9/L$
Sodium	138 mmol/L	135–145 mmol/L
Potassium	4.2 mmol/L	3.5–5.0 mmol/L
Urea	5.8 mmol/L	2.5–6.7 mmol/L
Creatinine	118 $\mu\text{mol/L}$	70–120 $\mu\text{mol/L}$
Albumin	42 g/L	35–50 g/L
Glucose	5.5 mmol/L	4.0–6.0 mmol/L
Bilirubin	15 $\mu\text{mol/L}$	3–17 $\mu\text{mol/L}$
Alanine transaminase	33 IU/L	5–35 IU/L
Alkaline phosphatase	188 IU/L	30–300 IU/L
sedimentation rate	7 mm/h	< 10 mm/h
C-reactive protein	4 mg/L	< 5 mg/L
Urinalysis	Negative for blood, protein and leucocytes	

■ أسئلة:

- ماهو التشخيص؟
- ماهي الأسباب المحتملة؟
- كيف يمكنك التحقق من هذا المريض والحالة بشكل أكبر؟

التشخيص هو **الوذمة اللمفاوية أحادية الجانب** ويمكن ان يدخل DVT كتشخيص تفريقي حيث تكون ثنائية الجانب مع ألم وتقرحات والوذمة الشحمية ايضا تكون ثنائية الجانب ومؤلمة تحدث عند الشابات ونادرا ما تصيب القدمين تتمثل وظيفة الاوعية اللمفية بازالة حطام الخلايا والسوائل ومنتقل الخلايا الفعالة مناعيا تنتج الوذمة اللمفية عن تراكم السائل والبروتين داخل الانسجة نتيجة ضعف في عمل الاوعية اللمفاوية حيث تهاجر الخلايا البلعمية للنسيج وتحطم الانسجة المرنة وتنتج انسجة ليفية ويترسب الكولاجين ويمكن ان تكون الوذمة اللمفية اولية وثانوية .

السبب الاساسي لها هو التشوه في الجهاز اللمفاوي يكون موجود عند الولادة ولكن لا يلاحظ سريريا ، أسباب الوذمة اللمفية الثانوية هي العدوى مثل التهاب الاوعية اللمفية المتكرراو التهاب النسيج الخلوي او بسبب الاصابة بداء الفيلاريات الناتج عن العدوى بالطفيلي الفخرية البنكروفاتية و أيضا الأورام الخبيثة والسمنة والتندب بعد الرض والجراحة من الاسباب الشائعة أيضا.

يجب اجراء المزيد من الاستقصاءات لنفي الخباثة والانتان مثل تعداد دم كامل والبروتين النفاعلي سي وسرعة التثقل ووظائف الكبد والكلىة والواسمات الورمية وتصوير البطن والحوض ، يمكن استقصاء الطرق اللمفاوية بالإيكو واستبعاد الـ DVT.

تصوير الاوعية اللمفاوية تم استبعاده حاليا بسبب اثاره الجانبية الضارة رغم انه كان الاستقصاء الذهبي في هذه الحالة تم استبعاد الورم والانتان مما يقودنا لتشخيص الوذمة اللمفاوية الاولية تقسم الوذمة اللمفية ل 3 اقسام خلقية و لادية باكرة و الأجلة اعتمادا على العمر عند تطور الاعراض فهي تستمر مدى الحياة وتكون مرهقة للمريض ويجب اجراء المتابعة المستمرة للوقاية من الاختلاطات يهدف العلاج الى تقليل ترسب البروتين في الانسجة واستعادة الدورة اللمفية الطبيعية النظافة وتجنب الصدمات وانقاص الوزن تعد مهمة جدا لمعالجة الوذمة اللمفية.

تعطى المضادات الحيوية وقائيا على المدى الطويل خاصة عند مرضى التهاب النسيج الخلوي المتكرر والتهاب الاوعية اللمفية ، يجب ارتداء الجوارب الضاغطة خلال النهار ورفع الطرف خلال الليل. يمكن استخدام الضغط الهوائي المتقطع في العيادة الخارجية .

✘ المضاعفات والعلاج:

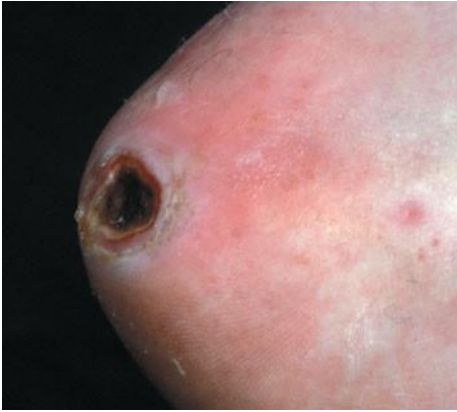
- التورم والتعب والإحراج وصعوبة ارتداء الملابس ضعف وظيفة الطرف والتهاب الجلد.
- العدوى الفطرية والعدوى الجرثومية وأيضا ممكن أن تتطور الخباثة على ارضية الوذمة اللمفية.
- يتم العلاج عن طريق الجوارب الضاغطة ورفع الطرف ليلا مع استخدام الضغط الهوائي المتقطع.
- وممارسة الرياضة و تقليل الوزن.

🔍 النقاط الرئيسية:

- الوذمة اللمفية قد تكون أولية أو ثانوية.
- تنجم الثانوية عن انسداد في الطرق اللمفاوية نتيجة للخباثة او الرض أو التندب او السمنة.
- الوقاية من المضاعفات هي عملية طويلة الأمد وتعد مراقبة العدوى الثانوية والتحول الخبيث جزء من المراقبة الدورية.

■ القصة المرضية:

راجعك رجل 82 سنة بقرحة قدم في الكعب الايمن وهو يتعافى في دار للمسنين بعد تعرضه لحادث وعائي دماغي منذ شهرين هو الان تتحسن حركته على العلاج ولكنها محدودة بسبب معاناته من هشاشة العظام . اجري مجازة شريانية للشريان التاجي منذ 8 سنوات ومدخن سابق ادويته هي الاسبيريبن 75 ملغ اتورفاستاتين 10 ملغ ليسينوبريل 10 ملغ نيفيديبين 20 ملغ يوميا بالاضافة للكودئين والباراسيتامول لتدبير الالم والهالوبريدول 1.5 ملغ .



■ الفحص السريري:

ضعف مع تحدد حركة ضغط الدم 152/80 ملم ز. لديه قرحة على كعبه الأنسي الأيسر ، هناك تقرح للآفة ووذمة حمامية حولها الحس طبيعي في قدميه ، هناك ضعف في النبض المأبضي والظنبوبي وظهر القدم مع نبض فخذي طبيعي للطرف الأيسر ، المشعر الكاحلي / العضدي 60 على اليسار 80 لليمين.

■ أسئلة:

- ماهو التشخيص؟
- ماهي العوامل المحتملة والمسببات لهذه القرحة ؟

إجابة الحالة 50 :

التشخيص هو **قرحة ضغط** بسبب ضعف الحركة وإصابته بداء شرياني والنخر ونقص التروية مما يسيء للإندازر العوامل الأخرى هي عمر المريض والضعف العصبي وضعف الحركة الهالو بريدول يسبب ضعف إدراك حسي ويساهم في القرحة . أيضا يجب مراعاة التغذية وفق الدم وسلس البول ، تتشكل القرحة على بروز عظمي بسبب الضغط الزائد وتموت الجلد بسبب ضعف تدفق الدم ، القرحة غير المعالجة تعرض المريض لخطر بتر الطرف يجب تخفيف الضغط باستخدام التقليل للمريض واستخدام الأسرة الهوائية وتدبير سلس البول للوقاية من الإنتانات. يستطب التنضير الجراحي للأنسجة الممتوتة وتضميد الجروح وتنظيف الملابس.



مراحل قرحة الضغط :

- (1) الأولى : حمامة غير متخثرة مع عدم تموت في الجلد.
- (2) الثانية : قرحة سطحية جزئية السماكة.
- (3) الثالثة : قرحة كاملة السماكة تصل للأنسجة تحت الجلد.
- (4) الرابعة: تمتد القرحة للفاقة العضلية وقد تصل للعظام.

النقاط الرئيسية:

- تبقى قرح الفراش سبب للمراضة على الرغم من اتباع أساليب الوقاية المتعددة.
- تؤثر بشكل خاص على كبار السن الذين يعانون من ضعف في الحركة والإحساس.
- التعرف على عوامل الخطر وعلاجها امر بالغ الأهمية.

■ القصة المرضية:

رجل 63 عام يراجع العيادة الجلدية الخارجية بقرحة غير شافية (غير ملتئمة) في قدمه اليمنى. لقد كان يعاني من مرض السكري النمط 2 غير مسيطر عليه بشكل جيد منذ 22 عام. قبل أربع سنوات، تم بتر اصبع قدمه اليمنى الكبير بسبب التقرح والخمج. بعد هذا الإجراء تحسن امتثاله للأدوية و توقف عن التدخين. يحضر العديد من المواعيد في المستشفى شهريا ويعاني من صعوبة في التحكم بوزنه بسبب آلام الظهر المزمنة وضعف الرؤية. تشمل أدويته الميتفورمين، الغليكلازيد، الرامبيريل، الأملوديبين، الأسبرين والسيمفاستاتين.

■ الفحص السريري:

طول المريض 185 سم، الوزن 102 كغ وضغط الدم 88/154. لديه قرحة مستديرة غير مؤلمة تغطي رأس مشط القدم الثالث الأيمن، قاعدتها مغطاه بطبقة قيحية. القرحة محاطة بتشكّل ثفن مع حمامى وتورم يمتدان أنسيا ويغطيان مشط القدم الثاني. لا يوجد فرقة نسجية ولكن هناك بعض التوسف في جلد أخمص القدم. هناك حثل ظفري يوحى بعدوى فطرية تصيب 4 من اطراف قدمه التسعة. لديه نبض ظنبوبي خلفي خفيف ثنائي الجانب و غياب نبض ظهر القدم في القدم اليمنى. لا يمكن استثارة منعكسات الكاحل. هو غير قادر على الشعور بضغط 10 غرام من الخيط الأحادي على الجانب الأنسي من الثلث القاصي لقدمه اليمنى؛ كما أن حس الاهتزاز، الحس الدقيق (حس اللمس) وحس الوخز غائبة أيضا. علاوة على ذلك فإن هذه الحواس تكون ضعيفة في كلا القدمين ابتداء من مستوى الكاحل تقريبا.



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	14.4 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume	94 fL	80-99 f
White cell count	$9.8 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$468 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Sodium	138 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	4.8 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	9.8 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	180 $\mu\text{mol/L}$	70-120 $\mu\text{mol/L}$
Albumin	45 g/L	35-50 g/L
Bilirubin	15 $\mu\text{mol/L}$	3-17 $\mu\text{mol/L}$
Alanine transaminase	30 IU/L	5-35 IU/L
Alkaline phosphatase	150 IU/L	30-300 IU/L
Erythrocyte sedimentation rate	15 mm/h	< 10 mm/h

■ أسئلة:

- ماهي العوامل المذكورة في القصة السريرية والفحص السريري المساهمة في تشكل القرحة؟
- أي العوامل الإضافية المذكورة أعلاه هي عوامل خطر لتطور قرحة القدم؟
- ماهي الاختبارات الإضافية التي يجب إجراؤها جانب السرير لتقييم مضاعفات مرض السكري؟
- ماهو علاج (تدبير) قرحة القدم لدى هذا المريض؟

تؤثر قرحة القدم على 15 - 25 % من مرضى السكري. من المحتمل أن يكون الاعتلال العصبي المحيطي لدى هذا المريض السبب المباشر لحدوث القرحة في هذا المكان. يساهم ارتفاع سكر الدم، اعتلال الأوعية المحيطية وإنتان القرحة في بطء الشفاء. غالبا ما يسبق تكون الثفن حدوث القرحة ويعكس في هذه الحالة التوزيع غير الطبيعي للضغط نتيجة البتر والاعتلال العصبي. عادة ماتحدث قرحة القدم السكرية على النتوءات العظمية للقدمين، خاصة الإصبع الكبير أو جلد أخمص القدم الذي يغطي رأس المشط الأول أو الثاني. تشمل مصاعفات قرحات القدم إنتان الأنسجة الرخوة (التهاب النسيج الخلوي، التهاب اللفافة) وذات العظم والنقي. تعتبر قرحات الأطراف السفلية عاملا مهما في حالات البتر بين مرضى السكري. تشمل الفحوصات الإضافية الروتينيه فحص البول، تحري البيلة البروتينية بشكل خاص، وقياس ضغط الدم في وضعية الاستلقاء والوقوف، حيث قد يكون المريض يعاني من انخفاض ضغط الدم الوضعي (الانتصابي)، وهو أحد أعراض الاعتلال العصبي اللاإرادي. يمكن أخذ عينة من المناطق المتوسطة لفحص وجود سعة قدم ويجأخذ مسحة من القرحة للزرع الجرثومي. قد تكون مراقبة مستويات السكر في الدم غير مفيدة لأنها تعكس فقط السيطرة (الضبط) على المدى القصير. ومع ذلك، سيكون من المهم فحص مستوى الخضاب الغلوكوزي HbA1c. يتطلب علاج قرحة القدم السكرية تعديل العوامل التي تساهم في تكوين القرحة، مثل علاج الانتان والسيطرة (ضبط) على مستوى السكر في الدم. يتضمن المعالجة المعيارية التنضير، تخفيف الضغط والضمادات الوقائية. من المهم متابعة القرحة وفحصها بانتظام.

الوقاية من القرحة هي واحدة من أهم التدخلات التي يمكن لمقدمي الرعاية الصحية تقديمها لمرضى السكري. تحسين السيطرة على مستوى السكر في الدم (ضبط السكر) و تثقيف المريض أمران حاسمان للوقاية من القرحة.

☒ عوامل الخطورة لتشكل قرحة القدم عند مرضى السكري:

- ضعف السيطرة على مستوى السكر في الدم (هناك علاقة مباشرة بين مستوى HbA1c و حدوث قرحات القدم)
- قرحات القدم السابقة (٥٠٪ سوف تنكس خلال 3 سنوات)
- بتر في طرف سفلي سابق
- مدة الإصابة بالسكري (١٠ سنوات)
- ضعف القدرة البصرية (يعكس اعتلال الأوعية الصغيرة)
- فطار الأظافر.

النقاط الرئيسية:

- تحدث قرحة القدم السكرية على النتوءات العظمية غالبا داخل منطقة تكون الثفن.
- ضعف التحكم بمستوى سكر الدم، الاعتلال العصبي، واعتلال الأوعية الدقيقة (مع أو بدون اعتلال الأوعية المحيطي) هي عوامل خطر مهمة.
- التنقيف والدعم من فريق متعدد الاختصاصات أمر مهم.
- الإرشادات العامة للعناية بالقدمين لمرضى السكري : غسل القدمين يوميا بالماء الفاتر مع الانتباه للتجفيف بعناية؛ اختيار الأحذية المناسبة (ارتداء الأحذية والجوارب دائما)؛ فحص وتفقد داخل الأحذية يوميا للتحقق من وجود أي أجسام غريبة أو سطوح خشنة، طلب الرعاية الوظيفية السريعة في حال ظهور أفتان، نفاطات، جروح، طفح جلدي أو أظافر ناشبة، الخ.

■ **القصة المرضية:**

طفلة 3 سنوات تحضر إلى عيادة الأمراض الجلدية للأطفال مع والدتها، لديها آفة حمراء على أذنها اليسرى وتخشى الأم من التئمر على ابنتها في المدرسة ، الآفة غير عرضية. لاحظ والدها الآفة لأول مرة بعد فترة قصيرة من الولادة ووصفوها بمظهر البقعة الحمراء، ثم بدأت واستمرت بالعمر حتى عمر 4 أشهر تقريباً ثم أصبحت ثابتة.

الطفلة في صحة جيدة ، ولدت في موعدها المحدد وحصلت على التطعيمات الكاملة حتى الآن، لا يوجد قصة عائلية للوحمات أو آفات جلدية أخرى.

■ **الفحص السريري:**

لديها آفة مقببة حمراء داكنة مطاطية غير مؤلمة على الجانب الظهري منفصيص أذنها اليسرى ، يظهر بقع شاحبة (شحوب بقعي) أورمادية على الجلد المغطي للآفة . ليس لديها أي آفات جلدية أخرى.



■ **أسئلة:**

- ما هي هذه الآفة؟
- ما هو سيرها الطبيعي؟
- ما هي خيارات التدبير المتاحة؟

تشمل العلامات المبكرة شحوب الجلد المصاب توسع الشعريات أو بقعة حمراء أو تاخذ أحد هذه الصفات مثل الشكل المقبب والمفصص ، اللوحي ، و الورمي يصل الحجم الأقصى لمعظمها إلى حوالي ٥ سم ، لكن قد تتراوح من رأس الدبوس إلى أكثر من ٢٠ سم خلال مرحلة التراجع، من الشائع أن ينكمش الورم الوعائي من المركز يصبح أقل احمراراً وأكثر قتامة (رماديا) بشكل تدريجي قبل أن يصبح أكثر ليونة ويستعيد لون الجلد تكتمل مرحلة التراجع عند عمر 9 سنوات لدى غالبية المرضى . وتقريبا عند 70 بالمئة من المرضى يختفي الورم الوعائي تماماً قد تحدث بعض التغييرات الدائمة على الأجزاء الباقية مثل توسع الشعيرات الأوعية السطحية المتوسعة التندب المنقط، ضмор البشرة ، نقص التصبغ أو ترهل الجلد مع زوائد ليفية دهنية غالبية الأورام الوعائية الطفلية، مثل الحالة المعروضة لا تتطلب أي تدخل طبي أو جراحي.

تستطب المعالجة لتقليل معدلات المراضة والوفيات المضاعفات التي قد تكون لها تأثير على النمو والتطور شكل عام يتم التعامل تجميلاً مع الأورام الوعائية بعد مرحلة التراجع ، العلاج بالليزر مفيد في علاج الأورام الوعائية المتفرحة ، والآفات السطحية في مواقع حساسة تجميلاً والنتائج التجميلية على المدى البعيد.

قد يكون العلاج الدوائي باستخدام الستيروئيدات القشرية الجهازية داخل الادمة فعالاً في إبطاء النمو وتقليل حجم الأورام الوعائية يظهر إعطاء البروبرانولول نتائج أكثر فعالية في مرحلة نمو الآفة وقد تم استخدامه لتدبير الأورام الوعائية الخطيرة أو المشوهة منذ عام 2008 تتراوح مدة العلاج من تمتد فترة العلاج من ٢ إلى ١٠ أشهر.

لا يوجد بروتوكول محدد لكن استخدام البروبرانولول جعل من الانترفيرون والفكرستين علاجات قديمه في تدبير الأورام الوعائية في حاله المعروضة من الضروري تثقيف الوالدين حول تشخيص والسير الطبيعي للأورام الوعائية الطفلية بالإضافة إلى المخاطر والفوائد المختلفه للعلاجات . يتوفر الدعم النفسي وتبادل الخبرات من خلال منتديات مثل جمعية الوحمات ومع ذلك لن يكون هناك مؤشر يذكر للتدخل في هذه المرحلة.

الأورام الوعائية هي الأكثر شيوعاً عند الأطفال هذه الأورام البطانية الحميدة عادة ما تكون غائبة عند الولادة فهي تنمو بسرعة في مرحلة الطفولة وتدرجي خلال العقد الأول . معظم الأورام الوعائية لا تحتاج إلى علاج ، ومع ذلك، إذا كانت هناك مضاعفات مثل ضعف الرؤية أو انسداد مجرى الهواء ، أو التقرح أو النزف ، فإن العلاجات المختلفة متاحة تحت إشراف المشفى .

النقاط الرئيسية:

- الأورام الوعائية الدموية هي الأكثر شيوعاً عند الأطفال وتتميز بفترة نمو متسارع ثم مرحلة الارتداد والهجوم.
- الحالات الجهازية تكون غير ظاهرة خلال الطفولة بشكل عفوي وتدرجي خلال العقد الأول.
- غالبية الحالات لا تحتاج إلى علاج ولكن علاج الآفات المختلطة ضروري.

■ القصة المرضية:

طفل عمره ٧ أسابيع يحضر الى عيادة الأمراض الجلدية للأطفال مع والدته لمتابعة رقعة حمراء واسعة . ولد في الأسبوع ٣٨ بقيصرية انتخابية بسبب التوضع المستعرض لديه أخت واحدة لا يوجد قصة عائلية الآفات الجلدية المماثلة. تمت ملاحظة البقعة الحمراء منذ الولادة وتمت مراجعتها يوميا من قسم الأمراض الجلدية وفريق حديثي الولادة لم تظهر أي مشاكل أخرى قبل الخروج من المشفى في اليوم الخامس كان طوله ووزنه في المستوى الخمسين وكان يتغذى جيدا ويخرج البول والعقي .

تم إجراء تعداد دم كامل وكان طبيعيا وكذلك مسح بالأموح فوق الصوتية لبطنه وحوضه وعموده الفقري ورأسه. منذ خروجه من المشفى نموه يزداد حيث يرضع من الثدي والزجاجة وكانت والدته على تواصل مع المختصين في الأمراض الجلدية وعلى الرغم من القلق الأولي الكبير إلا أنها أصبحت الآن هادئة وتشعر بالتأقلم بشكل جيد.

■ الفحص السريري:

يتراوح وزنه الآن بين المستويين الخمسين والخامس والسبعين من الطبيعي مع بقاء الطول ومحيط الرأس عن الخمسين ، لديه رقعة حمراء داكنة واسعة ومسطحة محددة جيدا تمتد من أخمص قدمه اليسرى على طول الجانب الخلفي الوحشي لساقه لتشمل كامل ردفه الأيسر والمنطقة القطنية العجزية لديه رقعة منفصلة مماثلة على مراقه الأيسر ولديه بقعة زرقاء رمادية فوق المنطقة القطنية العجزية اليمنى (بقعة زرقاء منغولية).

علاماته الحيوية مستقرة وفحص القلب والأوعية والجهاز التنفسي والبطن والأعضاء التناسلية كان طبيعيا ، لم يكشف الفحص العصبي عن أي مخاوف يافوخه الأمامي مستوي ولديه ابتسامة اجتماعية وجميع أطرافه متناظرة.



INVESTIGATIONS

		Normal
Haemoglobin	15.3 g/dL	13.3–17.7 g/dL
White cell count	$4.3 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$225 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Neonatal screening tests	Normal	
Ultrasound scan of abdomen pelvis and head	No evidence of abnormal pelvic, intra-abdominal or intracranial vasculature. No structural abnormalities were detected or evidence of spinal dysraphism	



■ أسئلة:

- ماهي هذه البقع؟
- ماهي المضاعفات التي من الممكن أن ترافقها؟
- كيف يكون تدبير هذه الحالة للطفل والأسرة؟

هذه الآفات عبارة عن تشوهات شعرية أو **وحمة قريبة النبيذ** وهي تمثل تشوها خلقيا للأوعية الدموية الجلدية السطحية نتيجة التشكل غير الطبيعي ، في الماضي أدت تسميات هذه الآفات الى ارتباك وصعوبة في تمييز التشوهات الوعائية عن الآفات الوعائية التكاثرية مثل الأورام الوعائية الطفلية .

التشوهات الشعرية موجودة دائما عند الولادة على الرغم من عدم ملاحظتها دائما بسبب كثرة حديثي الولادة ، تبقى مدى الحياة لكن قد تظهر ميلا إلى تغير اللون (إما أن يتلاشى لونها أو تصبح أرجوانية وهو الأشيع) ، يمكن أن يتطور على السطح آفات حصوية أو عقيدية في مرحلة البلوغ.

من المهم إجراء تقييم شامل للمرضى الذين يعانون من تشوهات شعرية للكشف عن المضاعفات المرتبطة بها. يمكن أن تحدث التشوهات الشعرية مع التشوهات الوعائية الأخرى (الوريدية واللمفاوية والشريانية والمختلطة) تحدث إصابة العين والجهاز العصبي المركزي في عشرة بالمئة من المرضى الذين لديهم تشوهات شعرية في الوجه .

إن إصابة الفرع العيني للعصب مثلث التوائم مسؤولة عن إصابة السحايا (متلازمة ستيرج وبيبر) مع خطر إصابته بالزرق أو الصرع أو عيوب تطورية أو النزف تحت الجافية والشلل النصفي .

يجب أن يخضع جميع مرضى التشوهات الشعرية أعلى الوجه لتقييم عيني ورنين مغناطيسي للدماغ في حال الاشتباه بمتلازمة ستيرج وبيبر.

متلازمة كليبل تيرناوناي (متلازمة التضخم العظمي الوعائي) وهي ثلاثية من التشوهات الشعرية والتشوهات الوريدية الخلفية وتضخم الانسجة الرخوة بما في ذلك العضلات والعظام، قد يترافق التشوه الشعري المغطي للعمود الفقري مع تشوهات وعائية سحائية أو قيلة سحائية خفية.

قد يكون تواجد التشوه الشعري والبقعة المنغولية في هذه الحالة محض صدفة الأدب الطبي إلى أن خطر التشوهات الوعائية أو الهيكلية في العمود الفقري أعلى عند وجود شذوذ جلدي آخر في المنطقة القطنية العجزية.

لا ترتبط التشوهات الشعرية المعزولة بمضاعفات مهمة طبيا ومع ذلك يمكن أن يكون التأثير النفسي الثانوي للتشوه كبيرا.

في فترة ما بعد الولادة ستكون الاختلافات المرئية الواضحة مصدراً لقلق الوالدين، ومن المهم تقديم تفسيرات متعاطفة وتنقيف وطمأنة الوالدين. يحتاج هذا الطفل إلى متابعة طويلة الأمد لرفض المضاعفات المرتبطة مثل اختلاف طول الأطراف من خلال فريق طبي متعدد الاختصاصات بما في ذلك الجلدية والجراحة العظمية والأشعة التداخلية والجراحة التجميلية بالإضافة للعلاج الفيزيائي والعلاج الطبيعي والعلاج النفسي.

العلاج المفضل للتشوهات الشعرية هو الليزر الصباغي النابض الذي يدمر الأوعية الدموية السطحية المتوسعة بشكل شاذ انتقائيا عبر تحفيز التخثير والتمزق. النتائج التجميلية متغيرة حيث تستجيب الآفات الكبيرة على الأطراف بشكل أقل وتميل للنكس مقارنة مع الآفات الصغيرة على الرأس والعنق.

التشوهات الوعائية الشعرية هي تشوهات خلقية في الأوعية الجلدية السطحية توجد منذ الولادة وتنمو مع الطفل. يمكن أن تترافق مع تشوهات وعائية أخرى أو تشوهات هيكلية.

يمكن أن تكون التشوهات الشعرية المعزولة مصدرا لمرضاة نفسية اجتماعية مهمة للأباء الجدد والطفل المصاب.



- التشوهات الوعائية الشعرية هي تشوهات خلقية بأوعية الجلد السطحية تنمو مع الطفل.
- يمكن أن تترافق مع هذه الآفة تشوهات وعائية هيكلية أو إصابة هيكلية أخرى.
- يمكن أن تكون الآفات الظاهرة مصدر قلق نفسي واجتماعي للأهل وللطفل.

■ **القصة المرضية:**

امرأة ٧٤ سنة تراجع بأفة على ظهر إصبعها الأوسط منذ سنة زاد حجمها تدريجياً على مدار الـ ١٢ شهر الماضية وهي غير عرضية سابقا كان لديها آفة مماثلة على ساقها اليسرى وتمت معالجتها بنجاح منذ ١٨ شهر حيث عاشت طفولتها في الخارج وكانت تعمل بستانية وصحتها جيدة تتناول الأسبرين ٧٥ملغ يومياً.

■ **الفحص السريري:**

يوجد لويحة حمامية بحجم ١ سم مع وسوف تغطي ظهر إصبعها الأوسط والجلد المحيط طبيعي.



■ **أسئلة:**

- ما هي التشخيص التفريقي؟
- كيف يمكنك تأكيد الإنذار؟
- ما هي الخيارات العلاجية؟

تعرضت هذه المسنة لأشعة الشمس بشكل كبير في مرحلة الطفولة وتستمتع الآن بأنشطة خارجية والآفة موجودة في موقع معرض للشمس وتنمو ببطء، التشخيص هو **داء بوفن** أو **كارسينوما الخلايا الشائكة** في الموقع.

لقد كانت تعاني من آفة مماثلة في السابق، إن وجود قصة لويحة حمامية معزولة مغطاة بوسوف على ظهر الإصبع آثار الشك بداء بوفن وهو ماتم تأكيده بالفحص النسيجي للزرعة . يتظاهر داء بوفن على شكل رقعة او لويحة حمامية محددة بشكل واضح مع فرط تقرن، تظهر هذه الآفات بشكل شائع على أرجل النساء المسنات ولكن تظهر أيضا في مناطق اخرى معرضة للشمس مثل الوجه والأذنين وظهر اليدين.

داء بوفن هو حالة قبل سرطانية ومن هنا جاء مصطلح SCC في المكان وهي سرطان مشتق من الخلايا الشائكة وهذه الخلايا هي التي تشكل البشرة. في المكان (Insite) يعني أن الخلايا السرطانية محصورة في البشرة ولم تغزو الطبقات الأعمق.

إن التغير في مظهر داء بوفن مثل ظهور عقيدة يمكن أن يشير إلى SCC غازية، يحدث هذا الداء في الجلد المتعرض للشيخوخة.

قد يكون سببه الأشعة فوق البنفسجية أو الخمج بفيروس الحليمومي البشري HPV حيث يحدث الأخير غالبا في المنطقة التناسلية وقد يظهر حول الظفر، تتضمن التشخيص التفريقي: الأكزيما القرصية والصداف والتآليل الفيروسية والتقران المئي والتقران السعفي والكارسينوما قاعدية الخلايا وداء باجيت خارج الثدي . يظهر التشريح المرضي تغير شامل في سماكة البشرة مع فقدان الخلايا الكيراتينية المتمازية الطبيعية.

تشمل المعالجات العلاج الكيميائي الموضعي باستخدام كريم 5- كلورويوراسيل والإيموكيمود والعلاج بالأزوت السائل فعال جداً. يشير العلاج الضوئي الديناميكي الى العلاج باستخدام محسس ضوئي يتم تطبيقه موضعياً مع المنطقة المصابة قبل تعريضها لمصدر قوي للضوء المرئي.

العلاجات الأخرى الغازية تشمل الكشط والكي والتجريف. يظهر داء بوفن في مناطق الجلد المعرض للشمس عند المسنين، البقع محددة جيدا حمامية ومفرطة التقرن . داء بوفن هو كارسينوما شائكة الخلايا في الموقع.

النقاط الرئيسية:

- مرض بوبن عند المسنين في مناطق الجلد المعرض للشمس.
- البقع محددة جيداً وحمامية مفرطة التقرن.
- مرض بوبن هو سرطان الخلايا الحشافية في الموقع.

■ **القصة المرضية:**

عامل بناء يبلغ من العمر 59 عاماً يراجع عيادة الأمراض الجلدية مع قصة منذ 3 سنوات لأفة بطيئة النمو على الصدغ الأيسر. يصف المريض أن الأفة بدأت على شكل "بقعة" صغيرة، والتي توسعت تدريجياً وأصبحت في الفترة الأخيرة متقرحة (متجلبة) وتنزف بشكل متقطع. لا يوجد قصة سابقة شخصية أو عائلية للإصابة بمرض جلدي أو مشاكل مماثلة. لقد كان يعمل في الخارج (الهواء الطلق) لمدة 40 عاماً وسافر للخارج إلى المناخات الاستوائية (المدارية) مرتين في السنة.

■ **الفحص السريري:**

توجد آفة عقيدية بقطر 18 مم ذات حافة شفافة و عليها توسع الشعيرات مع قشرة مركزية (الشكل 55.1). لم يكشف فحص الجلد الكامل عن أي آفات أخرى مماثلة، على الرغم من أنه لوحظ أنه مسمر.

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص السريري؟
- ما هو الاستقصاء الذي يجب القيام به؟
- كيف يجب أن يعالج هذا المريض؟



الشكل 55.1

سريرياً، يعاني هذا الرجل من سرطانة الخلايا القاعدية (BCC) أو القرحة القارضة. تعد أورام الجلد الخبيثة من أكثر أنواع السرطانات شيوعاً. سرطانات الجلد القاعدية هي الأكثر شيوعاً بين مجموعة سرطانات الجلد وما زال معدل حدوثها آخذاً في الارتفاع. نموذجياً يصيب المناطق المعرضة للشمس في الأشخاص ذوي البشرة الفاتحة ومتوسطي العمر و كبار السن، وبسبب التغييرات في نمط الحياة وزيادة السفر، يمكن أن يظهر هذا المرض في وقت مبكر في العقد الثالث.

هناك أنواع سريرية ونسجية مختلفة. هذا المريض لديه BCC عقيدية، وهي الأكثر شيوعاً، ومثل هذه الآفة لها حواف ملفوفة ومحددة بشكل جيد ولها مظهر شفاف لؤلؤي. عند الفحص الدقيق، غالباً ما تُرى الأوعية الدموية السطحية (توسع الشعيرات). عندما تنمو سرطانة الخلايا القاعدية، يمكن أن تتقرح ومن هنا جاء وصف المريض للنزيف المتقطع والتقرح مؤخراً. في النهاية يمكن أن يتسبب التقرح في تدمير النسيج الأساسي. على سبيل المثال، يمكن تدمير الغضروف حول منطقة الأنف ومن هنا جاءت تسميتها بالقرحة القارضة. إن المهنة الخارجية لهذا المريض وقصة السفر إلى مناطق الأشعة فوق البنفسجية عالية الكثافة أمر مهم.

لتأكيد التشخيص، تم إجراء خزعة جلدية للتأكيد النسيجي. تشمل الأنواع الفرعية الأخرى سرطانة الخلايا القاعدية السطحية، حيث تكون الآفة أكثر تسطحاً وحمامية، وغالباً مغطاة بوسوف سطحية. BCCs القشيعية هي عبارة عن لويحات شفافة ذات حافة غير محددة.

على الرغم من أن السرطانات قاعدية الخلايا لها قدرة ورمية خبيثة منخفضة، إلا أنها مدمرة موضعياً ويمكن أن تسبب مرضاً كبيرة، خاصة عند حدوثها حول بنى الوجه مثل العين والأنف. يعتمد العلاج على موقع وحجم ونوع BCC. تشمل خيارات العلاج الكشط والكي والاستئصال الجراحي والعلاج الضوئي والعلاج الإشعاعي. بالنسبة لتلك الآفات في المواقع التشرحية عالية الخطورة وللآفات التي لها هوامش غير محددة سريرياً، مثل BCCs القشيعية، فإن جراحة Mohs المجهرية هي العلاج المفضل، حيث يتم قطع الأنسجة وفحصها للتأكد من أن الورم بأكمله تم استئصاله قبل إغلاق الجرح.

يجب أن يخضع المرضى لفحص كامل للجلد وأن يحصلوا على نصائح للوقاية من الشمس في المستقبل.

النقاط الرئيسية:

- سرطانة الخلايا القاعدية (BCCs) هي أكثر أنواع سرطان الجلد شيوعاً
- تشمل الأنواع الفرعية من BCCs عقيدية، سطحية والقشيعية.
- تشمل خيارات العلاج الكشط والكي والاستئصال الجراحي والعلاج الإشعاعي.

■ **القصة المرضية:**

■ راجع رجل بعمر 36 سنة بشكوى وجود آفات جلدية متعددة تطورت بشكل تدريجي خلال السنتين الماضيتين. وقد شُخصت لديه سرطانة قاعدية الخلايا (BCC) على خده الأيسر قبل 10 سنوات، عولجت بالاستئصال. هو بصحة جيدة باستثناء أنه قد قام بالعديد من الإجراءات السنّية سابقاً. كما أن والده عانى من BCC متعددة.

■ **الفحص السريري:**

لديه بقع حمامية متعددة مغطاة بوسوف على الوجه الأمامي والخلفي للجذع مع ثلاث آفات مشابهة على الوجه. ويبيدي فحص اليدين آفات واضحة الحدود منخفضة (منخسفة) بقطر 1-2 مم .



■ **أسئلة:**

- ما هذه المتلازمة؟
- ما الخصائص (التظاهرات) الأخرى لها؟
- كيف يجب تدبير هذا المريض؟

يعاني هذا المريض من متلازمة غورلين (متلازمة سرطانية الخلايا القاعدية الراحية). إن السوابق المرضية ل BCC في مثل هذا العمر المبكر مع احتمال وجود عدة BCC سطحية حالياً ، والتي تبدو بشكل لطخات حمامية مغطاة بوسوف، يقترح بشدة هذا التشخيص. كما أن الانخسافات (التنقرات) الراحية والقصة العائلية موجهة أيضاً.

متلازمة غورلين عبارة عن مرض جسدي قاهر سببه طفرة في مورثة PTCH المحمولة على الصبغي q 9 (9q22). تؤدي هذه المورثة في الحالة الطبيعية دوراً مثبطاً للورم، لذلك عندما تصاب هذه المورثة تسمح بتطور السرطانات قاعدية الخلايا. وتظهر عادة بمرحلة الطفولة المتأخرة، رغم أن بعض التظاهرات خلقية منذ الولادة.

قد تحدث BCC منذ بداية المراهقة وتستمر مدى الحياة. وأشيع ما تظهر في المناطق المعرضة للشمس، لكنها قد تشاهد أيضاً في المناطق غير المعرضة للشمس وتكون عادة متعددة. إن الآفات الجلدية الأشيع هي السرطانية قاعدية الخلايا BCC السطحية والعقيدية، لكن قد تشاهد BCC القشعية أيضاً. كما توجد أخاديد صغيرة على السطوح الراحية بقطر يتراوح بين رأس الدبوس إلى عدة ميليمترات لدى 50% من المرضى. وتتضمن الشذوذات (التشوّهات) التطورية بروز الجبهة والكيسات القرنية السنّية (وهي السبب وراء الإجراءات السنّية لدى هذا المريض)، والأضلاع المشقوقة أو المتباعدة، والجنف والحدب. قد تحدث أيضاً اضطرابات عينية منها الحول. كما تم الإبلاغ عن حالات من الأورام الليفية المبيضية والأورام المسخية (التيراتوما) .

من المهم التعرف على متلازمة غورلين بسبب إمكانية تطور المئات من آفات BCC خلال الحياة، والذي يؤدي لعدة عمليات استئصالية وتندبات هامة. ينبغي تحويل المرضى الذين يشتبه بإصابتهم بمتلازمة غورلين لإجراء استشارة وراثية. وتعد الحماية من الأشعة الضوئية مدى الحياة إلى جانب المتابعة حجر الأساس في العلاج.

يتضمن تدبير BCC السطحية والتي تعد النمط الرئيسي للآفات لدى هؤلاء المرضى، علاجاً موضعياً بكريم إيميكيومود 5% imiquimod المعدل للمناعة. وتعد الإجراءات التخريبيّة مثل المعالجة القرّية بالأزوت السائل والتجريف(الكشط) والتخثير(الكي) فعالة. كما يمكن اللجوء للعلاج الضوئي PDT والاستئصال الجراحي.

النقاط الرئيسية:

- متلازمة غورلين مرض جسدي قاهر تسببه طفرة في مورثة PTCH.
- تتطور آفات BCC متعددة لدى المرضى.
- تتضمن التظاهرات الأخرى انخسافات (تنقرات) راحية وبروز الجبهة وكيسات فكية.

■ **القصة المرضية:**

راجع رجل بعمر 84 سنة بشكاية آفة نازفة على الفروة. حيث بدأت هذه الآفة تكبر منذ 4 أشهر وكانت مؤلمة بشدة. مارس هذا الرجل عمله خارج البلاد في الجيش منذ 50-60 سنة. وقد عانى سابقاً من آفات أخرى على الفروة عولجت بالأزوت السائل.

■ **الفحص السريري:**

هناك عقيدة متقرحة متآكلة كبيرة الحجم على قمة الفروة، وهي هشّة حمامية ذات حافة لحمية طرية (الشكل 57.1). وتوجد لطخات حمامية وسفية مبعثرة على الجلد المحيط. كما لوحظ ضخامة عقد لمفية رقبية مجسوسة.

■ **الاستقصاءات:**

تم أخذ خزعة جلدية.



■ **أسئلة:**

- ما التشخيص المحتمل؟
- كيف ينبغي علاج هذا المريض؟

الشكل 57.1

إن التشخيص المحتمل هو السرطانة شائكة الخلايا الغازية SCC. إن المريض رجل مسن لديه آفة هشة على فروة صلعاء تطورت على مدى أربعة أشهر. في البداية، تبدأ SCC بشكل حطاطات أو عقيدات حمامية غير واضحة الحدود ذات سطح مفرط التقرن (شئذ/خشن)، وقد تتقرح مع زيادة حجمها (تتوسع). حيث تعرض المريض للمناخ المداري خلال عمله في القوات المسلحة. وتقترح العقد الرقبية المجسوسة أن السرطان الجلدي قد أعطى نقائل.

يتضمن التشخيص التفريقي الميلانوما الخبيثة اللاميلانينية، والسرطانة قاعدية الخلايا العقيدية، والتقران السفعي، وداء بوفن، والشوكوم القرني. إن SCC الغازية هي ورم خبيث في الخلايا القرنية (الكيراتينية) ، وتتطور غالباً على آفات قبل سرطانية لدى أشخاص أصحاء غالباً بأعمار فوق 55 سنة. يصاب الرجال أكثر من النساء. وتتطور SCC عادة من التقران السفعي وداء بوفن. حيث يتمثل التقران السفعي ببقع حمامية مفردة أو متعددة مغطاة بوسوف ملتصقة على الجلد المعرض للشمس لدى البالغين متوسطي العمر.

نسيجياً، هناك عدة مستويات من التمايز، والتي تتناسب مع درجة عدوانية SCC: جيدة أو متوسطة أو سيئة التمايز. حيث لا تبدي الآفات سيئة التمايز أي علامات للتقرن، وتظهر سريرياً بمظهر لحمي هش ومتقرح كما في حالتنا هذه. وتكون النقائل أشيع مقارنة بالآفات جيدة التمايز.

تتضمن العوامل المؤهبة الأذية الضيائية المزمنة، ومواقع التقرح المزمن والتندبات المزمنة ، والتعرض للإشعاعات المؤينة والتثبيط المناعي، خاصة لدى مرضى زرع الأعضاء الصلبة والمصابين بـ HIV.

العلاج المفضل هو الاستئصال الجراحي. وقد يتطلب الإغلاق بالشرائح الجلدية أو الطعوم حسب الموقع وحجم الآفة. يمكن أن يتطلب الأمر جراحة موس Mohs المجهرية التصويرية في المواقع الصعبة. لدى المسنين، يمكن علاج SCC بالعلاج الشعاعي عندما تكون الجراحة غير ممكنة أو غير مرغوبة. إن SCC أكثر عدوانية من السرطانة قاعدية الخلايا BCC وهي قابلة لإعطاء النقائل. لكن غالبية الآفات المحرصة بالأشعة فوق البنفسجية تملك معدل منخفض للنقائل البعيدة. وتتمثل آفات SCC الأعلى خطورة بتلك المتوضعة على الأذن أو الشفة أو المنطقة التناسلية. ويكون معدل حدوث النقائل أعلى لدى المرضى المثبطين مناعياً. يجب على كل مرضى SCC أن يخضعوا لفحص جلدي كامل لنفي أي آفات أخرى مشبوهة، وينبغي فحص كل مجموعات العقد اللمفية لنفي النقائل، حيث يتوجب أخذ خزعة من العقد المشكوك بها.

النقاط الرئيسية:

- السرطانة شائكة الخلايا الغازية (SCC) عبارة عن ورم خبيث للخلايا المتقرنة.
- تتطور آفات SCC عادة على التقران السفعي أو داء بوفن.
- قد تنتشر النقائل إلى العقد اللمفية الناحية وتصل في النهاية إلى الدم.

■ **القصة المرضية:**

راجع رجل بعمر 59 سنة بقصة آفة سريعة النمو منذ 7 أسابيع على ظهر يده اليمنى. حيث راجع طبيباً عاماً وقام بتحويله إلى عيادة الأمراض الجلدية الخارجية. على أية حال، يعتقد المريض أن الآفة قد صغرت خلال الأسبوع الماضي وقد تردد بشأن إلغاء الموعد. لكن زوجته أصرت على مجيئه إلى العيادة للاطمئنان. لا توجد شكايات أخرى وينفي المريض أية سوابق لمشاكل جلدية.

■ **الفحص السريري:**

عقيدة حمامية مقببة قاسية قطرها 1.3 سم مع سداة كيراتينية مركزية (الشكل 58.1). ويبيد الفحص الكامل للجلد مظهر أذية شمسية إلى حد ما مع نمشات وشامات شمسية، لكن لا يوجد شيء آخر جدير بالذكر.

■ **الاستقصاءات:**

- تم أخذ خزعة جلدية.

■ **أسئلة:**

- ما التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ما هو السير المعتاد والإنذار لهذه الآفة؟



(الشكل 58.1)

ينبغي دوماً التفكير بتشخيص **الشوكوم القرني** عندما يراجع مريض بعقيدة سريعة النمو مركزها شبيه بفوهة البركان. حيث تنمو هذه الآفات بسرعة خلال عدة أسابيع وقد تكون مؤلمة في بعض الأحيان. تظهر بشكل نموذجي على المناطق المعرضة للشمس كالوجه وظهر اليدين. وتبدو سريرياً كعقيدات مقببة ذات كتفين على سطحها سداة كيراتينية مركزية. إن سقوط هذه السداة يترك مظهراً شبيهاً بالبركان (حفرة). وعلى الرغم من أن الشوكوم القرني قد يفقد السرطانة حشافية الخلايا SCC إلا أن الأخير لا يتراجع عفويًا، وهو ما قد يحدث في حالة الشوكوم القرني خلال فترة أسابيع إلى أشهر.

الشوكومات القرنية عبارة عن أورام بشروية، والتي قد تسلك سلوكاً سليماً (حميداً) فتدعى أوراماً "كاذبة". هناك في بعض الحالات سوابق لرضوض بسيطة في موقع الآفة. ويبدو أن التعرض السابق للأشعة فوق البنفسجية يمثل عامل خطر، كما هو الحال مع الخمج بالفيروس الحليمومي البشري. نسيجياً، قد يصعب التمييز عن SCC حيث قد تحوي من الناحية الخلوية على خلايا كيراتينية لانموذجية. ولهذا السبب يمكن تمييزهما من الناحية السريرية فقط.

إن SCC سرطان جلدي قابل لإعطاء النقائل باكراً إلى الدم. لذا، يقوم معظم أطباء الجلدية باستئصال مثل هذه العقيدات للتأكد من القضاء على أي SCC محتملة. وتنص الممارسة السريرية الحالية على عدم انتظار الشوكومات القرنية حتى تتراجع، حيث يتم علاجها كما لو كانت SCC.

في الممارسة السريرية الصحيحة، عندما يكون الشك بالشوكوم القرني قوياً جداً والمريض غير ملائم للاستئصال الجراحي التام، قد يستخدم التجريف والتخثير لإزالة بعض الشوكومات القرنية (تجريف الورم – يجرى بشكل عدواني على ثلاث مراحل) والذي يعطي نتائج مرضية. عندما يتراجع الشوكوم القرني بشكل عفوي، يترك عادة ندبة مشوهة تجميلاً. ويمكن أيضاً إدخال التقران السفعي الضخامي في التشخيص التفريقي.

ختاماً، هناك مرض وراثي نادر يدعى متلازمة فيرغوسون سميث، وهو حالة جسدية قاهرة تتطور فيها شوكومات قرنية متعددة على الوجه والأطراف. في متلازمة فيرغوسون سميث، تتراجع الشوكومات القرنية عفويًا لكنها تترك ندبات واضحة.

النقاط الرئيسية:

- تتظاهر الشوكومات القرنية بشكل عقيدات مقببة ذات سداة كيراتينية مركزية.
- يصعب تمييزها نسيجياً عن SCC.
- قد تتراجع الشوكومات القرنية بشكل عفوي.

■ **القصة المرضية:**

راجعت سيدة بعمر 49 سنة بشكاية عقيدة منذ 20 سنة على الوجه، والتي شعرت بزيادة حجمها ببطء خلال هذه السنوات. المريضة قلقة بشأن الآفة بعد أن بدأ أصدقاؤها وجيرانها بسؤالها ما هي تلك الآفة. وتشعر بالإحراج منها ومتحمسة لإزالتها. لا سوابق للحكة أو النزف في الآفة. تتمتع المريضة ببشرة فاتحة اللون بوضوح (نمط II حسب فينيز باتريك) وتعرضها للشمس محدود.

■ **الفحص السريري:**

عقيدة بلون الجلد مقببة قاسية إلى الوحشي من العين اليسرى (الشكل 59.1). لا يوجد تبدلات سطحية فوق العقيدة، لا توسع شعريات أو مبيض (ألم). لم يبد فحص الجلد الكامل أي آفات جديدة بالذکر..



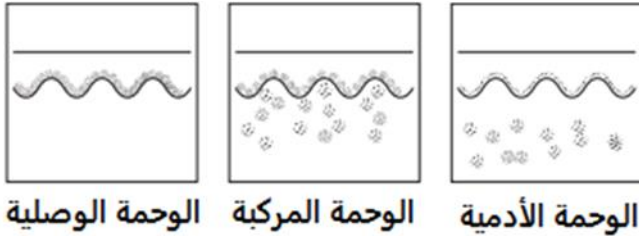
■ **أسئلة:**

- ما هذه الآفة؟
- هل يمكنك تصنيف الآفة بناء على السريريات؟
- كيف ستقوم بتدبير المريضة؟

الشكل 59.1

العقيدة عبارة عن وحة أدمية سليمة، تعرف أيضاً بـ "الشامة". يأتي المصطلح الطبي للوحمة naevus من كلمة عشّ nest، وهي تعبر عن تكاثر خلوي سليم، كما في هذه الحالة للخلايا الميلانينية. قد تكون الوحات خلقية أو مكتسبة، وقد تحوي على خلايا ميلانينية أو بشروية أو نسيج ضام.

إن وحات الخلايا الميلانينية شائعة جداً وتكون عادة متعددة. وقد تكون الوحات بقعية أو حطاطية/عقيدية، وتتنوع في لونها بين الوردى أو بلون الجسم إلى البني الداكن أو الأسود. غالبيتها مدورة أو بيضوية. قطرها عادة > 1 سم وهي شائعة لدى المرضى ذوي نمط البشرة I-IV ويقل شيوعها في النمطين V وVI.



تصنف وحات الخلايا الميلانينية تبعاً للمظهر النسيجي. وتوصف تبعاً لموقع الخلايا الوحمية بالنسبة للجلد. حيث يعتقد أن الخلايا الوحمية في وحات الخلايا الميلانينية مشتقة من الخلايا الميلانينية التي تهاجر إلى البشرة خلال تطورها الجنيني من العرف العصبي.



تبدأ وحات الخلايا الميلانينية بتكاثر الخلايا على طول الوصل البشري الأدمي لتشكل وحة وصلية. تميل هذه الوحات سريرياً لتكون مسطحة ذات لون بني داكن. ومع استمرار التكاثر، تمتد الخلايا من الوصل البشري الأدمي إلى الأدمة مشكلة أعشاشاً من الخلايا الوحمية، وتدعى بذلك الوحة المركبة. تتميز هذه الوحات سريرياً بوجود منطقة مركزية مرتفعة وقد تحاط بتصبغ سطحي. أخيراً قد ينحل الكمون الموصل للوحمة تاركاً وحة أدمية كما في هذه المريضة. تبرز هذه الوحات غالباً من سطح الجلد وتكون بلون الجلد أو ذات تصبغ خفيف.

تظهر وحات الخلايا الميلانينية (الوحدات الميلانينية) المكتسبة خلال مرحلة الطفولة والمراهقة، وتصل ذروتها في مرحلة البلوغ المبكر. كما قد تظهر لاحقاً خلال سن النضج (البلوغ)، حيث تكون ثانوية عادة لفرط التعرض للأشعة فوق البنفسجية حسب نمط الجلد. تبدأ الوحات عادة بالتراجع في العقد السادس من العمر بشكل تدريجي، والعديد منها يختفي بالكامل.



ينبغي طمأننة هذه المريضة أن شامتها سليمة. ويجب إعطاؤها تعليمات الوقاية من الشمس لأن جلدها فاتح اللون وقابل للإصابة بالحرق الشمسي في ظروف الشمس القوية.

يجب تمييز الشامات المكتسبة عن وحات الخلايا الميلانينية الخلقية CMN التي تكون موجودة عادة منذ الولادة أو تظهر خلال السنة الأولى من الحياة. يصاب بها 1 بالمئة من القوقازيين تقريباً. وتكون الآفات عادة بقطر < 1 سم وقد تصبح متبارزة ومشعرة في طبيعتها مع تقدم العمر. تنمو CMN عادة بشكل متناسب مع نمو الطفل – وإن الزيادة المفاجئة في النمو أو ظهور آفات سائلة (سوائل) في محيط الآفة أو تشكل عقيدات فيها يستدعي خزعة جلدية. يعتقد أن خطر التحول الخبيث (ميلانوما) منخفض بشدة لكنه أكثر حدوثاً فيما يسمى "الوحمة العملاقة" التي يقيس قطرها < 20 سم.



- الوحمة عبارة عن تكاثر حميد للخلايا الميلانينية.
- قد تكون الوحومات وصلية أو مركبة أو أدمية.
- الوحومات إما خلقية أو مكتسبة.

■ **القصة المرضية:**

راجعت سيدة بعمر 28 سنة بشكاية وحمات متعددة ظهرت منذ البلوغ وبشكل تدريجي على مدى عدة سنوات. وهي تنفي أي سوابق لتبدل ملحوظ في شاماتها لكنها تشعر بوجود عدد كبير منها لذا تحرص على إجراء فحص لها. وتشير المريضة إلى أن كل أفراد عائلتها لديهم وحمات متعددة. وقد شخص أخوها مؤخراً بميلانوما خبيثة في سياق فحص روتيني.

■ **الفحص السريري:**

وحمات متعددة على الجذع والأطراف، كلها متشابهة المظهر، مع وجود حواف غير منتظمة بشكل خفيف ودرجات مختلفة من البني والأسمر والأحمر الفاتح (الشكل 60.1).

■ **أسئلة:**

- ما هذه المتلازمة؟
- ما التدبير المناسب لهذه المريضة؟



الشكل 60.1

شُخصت هذه المريضة بمتلازمة الوحومات اللانموزجية (عسيرة التصنع). حيث تمتلك المريضة وأفراد عائلتها عدة وحومات لانموزجية، كما شخصت ميلانوما خبيثة لدى قريب من الدرجة الأولى.

تشاهد الوحومات اللانموزجية المفردة لدى 5 بالمئة من السكان. وتكون هذه الوحومات عادة أكبر حجماً من باقي الوحومات لدى المريض وتتميز سريراً بشكل غير متناظر وحواف وحدود غير منتظمة. وتميل هذه الوحومات للتميز عن باقي الآفات. وتتمتع بتنوع لوني أكثر من باقي الوحومات الموجودة في الجسم. وتميل هذه الوحومات اللانموزجية للحدوث في الطفولة المتأخرة أكثر من وحومات الخلايا الميلانينية المكتسبة الشائعة. نسيجياً، تبدي هذه الوحومات مظاهر عسر التصنع الهندسي بدرجات خفيفة إلى شديدة.

تحدث وحومات الخلايا الميلانينية اللانموزجية بشكل فرادي أو في سياق متلازمة الوحومات اللانموزجية العائلية (قد يمتلك مرضى هذه المتلازمة عدة مئات من الوحومات اللانموزجية) وهي تمثل طلائع محتملة للميلانوما الخبيثة.

يتطلب تشخيص متلازمة الوحومات اللانموزجية وجود كل مما يلي:

1. إصابة واحد أو أكثر من أقارب الدرجة الأولى أو الثانية بالميلانوما الخبيثة.

2. أعداد كبيرة من الوحومات (عادة أكثر من 50)، منها ما هو لانموزجي سريراً.

3. وحومات عسيرة التصنع نسيجياً.

يكون مرضى الوحومات اللانموزجية أكثر عرضة بشكل خفيف للإصابة بالميلانوما مقارنة مع باقي السكان، خاصة بوجود خمسة أو أكثر. ويعد مرضى متلازمة الوحومات اللانموزجية معرضين للميلانوما أكثر بكثير من الذين لديهم عدد قليل من الوحومات اللانموزجية.

بالنتيجة، ينبغي للمرضى المشخص لديهم هذه المتلازمة الخضوع للمراقبة مدى الحياة نظراً لإمكانية تطور الميلانوما الخبيثة. يجب تعليم المرضى كيفية إجراء فحص ذاتي للجلد وإخبارهم عن العلامات التي يجب البحث عنها، تحديداً تبدلات الحجم أو الشكل أو اللون. وتساعد الصور الفوتوغرافية أو سجلات تنظيف الجلد في مراقبة هؤلاء المرضى لكشف التبدلات الباكرة. وينبغي إزالة أي وحمة لانموزجية متبدلة أو مثيرة للشك بإجراء خزعة استئصالية. إن الوقاية الشمسية الصارمة وتجنب الشمس ضروريين.

النقاط الرئيسية:

- تشاهد وحومات الخلايا الميلانينية اللانموزجية بشكل فرادي أو كجزء من متلازمة الوحومات اللانموزجية العائلية.
- يكون مرضى هذه المتلازمة معرضين لخطر أكبر بكثير للإصابة بالميلانوما.
- ينبغي للمرضى المشخص لديهم هذه المتلازمة الخضوع للمراقبة مدى الحياة.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 73 عاماً يعاني من آفة مصطبغة على خده الأيسر منذ 18 شهراً. لم يعرّها الكثير من الاهتمام وافترض أنها "بقعة شمسية" ومع ذلك، تشعر ابنته بالقلق لكونها تتسع ببطء ويبدو أن لونها أصبح أكثر قتامة. لقد اصطحبت والدها إلى الطبيب العام الذي أحاله بعد ذلك إلى قسم العيادات الخارجية للأمراض الجلدية. المريض هو عامل بناء أسقف متقاعد وبستاني، المريض يتناول الأسبرين والأدوية الخافضة للضغط.

■ **الفحص السريري:**

لدى المريض آفة بقعية بنية إلى سوداء يبلغ قطرها 2 سم ولها حدود غير منتظمة فوق خده الأيسر **الشكل 61.1** إنه أسمر وفحص كامل الجلد لديه طبيعي.



الشكل 61.1

■ **الاستقصاءات:**

- تم إجراء خزعة جلدية مقطعية (جزئية).

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ما التشخيص الذي يجب استبعاده؟
- كيف ستتعامل مع المريض؟

سريريا فإن التشخيص الأكثر احتمالا هو الشاممة الخبيثة (LM). تظهر هذه الآفات عادة في العقد السابع إلى الثامن من الحياة.

المناطق المعرضة للشمس بما في ذلك (متضمنة) الوجه والعنق وظهر اليدين هي الأكثر إصابة (تأثراً). تظهر لطخات كبيرة بحدود غير منتظمة مع تباين كبير في التصبغ من الأسمر، البني، إلى الأسود.

يمكن أن تكون LM طليعة للميلانوما الخبيثة في النوقع (in situ)، وهو ما يسمى ميلانوما الشاممة الخبيثة.

لدى أطباء الجلدية تجربة منخفضة لإجراء خزعة من هذه الآفات لاسبعاد (نفي) التحول الخبيث.

على أية حال، فإن أخذ عينات من هذه الآفات الكبيرة باستخدام خزعات المثقب (punch) الصغيرة قد يؤدي إلى أخطاء في أخذ العينات كما أن المظهر السريري للآفة مهم أيضا في تحديد التدبير النهائي.

نسيجياً: تتميز الشاممة الخبيثة (LM) بخلايا ميلانينية غير طبيعية محصورة في البشرة أعلى الغشاء القاعدي.

عندما تغزو الخلايا الميلانينية غير النموذجية (اللانموذجية) الشبكة الوعائية واللمفاوية المتوفرة بكثرة في الأدمة، عندها تصبح LMM (ميلانوما الشاممة الخبيثة).

تشمل عوامل الخطورة المحتملة لـ LM التعرض للأشعة فوق البنفسجية، أنماط الجيد الفاتح والمخاطر المهنية.

يشمل التشخيص التفريقي التفرانات السعفية والمثية و LMM (ميلانوما الشاممة الخبيثة).

العلاج النهائي (المفضل) للـ LM هو الاستئصال الجراحي، ومع ذلك فإن العديد من المرضى قد لا تكون الجراحة ممكنة بسبب أمراض أخرى مرافقة.

تشمل خيارات العلاج الأخرى التي يمكن أخذها بعين الاعتبار العلاج الشعاعي، العلاج بالتبريد (العلاج القرّي)، وكريم الميكومود ٥٪ الموضعي (معدّل مناعي).

يجب أن يؤدي تطور (تشكل) عنصر (مكون) حطاطي أو عقيدي على LM (الشاممة الخبيثة) إلى اشتباه كبير في التحول إلى ميلانوما.

تشكل LMM (ميلانوما الشاممة الخبيثة) ١٥٪ من الميلانوما الخبيثة في المملكة المتحدة.

النقاط الرئيسية:

- تحدث الشاممة الخبيثة (LM) في العقد السابع أو الثامن على الجلد المعرض للشمس.
- وتكون الشاممة الخبيثة (LM) طليعة (مقدمة) للميلانوما الخبيثة.
- العلاج النهائي هو الاستئصال الجراحي.

■ **القصة المرضية:**

مریضة تبلغ من العمر 68 عاماً تعاني من طفح جلدي يحيط بالحلمة اليمنى منذ 3 سنوات، وهو أحمر اللون ويسبب حكة خفيفة. وتنفي وجود أي إفرازات من الحلمة. لم تكن الستيروئيدات الموضعية التي وصفها لها طبيبها العام فعالة، لذا تمت إحالتها إلى العيادة الخارجية للأمراض الجلدية. لدى المريضة تاريخ من الأكزيما والربو في مرحلة الطفولة وقد أصيبت مؤخراً بتهيج في يديها منذ أن اعتنت بحفیدتها 3 أيام في الأسبوع. إنها بخير وتأخذ المعالجة الهرمونية المعیضة.

■ **الفحص السريري:**

توجد لويحة حمامية محددة بشكل جيد متوسفة (متفشرة) بشكل خفيف تحيط بالحلمة اليمنى، يبلغ قطرها 6 سم. لا توجد كتلة واضحة في الثدي أو ضخامة بالغدة اللمفاوية الإبطية. الحلمة اليسرى طبيعية وفحص كامب الجلد لا يكشف أي مناطق أخرى مشابهة.

لديها على ظهر يديها طفح اكزيمائي بين الأصابع وتحت خاتم زواجها.



الشكل 62.1

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- كيف يمكنك استقصاء هذه المريضة؟
- ماهي خيارات العلاج الممكنة؟

الأكزيما غير المتناظرة في الحلمة والتي لا تستجيب للستيروئيدات الموضعية يجب أن تزيد دائماً من احتمالية وجود خبثاءة في الثدي. ينبغي إحالة المرضى للتنظير في إجراء خزعة جلدية عاجلة.

تم تشخيص هذه المريضة بداء باجيت في الحلمة اليمنى. هذا يمثل الانتشار (الانتقال) للسرطانة داخل الألفية (سرطان الثدي الفنوي) إلى داخل البشرة. على الرغم من أن هذا يحاكي سريراً الأكزيما إلا أن مؤشر الشك يزداد إذا كان المريض مسناً، المرض غير متناظر ولا يستجيب إلى حد كبير لعلاج الأكزيما التقليدي.

هذه المرضى لديها قصة سابقة للتأب، ومع ذلك، فإن الأكزيما التأتبية للحلمة، على الرغم من أنها شائعة جداً، فهي عادة متناظرة وتستجيب بسرعة للستيروئيدات القشرية الموضعية.

داء باجيت غير شائع ويصيب الحلمة أو الهالة، يتظاهر على شكل لويحات حمامية محددة بشكل جيد مع وسوف.

أكثر شيوعاً عند النساء فوق عمر ٥٠ سنة. البداية عادة تكون مخاتلة، كما في هذه الحالة.

قد تكون الآفات غير عرضية أو حاكة، مؤلمة، متوذمة، نازفة أو مقترحة .

أحياناً قد يحدث غؤور حلمة وإفرازات. كتلة الثدي مجسوسة وواضحة عند أقل من ٥٠٪ من المرضى

يجب إجراء خزعة جلدية من الجلد المصاب.

يعد التصوير بالمماموغراف وإجراء المزيد من الفحوصات (والمتابعة) لأي كتلة مجسوسة في الثدي أمراً مهماً.

كما هو الحال مع أي سرطان ثدي آخر، يتكون العلاج من الجراحة، العلاج الإشعاعي و/أو العلاج الكيماوي.

الانذار متغير ويكون أسوأ بوجود كتلة داخل الثدي وإصابة العقد اللمفاوية.

توجد حالة مشابهة تعى داء باجيت خارج الثدي قد تحدث خارج الحلمة (بعيد عن الحلمة) وتزاهر كاندفاع مشابه للأكزيما، عادة حول المنطقة التناسلية الانثوية/الذكرية أو الإبط.

نسيجياً مشابه لداء باجيت وقد يكون مرتبط بانتشار (انتقال) بشروي لسرطانة ألفية الغدد العرقية المفترزة في السبيل الهضمي السفلي، البولي أو السبيل التناسلي الأنثوي.

النقاط الرئيسية:

- يجب الاشتباه في داء باجيت عند ظهور أكزيما غير متناظرة في الحلمة.
- كتلة داخل الثدي مجسوسة عند أقل من ٥٠٪ من المرضى.
- داء باجيت خارج الثدي يحدث بشكل رئيسي حول المنطقة الشرجية التناسلية الانثوية/الذكرية.

■ **القصة المرضية:**

سيدة ٣٩ عام تراجع العيادة الجلدية بعد انتظار لمدة اسبوعين بشكوى آفة مصطبغة متغيرة على ساقها. أبلغ شريكها أنها قد تغيرت خلال الأشهر الخمسة الماضية. جلد لها من النمط ||، وقد انتقلت من استراليا إلى المملكة المتحدة قبل ٥ سنوات.

أثناء وجودها في استراليا قامت باجراء فحوصات جلدية منتظمة حيث تم تشخيص والدها بميلانوما خبيثة قبل ٦ سنوات. المريضة بخلاف ذلك بصحة جيدة ولاتتناول أدوية أخرى غير حبوب منع الحمل.

■ **الفحص السريري:**

المريضة لديها آفة بقعية غير متناظرة، متغايرة التصبغ يبلغ قطرها ٤,١ سم على الوجه الخلفي لساقها. يلاحظ طبيب الجلدية باستخدام منظار الجلد منطقة مركزية بيضاء/زرقاء في المركز.



الشكل 63.1

■ **الاستقصاءات:**

- تم إجراء استئصال الآفة.

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- كيف يمكنك تحديد الإنذار؟
- ماهي المعالجة التي ستصفها؟

تبدو هذه الآفة المصطبغة غير طبيعية إلى حد كبير فهي غير متناظرة، لونها و حدودها غير منتظمة، ولذلك فهي سريريا ميلانوما خبيثة.

نشأت هذه المريضة في استراليا حيث الأشعة فوق البنفسجية كثيفة (شديدة)، وقد لوحظ تغير في الشامة ولديها قصة عائلية إيجابية للميلانوما الخبيثة (MM).

الميلانوما الخبيثة هي ورم جلدي خبيث يصيب الخلايا الميلانينية.

هي النوع الأكثر عدوانية من سرطانات الجلد وقد تضاعف معدل حدوثه (الإصابة به) في العقد الماضي.

تعد الميلانوما أكثر أنواع السرطان شيوعاً عند البالغين الشباب.

تنشأ ٣٠٪ تقريباً من الميلانوما على وحة موجودة مسبقاً والباقي يظهر منفرداً (على جلد طبيعي).

تعد الميلانوما أكثر شيوعاً في النمطين I و II من الجلد حسب تصنيف فيتز باتريك ويزداد حدوثها بالاقتراب (بالقرب) من خط الاستواء.

وعلى أية حال، فإن المسببات المرضية معقدة. من المعلوم أن الاستعداد الوراثي والتعرض للأشعة فوق البنفسجية (خاصة حوادث) (هجمات) حرق الشمس المنقطعة) من المرجح أن يلعب دوراً.

يجب استئصال الآفة المصطبغة التي تبدي تغير كبير (مهم) لاستبعاد الميلانوما.

إن قاعدة A-B-C-D-E في الميلانوما هي أداة (وسيلة) مفيدة لتحديد إذا كانت الآفة مشبوهة أو لا:

A- شكل غير متناظر.

B- حدود أو نزف: يجب أن تكون حواف الشامة منتظمة.

C- اللون: لوحمة الحميدو لها لون موحد. يجب تقييم تلك الوحات ذات الأصبغة (التصبغات) المختلفة بعناية.

D- القطر: عادة الميلانوما «٦ ملم قطراً».

E- التطور: أي تغير لوحظ في الشامة.

يوجد أربعة أنواع مختلفة رئيسية من الميلانوما:

1. الميلانوما سطحية الانتشار هي النوع الأكثر شيوعاً وغالباً عند الاناث، الموقع الأكثر شيوعاً أسفل الساق. سريريا: تكون الآفات عادة عبارة عن بقع واسعة بنية/سوداء ذات حواف غير منتظمة ودرجات متفاوتة من التصبغ. قد تبدي بعض الآفات علامات تراجع (مناطق شحوب/بياض داخلها).

2. الميلانوما العقيدية وهي أكثر شيوعاً عند الرجال في الوجه الخلفي للذراع. تتظاهر سريريا كحطاطة أو عقيدة مصطبغة قد تنقرح.

خلال الطور الأفقي من النمو، تكون الميلانوما عادة مسطحة، أي ميلانوما سطحية الانتشار. تحدث الميلانوما العقيدية مع تطور المرحلة العمودية وتصبح سميكة ومرتفعة سريريا.

3. ميلانوما نهايات الأطراف شامية النموذج تحدث في مناطق الراحة والأخمصين وتحت الظفر. هي أكثر أنواع الميلانوما شيوعاً عند أنماط الجلد IV-VI حسب تصنيف فينزابريك.

قد تتظاهر ميلانوما نهايات الأطراف كبقع مصطبغة أو كمنطقة سوداء حول جلد تحت الظفر والظفر. يتأخر التشخيص عادة بسبب مواقع الجلد المصابة وقلة وعي المريض، ولذلك غالباً مايتأخرون في الحضور والتشخيص مع إنذار وتطور سيء.

4. ميلانوما الشامة الخبيثة وهي ميلانوما تنشأ على الشامة الخبيثة.

النقاط الرئيسية:

- الميلانوما الهبيثة هي النوم الأكثر عدوانية من سرطانات الجلد.
- هي أكثر شيوعاً في أنماط الجلد I وII حسب تصنيف فينزابريك.
- متنوعة تشمل ميلانوما سطحية الانتشار،العقيدية،ميلانوما نهاية الأطراف،ميلانوما الشامة الخبيثة.

■ **القصة المرضية:**

رجل ٢٩ عام يراجع بشكوى عقيدة على الوجه الخلفي لجذعه. لقد انتقل مؤخراً إلى شقة مع الأصدقاء الذين لاحظوا الآفة ونصحوه بالذهاب إلى الطبيب العام. وبقدر مايتذكر المريض، كان لديه شامة على ظهره منذ الطفولة في موقع العقيدة.

جاده نمط I حسب فيتر باتريك ودائماً مايحترق في الشمس إذا لم يكن حذراً، ولايسمر أبداً(يتصبغ). عائلته أيضاً ذات جلد فاتح. بخلاف ذلك فهو بصحة جيدة ولايتناول أي دواء.

■ **الفحص السريري:**

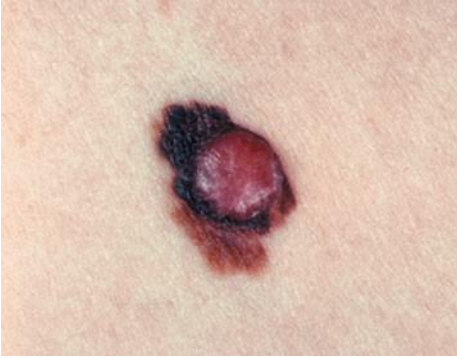
يوجد عقيدة بنية محمرة تنشأ من(على أرضية) بقعة غير منتظمة مصطبغة بشدة ذات لون متغاير. يكشف فحص الجلد الكامل عن نمش على وجهه وكتفيه والعديد من الشامات المكتسبة التي تبدو حميدة.

■ **الاستقصاءات:**

- تم إجراء استئصال الآفة.

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص المحتمل؟
- ما الذي يحدد إنذاره؟
- كيف ينبغي تدبير هذا المريض؟



الشكل 64.1

لدى هذا الشاب آفة عقيدية مصطبغة على الوجه الخلفي للجذع وقد تغير حجمها وشكلها ولونها. المظهر السريري لهذه الآفة يجب أن يثير على الفور احتمالية الإصابة بالميلانوما الخبيثة العقيدية . يجب على أي مريض يشعر بالقلق من وجود شامة أو آفة جلدية أن يخضع لفحص كامل الجلد للتحقق من جميع الشامات.

يجب استئصال الميلانوما المشتبه بها للتحليل النسيجي مع هامش ٢ مم حولها. سيبلغ أخصائي التشريح المرضي (علم الأمراض) عن سماكة (سوية) بريسلو_ سماكة الميلانوما(الغزو الموضعي) بالمليمتري.

هذا هو القياس بين طبقة الخلايا الحبيبية وأعمق خلية ميلانوما ممكن تحديدها. يجب أن يشمل فحص الجلد الكامل للمريض المشتبه بإصابته بالميلانوما فحص العقد الليمفاوية.

العلاج :

المعيار الذهبي للميلانوما جراحي.

يعتمد مدى الجراحة على سماكة الميلانوما وموقعها.

يتم أيضا استئصال منطقة صغيرة من الجلد السليم حول الميلانوما للتأكد من إزالة جميع الميلانوما.

النقاط الرئيسية:

- يجب على المرضى الذين يعانون من وحة متغيرة إجراء فحص كامل للجلد.
- يقيس سمك بريسلو عمق غزو الورم الميلانيني بالمليمتري.
- تتنبأ خزعة العقدة الليمفاوية الحارسة بمرض منتشر غير قابل للاكتشاف سريرياً.

■ **القصة المرضية:**

تعاني امرأة تبلغ من العمر 54 عاماً من طفح جلدي واسع النطاق استمر لمدة 20 عاماً تقريباً. لقد لاحظت في البداية ظهور البقع القليلة الأولى على حزام الحوض، ولكن ببطء مع مرور السنين أصبحت البقع أكثر انتشاراً. تكون البقع في بعض الأحيان حاكّة بشكل خفيفة لقد لاحظت جفافاً طفيفاً على سطحها. لقد جربت الكريعات والمطريات المضادة للفطريات التي لا تستلزم وصفة طبية دون أي فائدة حقيقية. إنها في حالة صحية جيدة وتأخذ العلاج بالهرمونات المعیضة.

■ **الفحص السريري:**

هناك انتشار واسع النطاق لبقع حمامية متعددة وسفية على الجذع والأطراف، وتحدث في الغالب في المناطق غير المكشوفة (الشكل 65.1) تكون البقع ببيضاوية إلى حلقيّة الشكل ومعظمها ولكن ليس كلها محددة بشكل جيد. بعض المناطق تكون أكثر سمكاً، وتشكل لويحات رقيقة.

■ **الاستقصاءات:**

- تم إجراء خزعة الجلد.

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- ماهي التشخيص التفريقية؟
- ماهي خيارات العلاج؟



الشكل 65.1

أي مريض يعاني من قصة كويلة جداً لطفح جلدي يتقدم (يتطور) ببطء ولا يستجيب إلى العلاج الموضعي يتطلب إجراء خزعة جلدية.

التشخيص الذي لا ينبغي تفويته هو الفطار الفطرائي، وهو شكل من أشكال اللمفوما الجلدية تائية الخلايا (ctcl). هذه المريضة وصفية (نموذجية) للذين يعانون من طفح جلدي كامل (بطيء) على مدى سنوات عديدة مع ميل إلى حزام الحوض.

تظهر الحالة في المراحل المبكرة بشكل كلاسيكي على شكل بقع حمامية ذات وسوف ناعمة.

يشمل (يشكل) ctcl ٦٥٪ من جميع اللمفوما الجلدية. الفطار الفطرائي هو الأكثر شيوعاً، وهو يمثل ما يقارب نصف الحالات.

وهو لمفوما تائية الخلايا منخفضة الدرجة حيث يوجد تكاثر ورمي غير طبيعي للخلايا اللمفاوية من النوع النوعي (T) (المشتق من غدة التيموس).

هناك غلبة للذكور ويبلغ معدل الإصابة بها ١ لكل ١٠٠٠٠٠٠ سنوياً. متوسط الوقت من ظهور المرض إلى التشخيص هو ٧ سنوات.

قد يتم تشخيص المرضى بشكل خاطئ على أنهم مصابون بالصداف أو نظير الصداف أو الأكزيما القريضية أو سعة الجسد.

حتى بالنسبة لطبيب الأمراض الجلدية ذو الخبرة قد يمثل التشخيص تحدياً، حيث قد تكون هناك حاجة إلى عدة خزعات الجلد في تأكيد التشخيص من خلال إظهار نسخة (نسيئة) من الخلايا اللمفاوية التائية غير الطبيعية.

يحتوي cTcl على ثلاث مراحل للجلد:

1- المرحلة البقية: حمى بقعية إلى لطخات وسفية غالباً على الجلد غير المكشوف. يمكن ملاحظة (مشاهدة) الشفاء العفوي، الآفات الثابتة والتطور البطيء. قد يكون الجلد المصاب حاكاً وضامراً (رقيقاً).

2- المرحلة الويحية: تصبح اللطخات (الرقع) تخينة (سميكة) وتشكل لويحات.

3- المرحلة الورمية: تتطور عقيدات كبيرة غير منتظمة على اللويحات، أو على جلد طبيعي. في هذه المرحلة، يكون الانتشار إلى الأعضاء الأخرى أكثر احتمالاً من المراحل السابقة (الباكرة).

قد يظل ctcl محصوراً في الجلد لسنوات عديدة في مسار خامل (كامن)، لكن الخلايا غير الكبيعية يمكن أن تتسلل (ترتشح) في النهاية إلى أنسجة أخرى ممافي ذلك الدم، العقد اللمفاوية والأحشاء، عادة في سياق انتشار جلدي واسع النطاق مع لويحات أو أورام أو حمى منتشرة على عكس بعض اللمفومات الأخرى، فإن الإنذار بشكل عام جيد.

ومع ذلك فإن التشخيص الدقيق وتحديد المؤاخذ أمر بالغ الأهمية في تحديد إنذار مرضى ctcl. ولذلك فإن الاستقصاءات مناسبة للخلفية السريرية (السير السريري).

يجب تدبير (معالجة) المرض من قبل فريق متعدد التخصصات. في الوقت الحالي، العلاج ليس شافياً ولكنه يهدف إلى السيطرة (ضبط) على الأعراض والحالة العامة مع الحد من السمية. يتم علاج المرض في مرحلة مبكرة

بالعلاج الموجه للجلد مثل الستيروئيدات القشرية الموضعية والعلاج الضوئي (بسورالين_UVA) والعلاج الإشعاعي.

عادة ما يتحسن مرض المرحلة البقعية باستخدام العلاج الموضعي والعلاج الضوئي، بينما قد تتكلم اللويحات المرتشحة علاجاً إشعاعياً.

يتكلم المرض الأكثر تقدماً علاجاً أكثر هجوماً، بما في ذلك الفصادة الضوئية خارج الجسم، الريتنويدات الفموية، الانتزفرون، العلاج الكيماوي أحادي العامل ومتعدد العوامل، وحتى زرع الخلايا الحذعية لنقي العظام.

النقاط الرئيسية:



- الفطار الفطرائي هو الشكل الأكثر شيوعاً للمفوما التائية الجلدية.
- هو طفح حامل (بطيء التطور) مع ميل إلى حزام الحوض.
- قد ترتشح إلى الأنسجة الأخرى بما في ذلك الدم والعقد اللمفاوية والأحشاء.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر ٦٣ سنة حضر إلى عيادة الأمراض الجلدية الخارجية بشكوى عقيدة تنمو ببطء على ظهره. لم يكن على علم بذلك ولكن زوجته شعرت بالقلق حيث تشعر أنها زادت خلال العام الماضي. لا يوجد سوابق لمشاكل جلدية. يتناول أملوديين، أسبرين، سيمفاستاتين وهو في صحة جيدة.

■ **الفحص السريري:**

هناك عقيدة حمراء إلى أرجوانية ٣×٣ سم، صلبة (قاسية)، غير ممضة، منعزلة (مفردة) ذات سطح أملس على ظهره. لا يكشف فحص كامل الجلد عن أي آفات أخرى ولا يوجد دليل على اعتلال عقد لمفاوية محيطية.

■ **الاستقصاءات:**

- تم إجراء خزعة الجلد.



■ **أسئلة:**

- ماهي التشخيص التفريقية السريرية؟
- كيف ينبغي تدبير المريض؟
- ما هو الإنذار؟

تتضمن (تشمل) التشخيص التفريقي للحطاطة/العقيدة الحمامية الأرجوانية الصلبة القاسية التي تظل (تبقى) ثابتة لفترة من الوقت على الجذع: الساركويد، نقائل جلدية للمفوما بائية الخلايا، ساركوما كابوزي و ندبة الجذرة. يجب أن تساعد خزعة الجلد مع التشريح المرضي والتنميط المناعي في توضيح التشخيص.

تم تشخيص هذا المريض بلمفوما الخلايا البائية الجلدية، CBCL (اللمفوما الجريبية المركزية الجلدية الرئيسية). يتطور CBCL عندما يقتصر التكاثر النسيلى للخلايا اللمفاوية البائية على الجلد.

تشكل اللمفوما الجلدية الرئيسية من نمط الخلايا البائية حوالي ٢٠٪ من اللمفوما الجلدية.

تشمل الأنواع الأخرى من CBCL لمفوما الخلايا البائية الجلدية الرئيسية في المنطقة الهامشية، لمفوما الخلايا البائية الكبيرة الجلدية الرئيسية، نمط الساق، ولمفوما الخلايا البائية الكبيرة الجلدية المنتشرة الرئيسية.

تتميز اللمفومات الجريبية المركزية سريرياً بعقيدات، لويحات أو أورام غير عرضية.

آفات CICI بطيئة النمو، عادة ماتكون حمراء إلى أرجوانية اللون وهي قاسية ذات سطح أملس.

تتضمن الأماكن الشائعة الجذع، فروة الرأس والجبهة.

تحتاج لمفوما الخلايا البائية الجلدية الرئيسية (CBCL) الرئيسية إلى التمييز (التفريق) عن اللمفومات الجلدية القانونية، حيث تنتشر اللمفوما الجريبية العقيدية لتشمل (تصيب) الجلد. ممكن التمييز من خلال التقنيات الجزيئية لإثبات عدم وجود إزفاء الصبغيات (١٨، ١٤).

بالنسبة لآفات المنفردة (المفردة) أو المجموعات الصغيرة، فإن العلاج المفضل هو العلاج الإشعاعي الموضعي، بالنسبة لأولئك المرضى الذين يعانون من آفات متعددة في مواقع متباعدة، قد تكون هناك حاجة للعلاج الكيميائي.

الإنذار ممتاز مع البقاء على قيد الحياة لمدة ٥ سنوات أكثر من ٩٥٪.

بالنسبة للأنواع الفرعية الجلدية الأخرى، يجب فحص المرضى بدقة بحثاً عن المرض العقيدي والمرض خارج الجلد.

تشمل هذه الاستقصاءات لطاخة الدم المحيطية، خزعة نقي العظام، التصوير الشعاعي، خزعة العقد اللمفاوية إذا لزم الأمر.

النقاط الرئيسية:

- تحدث لمفوما الخلايا البائية الجلدية (CBCL) عندما يقتصر التكاثر النسيلى للخلايا اللمفاوية البائية على الجلد.
- تتميز اللمفومات الجريبية المركزية بعقيدات غير عرضية.
- الإنذار ممتاز مع بقاء على قيد الحياة لمدة ٥ سنوات أكثر من ٩٥٪.

■ **القصة المرضية:**

سيدة ٢٥ عام تحضر إلى عيادة الأمراض الجلدية ولديها قصة طويلة من طفح وجهي والذي كان يزداد سوءاً بشكل تدريجي خلال السنوات القليلة الماضية.

بعض الآفات النوجودة على وجهها تكون مؤلمة في بعض الأحيان، وأحياناً تشفى مع تندب، بقية جلدها غير مصاب.

وقد وصف لها طبيبها العام عدة كورسات مطولة من المضادات الحيوية التتراسكلين دون فائدة تذكر (مع فائدة قليلة)، ولم تكن قادرة على تحمل الاريثرومايسين بسبب آثاره الجانبية على الجهاز الهضمي، أخذت دياننت dianne (حبوب مع حمل فموية) لعدة أشهر ولكن كان لابد من إيقافها لأنها تخفض مزاجها بشكل كبير.

■ **الفحص السريري:**

هناك العديد من الزؤانات، خاصة على جبهتها، البثرات، الحطاطات، الآفات الالتهابية، الكيسات والندبات الضمورية، تعف عن الجلد حول الحجاج.

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ما هي الفيزيولوجيا المرضية الأساسية؟
- ما هو العلاج الذي تقترحه؟



الشكل 67.1

كانت هذه المريضة تعاني من **العد الشائع** على وجهها لسنوات عديدة، هذه الحالة شائعة، والتي تبدأ عادة من حوالي سن البلوغ لكن قد تستمر حتى العقد الثالث أو الرابع، تتطور آفات العد الشائع من الغدد الزهمية التي تنتج مادة دهنية تسمى الزهم، يؤدي انسداد الغدد الزهمية إلى ظهور الزؤان، التي تظهر كحطاطات صغيرة وحيدة الشكل، غالباً على الجبهة والحدين.

الزؤانات قد تكون مغلقة (رؤوس بيضات) أو مفتوحة (رؤوس سوداء) وعادة ماتكون آفات العد الأساسية (البدئية). بالإضافة إلى ذلك، هناك زيادة في إنتاج الزهم وأعداد جراثيم البرييونية العدية داخل القنوات، مما يؤدي إلى التهاب حول الغدد، يمكن أن تتشكل بعد ذلك كيسات مؤلمة والتي تشفى مع تندب. من المعروف أن عوامل مختلفة تلعب دوراً في تطور العد بما في ذلك الاندروجينات، التستستيرون، الايتروجينات، التعرق، الزيوت السادة والستيروئيدات.

قد تصاب النساء بالعد كجزء من متلازمة المبيض متعدد الكيسات، لا ينبغي الاستهانة (التقليل) من تأثير العد على صحة المريض، يفقد العديد من مرضى العد الثقة بالنفس ويشعرون بالاكتئاب نتيجة لمرضهم الجلدي المرئي (الواضح) للغاية.

ولذلك ينبغي علاج المرضى مبكراً وبشكل فعال ، يبدأ معظم المرضى في سلم علاج العد بالعلاجات الموضعية (المضادات الحيوية، الريتينويدات، بنزويل البيروكسيد) ثم يتقدمون إلى العلاج الجهازى بالمضادات الحيوية (النتراسكلينات، الاريتروامايسين)، المنتجات الهرمونية (الاناث) وأخيراً الإيزوترتينوئين).

الايزوترتينوئين هو دواء مشتق من الفيتامين A، وهو فعال للغاية في علاج العد وعادة ما يتم علاجه من خلال عمله في تقليص (تصغير) الغدد الزهمية بنسبة ٩٠٪. على الرغم من فعاليته العالية، فإنه عادة ما يكون مخصصاً لعلاج العد المقاوم أو الشديد بسبب آثاره الجانبية غير المرغوبة.

الايزوترتينوئين مشوه للأجنة (٩٠٪ خطر حدث عيوب خلقية). لذلك تحتاج النساء في سن الانجاب والناشطات جنسياً إلى وسيلة موثوقة لمنع الحمل.

إن انخفاض إنتاج الزهم يعني أن المرء الذين يتناولون الدواء قد يعانون من جفاف شديد في الشفاه والجلد. تشمل الآثار الجانبية الأخرى ارتفاعاً مؤقتاً في خمائر الكبد والشحوم.

يعد تغير المزاج والاكتئاب من الآثار الجانبية المحتملة ولذلك يجب توخي الحذر عند وصف الدواء لمن لديهم تاريخ (سوابق) من الاكتئاب أو المرض النفسي.

يتناول المرضى عادة جرعة مستهدفة تراكمية من الايزوترتينوئين تتراوح بين ١٢٠ و ١٥٠ ملغ/كغ من وزن الجسم على مدى سنة إلى تسعة أشهر.

يستفيد معظم المرضى من التخلص (القضاء) من العد على المدى الطويل.

يمكن معالجة التندب المتبقي باستخدام الريتينويدات الموضعية، التقشير الكيميائي، التقشير بالليزر (السنفرة)، والطعوم الصغيرة.



- العد الشائع حالة شائعة تؤثر على ٨٠٪ من السكان الغربيين.
- تتضمن آفات العد الزؤانات، الحطاطات، البثرات، الكيسات والتندب في النهاية.
- يعتبر الايزوترتينوثين علاجاً فعالاً للغاية لعلاج العد ولكنه يحتاج إلى وصفة طبية ومراقبة دقيقة.

■ **القصة المرضية:**

حضر رجل يبلغ من العمر 59 سنة عيادة الأمراض الجلدية لإجراء مراجعة جلدية بعد عملية زرع كلية لعلاج اعتلال الكلية بفرط ضغط الدم. يعاني المريض من تثبيط مناعي ناجم عن استخدام دواء السيرووليموس Sirolimus وميكوفينولات الموفيتيل Mycophenolate mofetil. يوجد لدى المريض القليل من التآليل الفيروسية على يديه في حين أن شكايته الرئيسية هي احمرار بالوجه مع بقع مؤلمة منذ 6 أشهر. تتفاقم الحمى بالحرارة.

قام المريض بتطبيق كريم مطري ملطّف ومضادات جرثومية موضعية مع استجابة طفيفة. في الاستشارة الأولية، لوحظ أن لديه حمى وردية في الوجه مع عدّة بثرات وحطاطات على جبهته وخديه ، تم البدء بالمينوسيكليين Minocycline الفموي بجرعة 100 مغ يومياً على أن يراجع خلال 3 أشهر.

■ **الفحص السريري:**

لوحظ عند المراجعة بعد 3 أشهر من استخدام المينوسيكليين أن الطفح الجلدي الوجهي بدأ بالتحسن مع استمرار وجود الحمى والحطاطات والبثرات، كما لوحظ بدء ظهور لويحة رمادية اللون على أنف المريض (الشكل 68.1).



الشكل 68.1

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص الجلدي المبدئي؟
- ما هو سبب التصبُّغ الرمادي على أنفه؟
- كيف يمكنك معالجة هذا المريض الآن؟

كان مريض زرع الكلية هذا يعاني من **العدّ الوردي** غير المستجيب للعلاج الموضعي. تم علاجه باستخدام المينوسيكليين الفموي مع بعض التحسن في الوردية بعد عدة أشهر. العد الوردي هو عبارة عن حالة عُديّة الشكل تسبب احمرار وجه وحمامى ثابتة مع حطاطات وبثرات ووذمة جلدية. إذا أصبح تورم الأنسجة مزمناً قد يؤدي ذلك إلى الإصابة بفيمة الأنف. عادة ما يبلغ المرضى عن تفاقم الحالة لديهم بالحرارة وعند تناول الطعام الحار والكحول. يميل الجلد الحمامي لدى هؤلاء المرض لأن يكون حساساً حيث أن العديد من المستحضرات الموضعية قد تسبب حرقاً أو لذعاً.

عادة ما تكون التتراسكليتات الفموية فعالة للغاية في علاج العد الوردي. على أية حال، إن التصبغ الرمادي على أنف المريض قد تطوّر بشكل ثانوي لاستخدام المضاد الحيوي المينوسيكليين. حوالي 3.7% من المرضى الذين تناولوا المينوسيكليين قد بلغوا عن بعض التصبغات الجلدية، وكان ذلك يحدث عادة خلال خمسة أشهر من البدء بالعلاج. إن تطور التصبغ المحدث بالمينوسيكليين لا يعتمد على الجرعة.

في كثير من الحالات ولكن ليس في جميعها يتلاشى التصبغ الرمادي عند إيقاف العلاج بالمينوسيكليين. تم إيقاف المينوسيكليين لدى هذا المريض واستُبدل بالليميسيكليين الفموي بجرعة 480 مغ يومياً حيث كانت فعالة في علاج العد الوردي لديه.

تم إعطاء المريض بعض النصائح للحماية من أشعة الشمس حيث يمكن أن يسبب التتراسكليتات حساسية للضوء. بالإضافة لذلك، يكون المرضى الذين في مرحلة ما بعد زرع الكلية ويتناولون الأدوية المثبطة للمناعة في خطر متزايد للإصابة بسرطان الجلد، ولذلك تعتبر مراقبة الجلد والحماية من أشعة الشمس أمور أساسية.

النقاط الرئيسية:

- الوردية هي حالة مماثلة للعدّ مع بثرات وحطاطات ولكن مع وجود حمامى واحمرار أيضاً.
- أحد التأثيرات الجانبية للمينوسيكليين الفموي تصبغ الجلد باللون الرمادي والذي من الممكن أن يكون دائماً.
- يكون المرضى ما بعد عملية الزرع والذين يتناولون الأدوية المثبطة للمناعة في خطر متزايد للإصابة بسرطان الجلد.

■ **القصة المرضية:**

يحضر طفل يبلغ من العمر 5 سنوات الى قسم الحوادث الطوارئ بقصة ظهور مفاجئ لطفح (اندفاع) جلدي في الوجه خلال ال 24 ساعة الماضية .

كان الجلد في البداية حمامي ومتقشر ثم لاحظ والديه تطور نفطات وكانا قلقين بشكل واضح .وبغض النظر عن الحمى في اليوم السابق ، فإن الطفل في حالة جيدة ويأكل ويشرب بشكل طبيعي .

إنه يتعافى من نوبة جدري ماء (حماق) حديثة وبخلاف ذلك لم يكن لديه أي مشاكل جلدية سابقة . من الواضح عدم تأثر أي شخص آخر في المنزل.

■ **الفحص السريري:**

توجد آفات لجدري الماء (الحماق) متقشرة على وجه الطفل وجذعه وأطرافه . يوجد في مركز وجهه فقاعات متوترة حادة ومناطق ذات قشرة دهنية (صفراء / عسلية) بدون تقرحات أو تأكلات .

أعطى غسول الكالامين الذي تم تطبيقه من قبل والديه مظهر ابيض لطخي. يوجد في أماكن أخرى من الجذع والأطراف آفات متقشرة شافية وفرط تصبغ تالي للإلتهاب

الطفل الآن محموم (يعاني من ارتفاع الحرارة) مع ضغط دم ومعدل نبض طبيعيان

■ **الاستقصاءات:**

- تعداد الدم الكامل واختبارات وظيفة الكبد والكلية كانت طبيعية.
- تم أخذ مسحات من الجلد من أجل إجراء زرع ميكروبيولوجي وفيروسي.



■ **أسئلة:**

- لماذا تتشكل النفطات؟
- ما هي التشخيص التفريقية؟
- من من الممكن ان يتأثر أيضاً؟

الشكل 69.1

عادة ما تكون النفاطات (الحويصلات و الفقاعات) علامة لارتكاز جلدي حاد. تحتوي النفاطات على سائل مصلي رائق ، من الممكن ان يصبح عكراً بسبب تراكم العدلات (القيج) أو مدمى بسبب تأذي الأوعية الدموية. يمكن أن تتشكل النفاطات بسبب تأذي بنى الالتصاق (الارتباط) بين الخلايا ، يمكن أن تنتج هذه الأذية عن أي الاحتكاك / الضغط ، الحرارة ، الانتانات ، المعقدات المتواسطة بالمناعة الذاتية ، تفاعلات السمية الضوئية ، التفاعلات الدوائية الضارة ، والعيوب الخلقية ، أو خلل في بنى الالتصاق داخل الجلد ، يمكن أن تتشكل النفاطات أيضاً بسبب الوذمة الجلدية.

يعاني هذا الطفل من القوباء الفقاعية التي تنتج عن إنتان جلدي بسلاطات منتجة للذيفانات الخارجية من المكورات العنقودية المذهبة (تم تأكيد ذلك بواسطة المسحات الجلدية). تسبب الذيفانات الخارجية فقدان التصاق الخلايا في البشرة مؤدية لظهور نفاطات سطحية تنفجر تاركاً مناطق عارية مع القشور المذهبة الكلاسيكية.

القوباء شائعة جداً ، خاصة عند الأطفال ، هي شديدة العدوى وتنتشر عن طريق التلقيح المباشر ، قد تحدث العدوى الأولية من خلال جرح صغير بالجلد . هذا الطفل كان لديه افات جدري الماء (الحماق) المتقشرة (الشافية) التي جعلت جلده معرضاً للإنتان الجرثومي الثانوي . من الشائع أن يصاب أفراد الاسرة الاخرون من خلال الاتصال (التماس) مع الحالة الدالة

كلاسيكياً ، تتطور القوباء بسرعة في مناطق موضعية من الجلد. تكتمل الصورة السريرية بوجود النفاطات ، البثرات ، والتآكلات ذات القشرة الذهبية عادة ما يكون المرضى بحالة جيدة . قد تعزل المسحات الجلدية المكورات العنقودية المذهبة او المكورات العقديية (المجموعة أ) في بعض الأحيان

يمكن تدبير القوباء الفقاعية الموضعية باستخدام المطهرات الموضعية مثل الكلور هيكسيدين المخفف لغسل الجلد والمضادات الحيوية الموضعية مثل حمض الفوسيدية والبوليميكسين Polymyxin أو الموبيروسين Mupirocin. قد يكون استخدام المضادات الحيوية الفموية كالفلوكلوكساسيلين أو الأريثرومايسين مطلوباً إذا كانت الإصابة أكثر انتشاراً.

النقاط الرئيسية:

- تشير النفاطات إلى ارتكاس جلدي حاد.
- القوباء مرض شائع ومُعِدٍ للغاية.
- يمكن معالجة المرضى الذين يعانون من إصابة موضعية باستخدام المضادات الحيوية الموضعية.

■ **القصة المرضية:**

تحضر امرأة (سيدة) تبلغ من العمر 50 سنة الى قسم الحوادث والطوارئ بقصة تورم وجه مؤلم منذ يومين غير مستجيب للكلورفينرامين . لقد زارت طبيبها العام قبل يوم واحد والذي وصف لها فلوكلوكاسيلين flucloxacillin بجرعة يومية 500 ملغ ، ومع ذلك فقد تفاقم الألم والتورم في اليوم التالي ، عند الاستجواب المباشر ، تعتقد المريضة بانها تعرضت للدغة حشرة على خدها الايسر منذ 3 أيام . الاندفاع ليس حاكاً . لا يوجد لديها حساسية معروفة .

■ **الفحص السريري:**

هناك حُمَامى شاحبة ، متمادية ، واضحة المعالم مع توذم وتشكل فقاعات ، تتوضع بشكل رئيسي على الجانب الأيسر من وجه المريضة ولكنها تنتشر الى اليمين أيضاً .

لا يوجد دليل على أية تآكلات جلدية ولا تأثر الغشاء المخاطي بالإصابة، والرؤية لديها لم تتأثر . ليس لديها حمى .
يقيس ضغط الدم لديها 89/ 135 ملم زئبقي ، يبلغ معدل النبض 93 نبضة / دقيقة ، الاشباع الاوكسجيني في الهواء 97 % مستوى سكر الدم في اختبار وخز الاصبع 7.9 ممول / ل





INVESTIGATIONS

		<i>Normal</i>
White cell count	$17.04 \times 10^9/L$	$4.00-11.0 \times 10^9/L$
Haemoglobin	13.9 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	$326 \times 10^9/L$	$150-450 \times 10^9/L$
Neutrophils	$14.81 \times 10^9/L$	$2.20-6.30 \times 10^9/L$
Lymphocytes	$1.35 \times 10^9/L$	$1.30-4.00 \times 10^9/L$
Eosinophils	$0.0 \times 10^9/L$	$0-0.4 \times 10^9/L$
C-reactive protein	292 mg/L	< 5 mg/L
Erythrocyte sedimentation rate		50 mm/h 1-13 mm/h

Renal and liver function tests were normal. Blood cultures were negative.
The skin swab was found to be negative for bacteriological and viral cultures.

■ أسئلة:

- ما هو التشخيص؟
- ما هو السبب الأساسي المحتمل؟
- ما هو العلاج الذي ستبدأ به؟

تم تشخيص هذه المريضة سريراً بالحمرة. وهي عبارة عن إلتان جلدي، عادة ما تحدث على الوجه بسبب المجموعة أ من المكورات العنقودية المقيحة التي قد تنشأ من بلعوم المريض. لا يعتقد أن قصة لدغة الحشرة المحتملة ذو أهمية ولكن أي تمزق جلدي بسيط سيكون بمثابة منفذ لدخول الكائنات الحية الدقيقة.



إن انتشار الحمى سريع بشكل مميز ومحدد بشكل جيد (يمكنك تحديد الحواف بعلامة جلدية)، وهذا ما يتناقض مع التهاب النسيج الخلوي الذي يتميز بظهور بطيء مع هوامش غير محددة، إن التهاب النسيج الخلوي عميق في حين أن الحمرة أكثر سطحية. يمكن أن تؤثر الحمرة أيضاً على الطرف السفلي، إن الحمى المتعددية شديدة التوهم وبالتالي من الممكن أن تشكل حويصلات أو فقاعات.

تشمل التشخيص التفريقي لظهور مفاجئ لحمى في الوجه "الخد المصفوع" أو الداء الخامس ولكنه عادة ما يحدث في الأطفال ويكون متناظراً مع القليل من الودمة وبدون نفاطات. عادة ما يكون الارتكاس التحسسي الحاد أكثر سرعة وخلال ساعات قليلة بدلاً من أيام وعادة ما ينتج عن تناول المستأرجات، وعادة ما يعاني هؤلاء المرضى من تورم الشفاه ومن المحتمل أن يعانون من اضطراب في الجهاز الهضمي.

ينبغي علاج المرضى الذين يعانون من الحمرة في البداية بالمضادات الحيوية الوريدية. تم إعطاء هذه المريضة بنزول البنسلين بجرعة 1.2 غ والفلوكلوكساسيلين بجرعة 2 غ يومياً لمدة يومين. تم تفريغ الفقاعات الكبيرة باستعمال إبرة عقيمة. تم تطبيق الشاش المنقوع في محلول برمنغنات البوتاسيوم المخفف على مناطق الجلد المتأثرة مرة واحدة يومياً مع تطبيق حمض الفوسيديك موضعياً.

تم تخريج هذه المريضة على أموكسيسيلين فموي بجرعة 1 غ 3 مرات يومياً لأسبوعين.

النقاط الرئيسية:

- تؤثر الحمرة بشكل خاص على الوجه أو الطرف السفلي.
- يكون ظهور الحمرة سريع خلال 48 ساعة بشكل حمى واضحة الحدود بشكل جيد.
- عادة ما يكون العامل المسبب هو المجموعة أ من المكورات العنقودية حيث ينبغي علاجها في البداية بالمضادات الحيوية الوريدية.

■ **القصة المرضية:**

تحضر سيدة تبلغ من العمر الى قسم الحوادث والطوارئ بقصة تورم أسفل ساقها اليمنى منذ 6 أيام. ذكرت المريضة وجود صعوبة متزايدة في المشي نتيجة الألم. لا تتذكر المريضة أية إصابة سابقة في ساقها، وهي لم تسافر في الآونة الأخيرة. لا يوجد لدى المريضة أية أعراض تنفسية ولا تعاني ارتفاع في درجة الحرارة. لا يوجد قصة لمشاكل جلدية سابقة. ماعدا ذلك فإن المريضة بحالة جيدة وسليمة.

■ **الفحص السريري:**

الساق اليمنى ساخنة ومتورمة وحمامية بحدود غير واضحة.

تتشكل النفاطات في هوامش الجلد المصاب حيث يتخرب العديد منها تاركاً مناطق متآكلة نازة. لا دليل على وجود قشور صفراء. الساق ممضة باللمس مع وجود وذمة انطباعية حتى الركبة. تعاني المريضة من اعتلال عقد لمفاوية ممض في الناحية الإربية اليمنى.



INVESTIGATIONS

		<i>Normal</i>
White cell count	11.31 × 10 ⁹ /L	4.00-11.0 × 10 ⁹ /L
Haemoglobin	12.6 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	278 × 10 ⁹ /L	150-450 × 10 ⁹ /L
Neutrophils	8.34 × 10 ⁹ /L	2.20-6.30 × 10 ⁹ /L
Lymphocytes	2.30 × 10 ⁹ /L	1.30-4.00 × 10 ⁹ /L
C-reactive protein	254 mg/L	< 5 mg/L
Glucose	5.6 mmol/L	3.0-11.0 mmol/L
Sodium	135 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	3.5 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Creatinine	90 µmol/L	45-120 µmol/L
Urea	4.8 mmol/L	3.3-6.7 mmol/L
Albumin	44 g/L	35-50 g/L
Alkaline phosphatase	150 IU/L	30-130 IU/L
Aspartate transaminase	58 IU/L	10-50 IU/L
γ-glutamyl transferase	99 IU/L	1-55 IU/L
INR (international normalized ratio)	1.04	0.90-1.20
Duplex scan of the right leg	No thrombus seen above the knee, poor views in the calf due to excessive oedema, cannot rule out deep vein thrombosis	
Swab (right leg) microbiology	No significant growth	

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص؟
- ما هو السبب المستبطن المحتمل؟
- ما هو العلاج الذي ستبدأ به؟

تعاني هذه المريضة من **التهاب النسيج الخلوي** في الساق اليمنى، توجد لدى المريضة العلامات الكلاسيكية من الحمى والحرارة والتورم والمضض الموضعي.

تتطور النفاطات الودمية في الجلد المتخرب بشكل ثانوي لتورم الأنسجة الحاد. تزول أسقف النفاطات الهشة بسرعة (فقدان البشرة المغذية) تاركة مناطق متآكلة. شكّل تصوير الساق اليمنى بالدوبلر تحدياً من الناحية الفنية بسبب الودمة الواضحة، لذلك لا يمكن استبعاد الخثرة. على أية حال، كانت العلامات السريرية أكثر توافقاً مع الإنتان وليس الخثرة. في بعض الأحيان، يعاني المرضى من اعتلال عقد لمفاوية ناحي وحمى.

كانت المسحة المأخوذة من الجلد سلبية بالنسبة للكائنات الحية الدقيقة، وهذا يعتبر أمر عادي في التهاب النسيج الخلوي حيث يكون الإنتان في الأدمة وتحت الجلد. عادة ما يكون زرع الدم سلبياً لأن غالبية المرضى لا يطورون إنتان دم. يسبب الإنتان الجلدي استجابة التهابية مما يؤدي لظهور علامات سريرية كالحمامى الموضعية والتورم والحرارة والمضض.

كما هو الحال في غالبية الحالات من التهاب النسيج الخلوي أسفل الساق، لم يكن هناك أية قصة لمرض أو أمراض جلدية سابقة في هذه الحالة. من الممكن أن يصاب المرضى أحياناً بسعفة القدم (عدوى فطرية) بين أصابع القدمين حيث تكون بمثابة بوابة لدخول الجراثيم.

يحدث التهاب النسيج الخلوي بشكل شائع بسبب المجموعة أ من المكورات العنقودية أو العنقوديات المذهبة. يمكن أن تسبب المكورات العنقودية الرئوية التهاباً شديداً في النسيج الخلوي للساق، حيث تظهر فقاعات نزفية ونخرية، وهو يحدث عادة عند مرضى الداء السكري أو المرضى ناقصي المناعة. من الممكن أن تسبب المكورات الرئوية أيضاً التهاباً في النسيج الخلوي للوجه وكذلك المستدمية النزلية النمط ب.

ينبغي علاج مرضى التهاب النسيج الخلوي المعتدل أو الشديد بالمضادات الحيوية الوريدية، وعادة ما يكون ذلك في المستشفى. يمكن إعطاء البنزيل بنسلين أو السيفالوسبورينات أو الماكروليدات. في البداية، ينبغي على المرضى الراحة ورفع أطرافهم مع إعطائهم مسكن مناسب. قد تتضمن المعالجة الموضعية بريمينغانات البوتاسيوم وتفرغ النفاطات المتوترة وتطبيق المضادات الحيوية الموضعية (لمنع الاستعمار الجرثومي الثانوي) على المناطق المتآكلة مع الضغط اللطيف لتقليل الودمة.

النقاط الرئيسية:

- عادة ما يكون التهاب النسيج الخلوي أحادي الجانب والساق ساخنة ومتورمة وحمامية وممضة.
- يكون كل من المسحات الجلدية وزرع الدم سلبياً بالنسبة للكائنات الحية الدقيقة.
- عادة ما يكون هناك حاجة للمضادات الحيوية الوريدية بالإضافة لرفع الساق والضغط اللطيف.

■ القصة المرضية:

أدخلت طفلة تبلغ من العمر 4 سنوات إلى المستشفى وهي تعاني من مناطق مسلوخة من الجلد مؤلمة في الإبطين والعنق والناحية الإربية. وقد تطورت هذه الحالة خلال 24 ساعة. أصبح جلد الطفلة في البداية حمامياً وملتهباً قبل أن يتقشر تاركاً مناطق كبيرة متآكلة سطحياً في الثنيات. لدى الطفلة قصة أكزيما تأتبية وبخلاف ذلك فهي بحالة جيدة. يذكر أن والدتها عانت بشكل متكرر من الدامل أسفل الساق بعد جراحة الدوالي قبل عام واحد، لكن جلد لها حالياً سليم. لم تسافر المريضة إلى الخارج ولا يوجد أي تماس مع الحيوانات. لديها تماس بشكل متقطع مع مربية الأطفال والأطفال الصغار الآخرين.

■ الفحص السريري:

تبدو الطفلة عند الدخول متألّمة وبحالة غير جيدة، وتبلغ درجة حرارتها 38.3 درجة مئوية. تبعد الطفلة ذراعيها عن جسدها. يكشف فحص الجلد عن حمامى وتقشر في الإبطين (الشكل 72.1) والفخذ (الشكل 72.2) وحول العنق. تعاني الطفلة من أكزيما معتدلة في ثنيات الأطراف. الأغشية المخاطية لديها طبيعية.

■ الاستقصاءات:

- اختبارات الدم كانت طبيعية.
- تم أخذ مسحات من الناحية الفخذ والإبطين.



■ أسئلة:

- ما هو التشخيص السريري؟
- ما هي المسحات التي من المحتمل عزلها؟
- كيف يمكنك ان تعالج هذه المريضة؟

بدأت هذه الطفلة بحالة غير جيدة حيث كان جلدھا ممض. كان هنالك حمامى واسعة مع تقشر في الناحية الإربية والإبطین مما یقودنا لتشخیص متلازمة الجلد العنقودي المسموط (SSSS). وهي عبارة عن إنتان جرثومي تقشري متواسط بالذيفان یؤثر بشكل رئيسي على الأطفال ما دون سن الخامسة. تشتمل الإصابة بشكل كلاسيكي على مناطق الثنيات. على أية حال، قد تصبح الإصابة الجلدية واسعة النطاق. ربما يكون هؤلاء الأطفال قد عانوا مؤخراً من إنتان جرثومي في الأذن أو الحلق. كثيراً ما يتم استعمار الأطفال الذين يعانون من الأكزيما التأتبية بالمكورات العنقودية المذهبة حيث أن 5% من سلالاتها تنتج ذيفانات خارجية تنتشر عبر الدم مما يؤدي إلى إصابة جلدية واسعة النطاق بمتلازمة الجلد السمطي العنقودي.

قد يعاني الأطفال من حمى ويبدون بحالة غير جيدة مع عدم رغبتهم بلمس جلدھم في المواقع المتأثرة بالإصابة بسبب الألم/المضض. يمكن أن يؤدي الضغط الجانبي على الجلد المصاب إلى ظهور علامة نيكولسكي الإيجابية (انسلاخ الجلد السطحي). عادة ما يتم عزل المكورات العنقودية المذهبة من المسحات الجلدية، يمكن إجراء تنميط وتحديد للسلالة إذا كان التشخيص موضع شك. من المثیر للاهتمام أن زرع الدم عادة ما يكون سلبياً عند الأطفال. تم عزل الزائفة الزنجارية من المسحات الجلدية المأخوذة من هذا الطفل وهي جراثيم انتهازية ثانوية لاستعمار الجلد المتآكل.

تم قبول الطفلة في المستشفى وعلاجها بالفلوكساسيلين الفموي (ينبغي تجنب الخطوط الوريدية عند المرضى الذين لديهم جلد مخموج/هش إذا كان بالإمكان) بالإضافة إلى مزيج موضعي من حمض الفوسيديك والهيدروكورتيزون. تم غسل الإصابة بمحلول الكلورهيكسيدين المخفف بالإضافة إلى تسكين الألم.

عانت هذه الطفلة من عدة نوبات من متلازمة الجلد السمطي العنقودي خلال عدة أشهر. كانت المسحات المأخوذة من أفراد الأسرة والمخالطين الوثيقين سلبية بالنسبة للحمل الانفي للمكورات العنقودية المذهبة. ولذلك تحتاج المريضة لكورس طويل الأمد من الفلوكلوكساسيلين الفموي في محاولة لمنع النكس. تم علاج الطفلة أيضاً بالكلينداميسين الذي يثبط تكون الذيفانات الخارجية من قبل المكورات العنقودية المذهبة. تم معالجة الزائفة الزنجارية باستخدام السيبروفلوكساسين حيث لوحظ في هذه الحالة بأن البكتيريا كان لها تأثير ثانوي كبير على بطة شفاء الجلد. كما تم استخدام كريم بيروكسيد الهيدروجين الموضعي المخفف كمطهر موضعي.

النقاط الرئيسية:

- يعتبر حدوث الحمامى والتقشر أمر شائع في متلازمة الجلد السمطي العنقودي SSSS وربما تكون واسعة النطاق.
- عادة ما تزول الحالة خلال بضعة أسابيع باستعمال المضادات الحيوية الموضعية والمطهرات الموضعية.
- تحدث متلازمة الجلد السمطي العنقودي (SSSS) عادة عند الأطفال ما دون سن الخامسة.

■ القصة المرضية:

حضر ممثل يبلغ من العمر 32 سنة إلى قسم الحوادث والطوارئ بقصة توعك وحمى وآلام في العنق والمفاصل مع صداع مستمر منذ 7 أيام. لاحظ المريض وجود طفح جلدي على راحتي يديه وأخمصي قدميه مع شعوره بالقلق من تطور التهاب السحايا. كان المريض يعاني من أكزيما في طفولته وبخلاف ذلك لا يوجد لديه مشاكل جلدية سابقة. يتناول المريض مضادات الهيستامين لعلاج حمى القش. يعيش المريض لوحده ولا يوجد لديه تاريخ طبي هام. يقوم موظف الطوارئ بترتيب بعض الاختبارات الدموية الأولية وطلب طبيب الجلدية لإبداء رأيه حول الطفح الجلدي.

■ الفحص السريري:

هنالك بقع حمامية صغيرة متعددة بقطر 1-4 مم ولطخات ذات قشور سطحية على الراحتين (الشكل 73.1) والجانب الأخمصي من القدمين (الشكل 73.2). بعض الآفات مصطبغة بشكل خفيف مع وجود توسف في بعض الأماكن. يوجد لدى المريض عدد قليل من الآفات المتشابهة المنتشرة على جذعه. هذه الآفات شاحبة. الأغشية المخاطية وفروة الرأس والأظافر لدى المريض جميعها طبيعية. يعاني المريض من تصلب خفيف في العنق بدون وجود رهاب الضوء وتبلغ درجة حرارته حوالي 38 درجة مئوية.

■ الاستقصاءات:

- تم طلب نتائج الاختبارات الدموية.



■ أسئلة:

- ما هو التشخيص السريري؟
- ماهي الاختبارات التي يتعين عليك إجراؤها لتأكيد التشخيص؟
- كيف يمكنك أن تعالج هذا المريض؟

الحمى والصداع والطفح الجلدي هي مجموعة أعراض شائعة مع تشخيص تفريقي واسع. يمكن أن يوجد في هذه الحالة العديد من الإنتانات الفيروسية مثل الحصبة وجدري الماء وفيروس أبشتاين بار والتهاب السحايا الفيروسي. كان هذا المريض قلقاً بشأن التهاب السحايا الجرثومي ولكن الطفح الجلدي كان شاحباً وليس فرطياً. التشخيص هو مرض الزهري الثانوي، والذي يمكن تجنبه بسهولة. غالباً ما يكون الطفح الجلدي الناتج عن مرض الزهري الثانوي خفياً ولا عرضياً في معظم الحالات. يصاب المرضى بأعراض غير نوعية مثل التوعك ومن الممكن ألا يراجعوا الطبيب.

يؤثر الطفح الجلدي لمرض الزهري الثانوي بشكل كلاسيكي على الراحتين والأخصيين والجدع، ولكنه قد يصبح على نطاق واسع.

تبدأ الآفات على شكل حطاطات وبقع حمامية صغيرة قد تصبح متقشرة قليلاً وتشكل لطخات حمامية إلى مصطبغة. عادة ما يكون الطفح بدون أعراض وقد يتم تشخيصه بشكل خاطئ على أنه صدفية نقطية. عادة ما يصاب المرضى بأعراض "شبيهة بالأنفلونزا" أو حتى "شبيهة بالتهاب السحايا". عادة ما يظهر الطفح الجلدي في مرض الزهري الثانوي بعد 1-3 أشهر من الإنتان البدئي. تنتقل الملتوية اللولبية الشاحبة عادة عن طريق الاتصال الجنسي حيث نلاحظ في مكان الدخول قرحة صغيرة غير مؤلمة (قرح) تظهر على الأعضاء التناسلية/القم.

إذا بقي مرض الزهري دون علاج، يمكن أن تتطور المرحلة الثالثة التي تؤثر على العديد من أجهزة الأعضاء بعد عدة سنوات. بشكل كلاسيكي، يتأثر الجهاز العصبي المركزي مما يؤدي إلى اضطراب عقلي وحتى يمكن أن يحدث عته، وتؤدي إصابة الحبل الشوكي إلى الاعتلال العصبي الحسي والخلل اللاإرادي في المثانة. تشمل التظاهرات الجلدية في هذه المرحلة المتأخرة العقيدات (أورام صمغية) التي قد تنقرح.

بعد التشخيص المبكر ضرورياً لتجنب المضاعفات طويلة الأمد وتجنب انتقال العدوى. تعتبر الاختبارات المصلية هي المفتاح لتأكيد التشخيص في مرحلة الزهري الثانوي. تشمل الاختبارات النوعية لأضداد اللولبية كل من T. pallidum haemagglutination (TPHA) اختبار التراص الدموي للولبية الشاحبة) و T. pallidum particle agglutination (TPPA) مقايصة ترافس جسيم اللولبية الشاحبة) ، والتي يمكن أن تؤكد الإصابة بمرض الزهري. ومع ذلك، لا يمكن تحديد التوقيت الدقيق للإصابة بالمرض إلا من خلال ارتفاع أو انخفاض عيارات الاختبارات غير النوعية مثل VDRL (اختبار مختبر أبحاث الأمراض المنقولة جنسياً) و اختبار الراجنة البلازمية السريعة. وعادة ما يصبح الأخير سلبياً بعد العلاج الفعال بينما يظل TPHA إيجابياً مدى الحياة.

إذا كان لدى المرضى قرحة، فيمكن أخذ اللطاخة على شريحة زجاجية لإجراء الفحص المجهرى المناعي المظلم لتمييز الملتوية. كما ينبغي أن يخضع المرضى أيضاً لفحص الصحة الجنسية الكامل وإجراء اختبار فيروس عوز المناعة البشرية، حيث يمكن انتقال المرضين في وقت واحد.

يتم علاج المرض في المراحل الباكرة باستخدام البنزاتين بنسلين G بجرعة عضلية واحدة مقدارها 2.4 مليون وحدة، في حين يتم علاج المرض في المراحل المتقدمة بإعطاء الجرعة أربع مرات أسبوعياً لمدة 3 أسابيع. يجري

حالياً تقييم استخدام السيفترياكسون والأزيثروميسين ولكنه يبدو فعالاً للغاية. تم وصف الدوكسيسيكليين تقليدياً للمرضى المتحسسين على البنسلين بجرعة 100 ملغ يومياً لمدة 14 يوماً (تصل إلى 30 يوماً في مراحل المرض المتقدمة و200 ملغ يومياً لمدة 30 يوماً في مرض الزهري العصبي).

النقاط الرئيسية:

- عادة ما يكون هناك حاجة إلى مجموعة من الاختبارات المصلية لتأكيد المرض والمرحلة.
- تزداد معدلات الإصابة بمرض الزهري في جميع أنحاء العالم حيث يمكن أن ينتقل مع فيروس عوز المناعة البشري في نفس الوقت.
- قد يكون الطفح الجلدي الناتج عن مرض الزهري الثانوي خفياً مع بقع/لطخات ذات قشور بنية/حمراء في الراحتين والأخمصين.

■ القصة المرضية:

حضر طفل يبلغ من العمر 10 سنوات إلى قسم الحوادث والطوارئ، بقصة ظهور نفاطة على شفته السفلية منذ 7 أيام تقشرت فيما بعد، وهي الآن منتشرة على الجانب الأيمن من الخد. يشكو المريض من ألم في فمه وشفته والجانب الأيمن من وجهه الذي يبدو متورماً. تمت إحالته إلى فريق الوجه والفكين والذي اشتبه بوجود خراج سني. كانت الصورة الشعاعية البانورامية طبيعية ومن ثم تمت إحالته إلى فريق الأمراض الجلدية، أبلغ المريض عن وجود حساسية لديه تجاه الأريثروميسين.

■ الفحص السريري:

يعاني الطفل من نفاطات متوترة وآفات حمامية متقشرة على شفته السفلية اليمنى وخده الأيمن (الشكل 74.1)، هناك حمى ذات قشرة ذهبية مع حويصلات متوضعة بشكل خاص على شفته السفلية. لديه الطفل اعتلال عقد لمفية ممض في المنطقة فوق الترقوة. لا يوجد دليل على وجود خراج سني داخل فمه.

■ الاستقصاءات:

- تم أخذ مسحات من أجل إجراء تحليل للكائنات الحية المجهرية والفيروسية.

■ أسئلة:

- ماهو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ماهي المضاعفات الجلدية الثانوية التي نشأت؟
- كيف يمكنك أن تعالج هذا المريض في الحالة الحادة وفي المستقبل؟



الشكل 74.1

عندما يعاني أي مريض من طفح نفاطي على الشفة، فإن التشخيص الأكثر احتمالاً هو **فيروس الهربس البسيط (HSV)**، وعادة ما يكون من النمط الأول، قد يصف المريض أعراض بادرية مثل الوخز والألم قبل 24-48 ساعة من ظهور التقرحات. على الرغم من أن الشفة هي الموقع الأكثر شيوعاً (هربس الشفاه)، يمكن أن تحدث آفات فيروس الهربس البسيط في مواقع أخرى من الأغشية المخاطية (الأنف والأعضاء التناسلية، ويكون عادة من النمط الثاني)، وفي الواقع فإنه يمكن أن يحدث في أي مكان على الجلد.

عادة ما يكون فيروس الهربس البسيط الأولي (HSV) لا عرضي، ولكن في عدد قليل من المرضى يكون الإنتان البدئي شديد وواسع النطاق. تحدث الهجمات اللاحقة بسبب تفعيل فيروس الهربس البسيط (HSV) المستمر مدى الحياة، والذي يبقى داخل العقد الجذرية الظهرية للعصب المصاب.

يمكن أن تحدث الهجمات التي تدعى " قرحة البرد " على فترات، وعادة في نفس الموقع من الغشاء المخاطي/الجلد. تشمل مثيرات الهجمة كل من الطقس البارد وأشعة الشمس الساطعة والتنشيط المناعي والأمراض المتداخلة والرض والارتقاعات العالية.

يشمل التشخيص التفريقي لنفاطات على الشفاه كل من القوباء الأولية والحرق/الرض ومتلازمة الفم واليد والقدم والحمامى عديدة الأشكال الكبرى ومتلازمة ستيفن جونسون وانحلال البشرة السمي والاندفاع الدوائي الثابت والأمراض المناعية الفقاعية والبورفيريا. على أية حال، ينبغي أن تساعد القصة المرضية والعلامات السريرية والإستقصاءات في تمييز فيروس الهربس البسيط (HSV) عن التشخيص الأخرى.

عانى هذا المريض من عدوى فيروس الهربس البسيط من النمط الأول في الشفة السفلية اليمنى وبعد ذلك تطورت قوباء ثانوية بسبب المكورات العنقودية المذهبة (إن "aureus" هي عبارة عن عملة ذهبية في روما في القرن الأول قبل الميلاد).

إن الإنتان الجرثومي الثانوي شائع بشكل خاص مع الإنتان بفيروس الهربس البسيط ويتميز بوجود مناطق ذات قشرة ذهبية على الجلد. تعتبر الغسولات المضادة للبكتيريا التي تحتوي على تراكيز منخفضة من الكلورهيكسيدين (Dermol) مفيدة في التخلص من الإنتانات الجلدية الموضعية الخفيفة. قد تكون المضادات الحيوية الموضعية (الفوسيديين) أو المضادات الحيوية الفموية (الفلوكلوكساسيلين والأريثروميسين) مطلوبة في بعض الحالات. أكدت المسحات التي تم إرسالها إلى المخبر في مستشفى النقل الفيروسي وجود المادة الوراثية DNA الخاصة بفيروس الهربس البسيط النمط الأول.

إذا راجع المريض خلال 72 ساعة من بداية الإصابة بفيروس الهربس البسيط (HSV) فإن كورس الأسيكلوفير الفموي يكون مفيداً. يمكن للمريض شراء الأسيكلوفير الموضعي دون وصفة طبية والذي من الممكن أن يكون فعالاً في الهجمات الخفيفة إذا تم علاجها باكراً. قد يستفيد المرضى الذين يطورون هجمات عرضية متكررة من المعالجة الوقائية الثانوية باستخدام الأسيكلوفير بجرعة 400 ملغ يومياً، قد يفضل مرضى آخرون تناول بعض أقراص الأسيكلوفير في المنزل حيث يقومون بأخذها فور ظهور أعراض إضافية إلى الأعراض البادية/النفاطات.



- عادة ما يسبق تفعيل فيروس الهربس البسيط (HSV) بأعراض بادرية جلدية كالوخز والألم.
- قد تحدث هجمات متكررة من النفاطات التي تؤثر على مواقع الغشاء المخاطي وهذه الهجمات غالباً ما تكون ناجمة عن فيروس الهربس البسيط HSV.
- قد يحتاج المرضى الذين يعانون من الهجمات المتكررة لتفعيل الفيروس إلى معالجة وقائية ثانوية بالأسيكلوفير.

■ **القصة المرضية:**

رجل متقاعد يبلغ من العمر 69 سنة يحيله طبيب العام إلى طبيب الأمراض الجلدية المناوب بقصة ألم متزايد ، حمامي ونفطات على الجانب الأيسر من وجهه منذ أسبوع واحد، لا يستطيع فتح عينه اليسرى. قبل يومين من ظهور الطفح الجلدي كان المريض يشكو من ألم عند البلع و ألم في الأذن اليسرى ومنطقة الصدغ، عندما تم وصف دواء كلوكساسيلين لدية قصة ارتفاع ضغط الدم ويتناول أملوديبين و سمفاستاتين.

■ **الفحص السريري:**

لقد أظهر تورماً ملحوظاً في الجانب الأيسر من وجهه مع وذمة بارزة حول الحاجاج (الشكل 75.1) ، هناك إفرازات لزجة حول عينه اليسرى، لديه حويصلات متعددة على أرضية حمامية مع تقشر وتآكلات ، توجد منطقة صغيرة متقرحة على الشفة السفلية مع تقرحات متعددة على الحنك الصلب والغشاء المخاطي الشدقي ، العلامات والأعراض موضعية في الجانب الأيسر من وجهه ، درجة حرارته 37.8، ضغط الدم 78/133 ملم زئبق ومعدل النبض 67 نبضة / دقيقة.



INVESTIGATIONS

		Normal
C-reactive protein	30.2 mg/L	< 5.0 mg/L
Erythrocyte sedimentation rate	23 mm/h	< 10 mm/h
The urine dipstick tests were negative. A viral swab was taken.		



الشكل 75.1

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- ماهو مصدر العدوى لديه؟
- كيف ستقوم بتدبير هذا المريض؟

كان هذا الرجل مصاباً بفيروس الهربس النطاقي (HZV) **القوباء المنطقية** الذي يؤثر على فرع الفك السفلي الأيسر من العصب مثلث التوائم، العرض الأول عادة ما يكون وخزاً يتبعه ألم شديد في الجلد الذي يغذيه العصب المصاب، يشعر المرضى بالتوعك وقد يصابون بتضخم عقد لمفية موضعي. في غضون أيام قليلة، يحدث طفح جلدي موضعي في مجموعات من الحطاطات الحمامية التي تتطور بسرعة إلى بثور ثم تنقشر وتلتئم مع تندب على مدى بضعة أسابيع.

سيكون المريض قد اكتسب فيروس التهاب الكبد الوبائي (HZV) من عدوى جدري الماء الأولية (عادة في مرحلة الطفولة) وبعد ذلك يظل الفيروس كامناً في العقد الجذرية الظهرية الشوكية. عندما يتم إعادة تنشيط الفيروس (في أغلب الأحيان عند كبار السن) مثل القوباء المنطقية، يتأثر القطاع الجلدي الذي يعصبه العصب الحسي. في هذه الحالة، تأثر فرع الفك السفلي من العصب مثلث التوائم مما أدى إلى ظهور علامات جلدية/جلدية مخاطية في مناطق توزيع العصب (تغذية جلد المنطقة الصدغية، الشفة السفلية والذقن، الغشاء المخاطي الشدقي، عضلات المضغ، الغشاء المخاطي للجزء الأمامي من اللسان. إصابة العصب الحسي هو سمة من سمات القوباء المنطقية. ومع ذلك، فإن 5% من الحالات تشمل إصابة العصب الحركي. تظهر القوباء المنطقية الجلدية المتعددة في المرضى الذين يعانون من ضعف المناعة.

إذا أمكن، يجب أن يتلقى المرضى أسيكلوفير خلال 72 ساعة من بداية الطفح الجلدي. الأسيكلوفير عن طريق الفم يكفي لغالبية المرضى (800 ملغ خمس مرات يومياً لمدة 7-10 أيام). ومع ذلك، أصيب هذا المريض بتقرح شديد في الفم وألم عند البلع، وبالتالي تمت معالجته باستخدام أسيكلوفير عن طريق الوريد (5 ملغم/كغم من وزن الجسم، ثلاث مرات يومياً) خلال الـ 48 ساعة الأولى من علاجه تليها 7 أيام أخرى من العلاج عن طريق الفم. فكر في العلاج عن طريق الوريد إذا كان هناك إصابة في العين أو الأعصاب الحركية أو إذا كان المريض يعاني من ضعف المناعة، إذا كانت الإصابة الحركية شديدة فكر في إعطاء بريدنيزولون عن طريق الفم بالإضافة إلى أسيكلوفير.

يجب معالجة الطفح الجلدي موضعياً باستخدام مرطب مثل البارافين الأبيض الناعم بنسبة 50:50 مع البارافين السائل (كل ساعة إذا لزم الأمر) للحفاظ على الجلد المصاب دهنيًا. تساعد المطريات على تقليل الألم في المناطق المتأكلة واحتمالية حدوث شقوق (تشقق الجلد) مع انتهاء قشرة البثور. يعمل المطري أيضاً كحاجز للمساعدة في منع العدوى البكتيرية الثانوية في المناطق العارية من الجلد. يمكن الإشارة إلى مراهم الصادات الحيوية الموضعية في حالة الاشتباه في الإصابة الثانوية، في بعض الأحيان يمكن إعطاء الصادات الحيوية عن طريق الفم.

تم تدبير هذا المريض بالاشتراك مع أطباء العيون الذين أوصوا بتنظيف الجفن بانتظام باستخدام محلول ملحي عادي معقم ومرهم الكلورامفينيكول 1%. أربع مرات يومياً للعين اليسرى. ينبغي تسكين الألم (مثل مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية) في المرحلة الحادة وفي علاج الألم العصبي التالي للهربس، والذي قد يكون شديداً وطويل الأمد (فكر في غابابنتين أو أميتريبتيلين).

النقاط الرئيسية:

- يجب أن يبدأ العلاج بالأدوية المضادة للفيروسات في أقرب وقت ممكن لتحسين النتائج السريرية.
- يساعد العلاج الموضعي للجلد والأغشية المخاطية المصابة على تقليل الألم والمضاعفات.
- يجب أن تنبه الإصابة الجلدية المتعددة (بالحلاً النطاقي) الطبيب إلى أن المريض يعاني من تثبيط للمناعة.

■ **القصة المرضية:**

تم إدخال امرأة (سيدة) تبلغ من العمر 38 عاماً إلى المستشفى بقصة ضيق نفس متزايد عند بذل مجهود، حمى ، سعال جاف ، توعك وفقدان وزن . تشكو من بقع متعددة على وجهها وصدرها ، والتي أصبحت أكثر عدداً خلال الأسبوعين الماضيين، تاريخها الطبي السابق طبيعي وليس لديها سوابق لمشاكل جلدية، كانت تتناول الباراسيتامول لعلاج الحمى، لكنها بخلاف ذلك لا تتناول أي دواء منتظم .

■ **الفحص السريري:**

تبدو متألّمة وتعاني من ضيق التنفس أثناء الراحة ، درجة حرارتها 38.5 درجة مئوية، يكشف فحص الصدر عن وجود فرقعات خفيفة في المناطق الوسطى فقط. يوجد على جلدّها حطاطات متعددة ، صغيرة قطرها (2-3 مم)، ثابتة ، بلون الجلد على وجهها وصدرها، العدد من الحطاطات لها انخفاض سري مركزي والجلد المحيط بها طبيعي.

■ **الاستقصاءات:**

- أظهرت الأشعة السينية للصدر ارتشاحات رقيقة منتشرة ثنائية الجانب في المناطق الوسطى.
- تم إرسال عينات من غسالة القصبات الهوائية للفحص المجهرى والزرع.

■ **أسئلة:**

- ماهو تشخيص هذه الآفة الجلدية ؟
- ماهو تشخيص هذه الحالة من ناحية الجهاز التنفسي؟
- ماهو التشخيص النهائي لهذه الحالة؟



عندما يعاني المرضى من طفح جلدي مصحوباً بعلامات أو أعراض أخرى، يمكن للجلد في كثير من الأحيان أن يعطي دليلاً حيويًا للتشخيص الأساسي. يمكن أن يكون الجلد "نافذة" للأمراض الداخلية.

كان لدى هذا المريض آفات جلدية مميزة جداً للمليساء المعدية، تنجم الحطاطات السرية ذات اللون اللحمي عن عدوى جلدية بفيروس الجدري شديد العدوى. يؤدي الضغط بلطف على الآفة إلى قذف مادة بيضاء شبه صلبة (تشمل أجسام المليساء)، ينتشر فيروس الجدري عن طريق التماس المباشر ويكون التلقيح الذاتي أمراً شائعاً. عندما يعاني البالغون من آفات متعددة فيجب الشك في وجود خلل مناعي أساسي. تظهر المليساء المعدية عند الأطفال الصغار لدى الأفراد الأصحاء.

تبين أن هذا المريض مصاب بفيروس نقص المناعة البشرية مع حمل فيروسي قدره 632000 نسخة/مل وعدد الخلايا الليمفاوية CD4 يبلغ 3 وتشير التقديرات إلى أن ما يقرب من 10% من مرضى فيروس نقص المناعة البشرية عند البالغين لديهم المليساء المعدية، وكلما زاد انتشار الآفات كلما انخفض عدد الخلايا الليمفاوية CD4 لديهم.

كانت الأعراض التنفسية التقدمية للمريض ناجمة عن العدوى المصاحبة للفيروس (المكورات الرئوية، المتكيس الكاريني والسل الفطري) التهاب رئوي. هذه العدوى التنفسية المزوجة ليست شائعة لدى المرضى من أفريقيا جنوب الصحراء الكبرى.

تلقت المريضة على الفور علاجاً للالتهاب الرئوي الحاد والسل، وفي غضون أسابيع قليلة بدأت العلاج بمضادات الفيروسات القهقرية HAART (العلاج المضاد للفيروسات القهقرية النشط للغاية).

بعد خروجها من المستشفى، تم فحصها في العيادة الخارجية للأمراض الجلدية وتم علاج الآفات لمدة أسبوعين باستخدام العلاج بالتبريد (الأزوت السائل). يتم تطهير المليساء ببطء من خلال مزيج من العلاج بالتبريد وإعادة بناء المناعة.

عادة ما تشفى المليساء المعدية ذاتياً عند الأطفال وأولئك الذين يتمتعون بجهاز مناعي سليم. عادة ما يتم رؤية الالتهاب حول الآفات قبل حلها مباشرة مما يشير إلى تنشيط جهاز المناعة لدى المريض في التعامل مع العدوى الجلدية. تتمحور معظم محاولات علاج آفات المليساء حول طرق مدمرة/مهيجة، مثل استخدام المواد الكيميائية الحمضية والعلاج بالتبريد والعلاج المناعي (كريم إيميكيمود 5% الموضعي يومياً).

النقاط الرئيسية:

- قد تشير آفات المليساء المعدية المتعددة لدى البالغين إلى نقص المناعة الكامن.
- المليساء المعدية هي فيروس جدري ينتشر عن طريق التماس المباشر وهو أمر شائع عند الأطفال.
- المليساء تشفى ذاتياً، لكن العلاجات المدمرة موضعياً قد تسرع من الشفاء.

■ **القصة المرضية:**

تم إحالة مريضة تبلغ من العمر 51 عاماً تحت رعاية أطباء أمراض الدم إلى عيادة الأمراض الجلدية بقصة ظهور حطاطات و عقيدات متعددة على أصابعها منذ 6 سنوات، لقد تزايدت الآفات ببطء من حيث الحجم و العدد على مدى العامين الماضيين وهي في الغالب غير عرضية . تمت معالجة الآفات بالأزوت السائل من قبل طبيبها العام لكنها لم تستجب. تم تشخيص حالتها قبل عامين بأنها مصابة بالابيضاض اللمفاوي المزمن CLL مرحلة B .

لقد تلقت كورسات متعددة من الكلور أمبوسيل Cyclophosphamide ، Fldarabin ، Chlorambucil والتي استجابت لها جزئياً ويتم النظر في المعالجة البيولوجية (Alemtuzumab (Campth-anti CD52 في المستقبل.

■ **الفحص السريري:**

لديها عدة حطاطات وعقيدات مفرطة التقرن بلون الجلد ، بشكل رئيسي على ظهر أصابعها ويديها (الشكل 77.1) الآفات ثلولية بطبيعتها وثابتة عند الجس. الجلد المحيط طبيعي.

■ **الاستقصاءات:**

في وقت المراجعة في العيادة الجلدية: كانت تعداد الدم طبيعي.

■ **أسئلة:**

- لماذا لديها آفات متعددة على يديها؟
- ماهي خيارات العلاج الممكنة لآفات الجلدية؟



الشكل 77.1

تعاني هذه المرأة من عدة **تآليل فيروسية** على يديها منذ سنوات عديدة. تنتج التآليل عن الإصابة بفيروس الحليموم البشري (HPV) في الخلايا الكيراتينية الجلدية. فيروس الحليموم البشري خاص بالبشر وينتقل عن طريق الاتصال المباشر بالجلد ومن خلال الأدوات. يصيب الـ HPV الخلايا الكيراتينية القاعدية. وعندما تغادر هذه الخلايا المصابة الطبقة القاعدية، تصبح متميزة بدرجة كبيرة، مما يؤدي إلى تكاثر الجينوم الفيروسي. وبالتالي عندما تصل الخلايا الكيراتينية إلى السطح الظهاري يتم إطلاق الجزيئات الفيروسية مع الخلايا المتساقطة في الهواء حيث يمكنها البقاء على قيد الحياة لعدة أشهر.

تعد عدوى فيروس الحليموم البشري شائعة بين عامة السكان ولكنها توجد بشكل أكثر تكراراً في المرضى الذين يعانون من ضعف المناعة عندما تكون التآليل متعددة في كثير من الأحيان.

يتسبب CLL في تقليل تنظيم المراقبة المناعية وزيادة التعرض لجميع أنواع العدوى. وبالإضافة إلى ذلك، فإن العلاج الكيميائي يستنزف الخلايا البيضاء لدى المرضى مما يجعلهم أكثر عرضة للإصابة بالعدوى.

هؤلاء المرضى غير قادرين على التخلص من فيروس الحليموم البشري وبالتالي تطوير العديد من التآليل المتعددة.

على الرغم من أن التآليل الجلدية ليست ضارة في حد ذاتها إلا أنها يمكن أن تسبب قدراً كبيراً من الضيق للمرضى نفسياً واجتماعياً، يشعر المرضى في كثير من الأحيان بالحرج من التآليل، ويمكن أن يشعروا في كثير من الأحيان بالوصم من قبل الآخرين.

معظم علاجات فيروس الحليموم البشري مدمرة موضعياً (العلاج بالتبريد باستخدام الآزوت السائل، وحمض الساليسيليك، والتجفيف الكهربائي، وثنائي أكسيد الكربون، الليزر) ومن ثم تقوم الخلايا المناعية للمضيف "بتطهير" الفيروس المتبقي الذي تم إطلاقه ومع ذلك، عندما يكون الجهاز المناعي للمضيف دون المستوى الأمثل، فإن العلاجات المدمرة موضعياً غالباً ما تكون غير فعالة.

على الرغم من أن خيارات العلاج غير مرخصة لعلاج التآليل الجلدية، إلا أنها تشمل العلاج المناعي باستخدام كريم 5% imiquimod يومياً، Elastoplast أو ديفينيسيرون (DPC) كل أسبوعين.

DPC هي مادة كيميائية شديدة الحساسية - يصاب المرضى بالحساسية تجاهها عن طريق دهن كمية صغيرة على جلد الساعد، ثم يتم تطبيق نسب متزايدة مباشرة على التآليل لتحفيز الخلايا المناعية في الأنسجة الموضعية.

تم الإبلاغ عن معدلات شفاء تصل إلى 60% لدى المرضى الذين يعانون من ضعف المناعة بعد 6 أشهر من العلاج. تم علاج هذا المريض بالعلاج المناعي DPC وكان له تأثير جيد. كما تم استخدام البليوميسين الموضعي مع بعض النجاح لعلاج التآليل المتعددة في هذه المجموعة من المرضى.

النقاط الرئيسية:

- إذا كان المريض يعاني من عدة تآليل فيروس الحليموم البشري، ففكر في نقص المناعة.
- سوف تتحلل التآليل في نهاية المطاف بشكل عفوي لدى غالبية المرضى.
- يتضمن تدبير التآليل طرقاً مدمرة موضعياً وعلاجاً مناعياً للجلد.

■ القصة المرضية:

قدمت امرأة تبلغ من العمر 42 عاماً إلى قسم الحوادث والطوارئ بقصة توعك منذ أسبوع واحد وطفح جلدي واسع النطاق بدأ على وجهها وانتشر إلى بقية أنحاء الجسم. وهي تشكو من ارتفاع في درجة الحرارة، وقيء، وإسهال، وسعال منتج، واحمرار مؤلم في العيون. لقد أنهت للتو دورة علاجية بالأموكسيسيلين لعلاج التهاب الجيوب الأنفية المتكرر. أصيب طفلها الصغير مؤخراً بمرض فيروسي مصحوب بطفح جلدي. وكانت في السابق بصحة جيدة ولم تكن لديها أي مشاكل طبية كامنة. تم عزل المريضة وإحالتها إلى فريق الأمراض الجلدية.

■ الفحص السريري:

كانت المرأة محمومة ، درجة الحرارة 39.4 درجة مئوية. لديها طفح حطاطي حمامي واسع النطاق ، و كان ملاحظاً بشكل خاص على وجهها ورقبتها وجذعها (الشكل 78.1) تتجمع بعض الحطاطات في لويحات ذات فقاعات مركزية. يكشف فحص فمها عن حمamy ملحوظة مع وجود بقع بيضاء بارزة على الحنك والغشاء المخاطي الشدقي (الشكل 78.2) احمرار واحتقان الملتحمة .

■ الاستقصاءات:

- أظهرت الأشعة السينية للصدر كثافات في الفص السفلي الأيمن.
- تم إجراء اختبارات الأمصال الفيروسية والسوائل الفموية وزرع القشع وخزعة الجلد.



الشكل 78.2



الشكل 78.1

■ أسئلة:

- ماهو التشخيص الأكثر احتمالاً و ماهي الاختلالات الممكنة؟
- كيف يمكنك تأكيد التشخيص؟
- من غير المريض قد يحتاج إلى شكل من أشكال العلاج وما هو الشكل الذي يجب أن يُتخذ لذلك؟

من الواضح أن هذه المرأة كانت مريضة عند القبول. تم الاشتباه في وجود مرض فيروسي ولكن تم أيضاً أخذ رد الفعل المحتمل للأموكسيسيلين في الاعتبار. وأكدت مسحة السوائل عن طريق الفم والأمصال تشخيص الحصبة. أصيب طفلاً مؤخراً بمرض فيروسي تأكد لاحقاً أنه مرض **الحصبة**. تم تطعيم المريضة نفسها جزئياً بلقاح MMR (الحصبة والنكاف والحصبة الألمانية) عندما كانت طفلة. الحصبة شديدة العدوى وتنتقل بسهولة بين المخالطين من خلال انتشار الرذاذ، فترة الحضانة هي 1-2 أسابيع.

يعاني المرضى في كثير من الأحيان من أعراض الحمى والشعور بالضيق مع رهاب الضوء والتهاب الملتحمة. تعتبر بقع كوبليك البيضاء على الغشاء المخاطي الشدقي/الحنك مرضية تقريباً، ولكنها ليست موجودة دائماً، يظهر الطفح الجلدي عادةً خلال أيام من ظهور الأعراض، ويظهر أولاً خلف الأذنين ثم ينتشر للأسفل.

الطفح الجلدي حمامي ولطاخي بشكل رئيسي ولكن يمكن أن يتطور إلى حطاطات قد تتجمع وتتقرح. تشمل **الاختلاطات** التهاب الأذن الوسطى والتهاب الدماغ والالتهاب القصي الرئوي. أصيبت هذه المريضة بعدوى في الصدر نتيجة لمضاعفات مرض الحصبة لديها، في زع البلغم وجدت المستدمية النزلية .

يمكن جمع السوائل الفموية باستخدام مسحة رغوية وإرسالها إلى مخبر الفيروسات للتشخيص السريع لمرض الحصبة عبر اختبارات الكشف عن الحمض النووي الريبوزي (RNA). يمكن اكتشاف الأجسام المضادة IgM للحصبة في اليوم الرابع تقريباً بعد ظهور الطفح الجلدي وحتى 3 أشهر بعد ذلك (حساسية بنسبة 90-100%). يمكن أيضاً أخذ مسحات من عينة منتصف التبول، ومسحات من البلعوم الأنفي والملتحمة للتأكد من وجود فيروس الحصبة.

يعد تدبير مرض الحصبة داعماً إلى حد كبير ويجب عزل المرضى، حتى لا ينقلوا هذا المرض شديد العدوى ومع ذلك، قد يحتاج المرضى إلى دخول المستشفى لتلقي العلاج من أي مضاعفات خطيرة قد تنشأ.

من المرجح أن يصاب الأشخاص المصابون بالحصبة بالمرض إذا لم يكونوا محصنين (من خلال التطعيم أو العدوى السابقة)، تعد الحصبة مرضاً يجب الإبلاغ عنه في المملكة المتحدة.

يمكن إعطاء الأطفال الصغار الذين لم يتم تطعيمهم بعد ولكنهم تعرضوا للحصبة جرعتين من لقاح MMR الحي المضعف لمحاولة منع ظهور المرض. وقد تبين أن مكملات فيتامين A أثناء المرض الحاد تقلل من معدلات المراضة والوفيات.

النقاط الرئيسية:

- الحصبة شديدة العدوى ، يكون المرضى معديين قبل يومين من ظهور الطفح الجلدي.
- ينتشر الطفح الجلدي البقي الحطاطي والحمامي من الأعلى باتجاه الأسفل.
- قد يحتاج المرضى الذين يعانون من اختلاطات الحصبة الشديدة إلى العلاج في المستشفى.

■ القصة المرضية:

لاحظ والدا طفل يبلغ من العمر 3 سنوات أن لديه حطاطتان حماميتان صغيرتان على بطنه قبل النوم مباشرة ، في صباح اليوم التالي كان الطفل يشعر بالحرارة وقد ظهرت عليه آفات متعددة على جذعه، بعضها يشبه البثور. في وقت لاحق من ذلك اليوم بدأ بالإقياء والإسهال فأخذه والداه إلى قسم الحوادث والطوارئ. كان الطفل بصحة جيدة في السابق وكان يحضر للحضانة أربعة أيام في الأسبوع. ومن الواضح أن أفراد الأسرة الآخرين غير متأثرين. تشعر والدته بالتعب لأنها حامل في الأسبوع الثاني عشر بطفلها الثالث.

■ الفحص السريري:

يشعر الطفل بالحرارة ويبدو متعباً بعض الشيء ، ولا يبدو عليه التجفاف. توجد حطاطات وحويصلات حمامية متعددة فوق بطن الطفل (الشكل 79.1) وظهره وحول رقبته ، معظم الحويصلات سليمة ، إلا أن بعضها قد تمزق وبدأ في التقشر ، هناك بعض علامات السحج حول رقبته ، الأغشية المخاطية طبيعية.

■ أسئلة:

- ماهو الإجراء الأول الذي ستتبعه لهذه الحالة؟
- ماهو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ماهي الاستقصاءات التي قد تكون مطلوبة؟
- ماهو العلاج الذي يجب تقديمه ولمن؟



الشكل 79.1

جدري الماء الناجم عن فيروس الحماق النطاقي (VZV) هو مرض معد شائع شديد العدوى يصيب عادة الأطفال الصغار. في الولايات المتحدة، يتم تطعيم الأطفال ضد فيروس VZV لمحاولة الوقاية من المرض، ولكن هذا لا يتم تطعيمه بشكل روتيني في المملكة المتحدة حيث يعتبر المرض خفيفاً. ويُعتقد أيضاً أن انخفاض معدلات القوباء المنطقية (إعادة التنشيط الكامن لفيروس VZV في الجلد) لدى البالغين الذين أصيبوا بجدري الماء عندما كانوا أطفالاً، ينتج عن التعرض المزمّن للفيروس من خلال الاتصال بأفراد مصابين. ينتشر الفيروس عن طريق الرذاذ من الجهاز التنفسي ومن سائل البثرة المصابة (جدري الماء وقوباء المنطقة). عادة ما يكون هناك قصة اتصال بشخص آخر مصاب بجدري الماء / قوباء المنطقة قبل 21 يوماً من ظهور الأعراض والعلامات.

يمكن أن يسبب جدري الماء أعراض زكام خفيفة، صداع، حمى، وحتى إسهال وإقياء. تظهر حطاطات حمامية صغيرة في مجموعات عادة على البطن في البداية ثم تتشكل بثور على مدى بضعة أيام وتنتشر إلى الخارج عبر الجذع والأطراف. تكون الآفات بشكل كلاسيكي في مراحل مختلفة، بعض الحطاطات وبعض البثور وبعض الآفات المتقشرة تبدأ في الشفاء. عادة ما يكون الطفح حاكاً، ويقوم العديد من الأطفال بخدش قمم الحويصلات، مما قد يؤدي إلى ندبات قد تكون ضمرة أو جدرية.

الإجراء الأول الذي يجب عليك اتخاذه عند تقييم إصابة طفل محتمل بجدري الماء هو الانتقال من منطقة الانتظار العامة / المناطق العامة إلى غرفة جانبية (لتجنب المخالطة). يمكن أن يكون فيروس VZV خطيراً إذا انتقل إلى أفراد غير محصنين أو يعانون من ضعف المناعة أو الحوامل. ومن المهم في هذه الحالة التأكد مما إذا كانت الأم نفسها قد أصيبت بالجدري من قبل، حيث أنها حالياً حامل في الأسبوع 12.

يمكن أن تبحث الاختبارات المصلية عن ارتفاع عيارات الأضداد (IgM) لفيروس VZV في المرض النشط وعلامات المناعة مدى الحياة (IgG) ضد VZV. يمكن تحليل سائل البثرة عن طريق تفاعل البلمرة المتسلسل للفيروس PCR لدى المصابين بالطفح الجلدي.

يمكن أن يؤدي اكتساب فيروس VZV أثناء الحمل إلى الالتهاب الرئوي لدى الأمهات، والولادة المبكرة، وحتى وفاة الأمهات. غالباً ما تصاب الأجنة والمواليد الجدد المصابون بفيروس VZV الأولي بمرض شديد الخطورة. يجب إعطاء النساء الحوامل غير المحصنات المعرضات لفيروس VZV الغلوبولين المناعي الحماقي النطاقي خلال 96 ساعة من التعرض.

الأطفال الذين يعانون من جدري الماء الشديد - أي 300-500 آفة على خلفية الأكرزما التأتبية - قد يحتاجون أحياناً إلى العلاج باستخدام الأسيكلوفير، يجب إعادة استخدام الستيروئيدات الموضعية الخفيفة بمجرد أن تبدأ الآفات في التقشر للمساعدة في تقليل الالتهاب وتفاقم الأكرزما والتندب المحتمل.

يظل فيروس VZV كامناً في الجسم مدى الحياة في العقدة الجذرية الظهرية الحسية حيث تؤدي إعادة التنشيط إلى ظهور القوباء المنطقية في مناطق توزع العصب الجلدي الحسي بضع الجلد Dermatome. يمكن أن تكون قوباء المنطقة الحادة مؤلمة للغاية وحتى بعد الشفاء يمكن أن يؤدي إلى الألم العصبي التالي للهربس.

النقاط الرئيسية:

- يحدث جدري الماء نتيجة التعرض لفيروس VZV وتبلغ فترة حضانة المرض 21 يوماً.
- تظهر محاصيل البثور على الجذع على مدى عدة أيام.
- الأفراد المعرضون لخطر نقص المناعة (الحمل، مضعفي المناعة) والمعرضون لفيروس VZV قد يحتاجون إلى أسيكلوفير أو الغلوبولين المناعي النطاقي.

■ القصة المرضية:



رجل يبلغ من العمر 54 عاماً ولديه تاريخ من الإصابة بدمامل جلدية متعددة لمدة عام واحد، يتم فحصه في عيادة الأمراض الجلدية ، وقد بدأت هذه في غضون شهرين بعد العودة من الهند.

ظهرت الآفات في البداية على شكل عقيدات حمراء صغيرة ، ثم زاد حجمها وأصبحت مؤلمة قبل خروج القيح. ويبدو أن الآفات تشفى ببطء، تاركة ندوباً ، ثم تظهر آفات جديدة كل بضعة أسابيع.

لقد أخذ العديد من كورسات الصادات الحيوية من طبيبه العام، والتي بدت مفيدة جزئياً وتطلبت شق وتصريف بعض الدمم الأكبر حجماً والأكثر إيلاماً ، ولا تعاني زوجته التي تعمل ممرضة في قسم الجراحة العظمية من أي مشاكل جلدية.

لدى المريض قصة التهاب أمعاء ولكنه في حالة جيدة ولا يتناول أي أدوية منتظمة.

■ الفحص السريري:

تظهر الدمامل والدمامل المتعددة التي تفرز بشكل نشط على الجانب الأيمن من صدره مع وجود مناطق متندبة من الآفات الملتئمة ، لديه بعض الدمامل في مكان آخر: على وركه الأيسر ورقبته ، توجد عقد لمفاوية واضحة في الإبط الأيمن ، الفحص الطبيعي ودرجة حرارته 37.

■ الاستقصاءات:

- تم أخذ مسحة من مواقع القيح والحامل (الأنف، الإبط، الفخذ، الحلق) للتحليل في مخبر الأحياء ، كان تعداد الدم الكامل طبيعياً.

■ أسئلة:

- ماهو المسبب الأرجح الذي قد سبب هذه الدمامل؟
- لماذا قد لا يتم التخلص من الدمامل بالصادات الحيوية الجهازية التقليدية؟
- ماهو الاختبار الميكروبيولوجي الخاص الذي قد تطلبه؟

الدمامل المتكررة التي تسببها البكتيريا المكورات العنقودية الذهبية وعادة ما تظهر في الشباب إلى البالغين في منتصف العمر.

العلاج التقليدي للدمامل الكبيرة/المؤلمة هو الشق والصرف باستخدام الصادات الحيوية عن طريق الفم لمدة أسبوعين، إلا أن هذا المريض لم يستجب لهذا النهج التقليدي.

القيح الناتج عن الدمامل النشطة التي يأخذها الطبيب المزروع المقاوم للميثيسيلين المكورات العنقودية الذهبية (مكتسباً من المستشفى وليس من النوع المكتسب من المجتمع MRSA كان هذا النوع من MRSA).

بعد ذلك تم أخذ مسحات في قسم الأمراض الجلدية من الآفات النشطة وكذلك المواقع الحاملة له و إرسالها إلى قسم الأحياء الدقيقة مع طلب خاص لدراسات الكشف الجيني للبحث عنها.

بكتريا المكورة العنقودية البرتقالية مع عامل الفوعة بانتون فالنتين ليوكوسيديين (PVL) وأظهرت نتائج علم الأحياء الدقيقة أن المريض مصاب بجرثومة MRSA و PVL بكتريا المكورة العنقودية البرتقالية في الدمامل وحتى أنفه.

هو عامل ضراوة تكتسبه سلالات معينة من PVL بكتريا المكورة العنقودية المذهبة مما يجعل من الصعب القضاء عليها عن طريق أنظمة العلاج بالصادات الحيوية التقليدية. ليست كل السلالات الإيجابية لـ PVL مقاومة أيضاً. في الواقع معظمهم حساسون تماماً للميثيسيلين. لكن البكتيريا المقاومة والخبيثة تكون عنيدة جداً سريرياً وعلاجياً، كما في هذه الحالة.

ربما يكون هذا المريض قد حصل على نتيجة إيجابية لـ PVL بكتريا المكورة العنقودية المذهبة أثناء السفر إلى الهند، يعد السفر عامل خطر للإصابة بهذه السلالة الفتاكة، وكذلك الرياضات التي تتطلب الاحتكاك الجسدي وتربية الحيوانات الأليفة. ولم يكن هناك دليل مباشر على أن المريض اكتسب البكتيريا من زوجته (التي تعمل في المستشفيات) حيث جاءت مسحاتها كلها سلبية. ومع ذلك، هناك أدلة على أن سلالات PVL إيجابية بكتريا المكورة العنقودية المذهبة كما أنها قابلة للانتقال بدرجة كبيرة، ويعتقد أن هذا يلعب دوراً في إصابة العديد من أفراد الأسرة/الفريق في وقت واحد.

علاج PVL إيجابي بكتريا المكورة العنقودية المذهبة يشبه علاج MRSA، حيث يحتاج المرضى إلى علاج إزالة التلوث جنباً إلى جنب مع الصادات الحيوية الجهازية. تم علاج هذا المريض باستخدام موبيروسين الأنفي ثلاث مرات يومياً لمدة 5 أيام في كل فتحة أنف. طُلب منه أن يغتسل يومياً باستخدام مادة الكركديه 4 ٪ كلور هيكسيدين. كما طُلب منه تناول الريفامبيسين والكليندامايسين 300 ملغ مرتين يومياً لمدة 10 أسابيع، شفيت جميع الآفات ولم تظهر آفات جديدة، متابعة المسحات من كافة المواقع جاءت سلبية.

في المرضى الذين يعانون من PVL إيجابية بكتريا المكورة العنقودية المذهبة إذا كان المريض حساساً تماماً للميثيسيلين، فإن تناول جرعة عالية من فلوكلوكساسيلين لفترة طويلة بالإضافة إلى التطهير قد يكون كافياً لإزالة العدوى. يجب إجراء مسحة لأفراد الأسرة الذين لا تظهر عليهم الأعراض، وإذا ثبتت إصابتهم في مواقع الناقلين، فيجب أيضاً الخضوع لعملية إزالة التلوث.



- النظر في سلالات ضارة من المكورات العنقودية المذهبة في المرضى الذين يعانون من الدامل الشديدة أو المتكررة.
- اطلب من أخصائي الأحياء الدقيقة الخاص بك إجراء اختبارات خاصة للكشف عن جينات بكتريا المكورة العنقودية المذهبة للبحث عن PVL.
- يجب على المرضى إجراء عملية إزالة التلوث باستخدام المضادات الحيوية الأنفية والغسل المطهر ودورات طويلة من المضادات الحيوية الجهازية.

■ القصة المرضية:

تأتي ربة منزل تبلغ من العمر 46 عاماً وتعاني من مرض الساركويد المتعدد الأنظمة في زيارة متابعة منتظمة إلى عيادة الأمراض الجلدية. وهي تشكو من عدد متزايد من الآفات الجلدية بدون أعراض على أطرافها، وتذكر أيضاً الألم بين أصابعها حيث بدأ الجلد في الانهيار. لقد أصبحت تعاني من ضيق التنفس بشكل متزايد خلال الشهرين الماضيين، وبعد التشاور مع فريق الجهاز التنفسي، بدأت في تناول جرعة من البريدنيزولون عن طريق الفم ببطء وتتناول حالياً 30 ملغ يومياً. يشمل تاريخها الطبي السابق قصور الغدة الدرقية وفرقيرة نقص الصفائح مجهولة السبب.

■ الفحص السريري:

إنها لاهثة قليلاً أثناء الراحة وتبدو ناعمة إلى حد ما. الجلد بين أصابعها حمامي مع نقع أبيض سطحي (الشكل 81.1) وتقرح يشكل شقوقاً عميقة (الشكل 81.2) بالإضافة إلى ذلك، فهي تعاني من عقيدات ولويحات شديدة التصبغ قليلاً على أطرافها.

■ الاستقصاءات:

- الإنزيمات الخالبة للأنجيوتنسين 89 وحدة/لتر، الطبيعي (8 – 52 وحدة / لتر).
- تظهر الأشعة السينية للصدر اعتلال عقد لمفية نقيري ثنائي الجانب، مع تغيرات تليفية في المناطق السفلية والمتوسطة.
- تم أخذ مسحة من الجلد على شبكة الإصبع.



■ أسئلة:

- ماهو السبب الكامن وراء التغيرات الجلدية في شبكات الأصابع؟
- ماهو سبب الآفات الجلدية في أطراف هذا المريض؟
- كيف يمكنك التعامل مع بشرتها؟

تعاني هذه المريضة من **عقيدات متعددة ومتصلبة** بدون أعراض ولويحات من الساركويد الجلدي على أطرافها. كانت تتناول الكورتيكوستيرويدات الجهازية لعلاج الساركويد التنفسي المتدهور لديها. وقد ترك هذا التثبيط المناعي علاجي المنشأ المريضة عرضة للإصابة بالعدوى فقامت بتطوير المبيضات البيضاء.

ويمكن أن يرتبط بالمهن التي تتطلب " عملاً رطباً" متكرراً مثل الأعمال المنزلية والبستنة. سريرياً: تتميز عدوى الخميرة السطحية هذه بالحمامى والتعطن وتقرش الجلد المثني بين الأصابع. يمكن رؤية ما يسمى بـ " الآفات التابعة" في كثير من الأحيان على شكل حطاطات/بثرات حمامية صغيرة في محيط منطقة الجلد المصابة بالخميرة داء المبيضات بين الأصابع في شبكات أصابعها ، أكد ذلك زرع الخميرة التي أخذت من مسحة جلدها يعرف أيضاً باسم **(Interdigital Candidosis)**.

تفضل هذه المبيضات بيئة رطبة دافئة، وبالتالي فإن مواقع الجلد الأكثر إصابة تشمل الفخذ، الثنيات، والإبطين، وتحت الثديين، وبين الأصابع. تشكل خمائر المبيضات البيض جزءاً من الفلورا الطبيعية عند البشر ، ولها مستودعات في الجهاز الهضمي والمهبل ، بينما لا تعد جزءاً من فلورا الجلد الطبيعية ، إلا أنه يمكنه استعمار مناطق الثنيات بشكل عابر. يمكن بسهولة زعرة هذا التوازن بين الجهاز المناعي للمريض وأعداد الخميرة وذلك عبر التغيرات الطفيفة في بيئة الجلد الموضعية، واستخدام الصادات الحيوية، وارتفاع نسبة الغلوكوز في الدم والضعف المناعي من خلال المرض أو الأدوية التي تؤدي إلى داء المبيضات النشط في الجلد.

يتضمن تدبير المبيضات محاولة التأكد من بقاء الجلد جافاً قدر الإمكان لجعل الجلد الموضعي معادياً لبيئة الخميرة. يمكن تحقيق ذلك باستخدام مواد تجفيف مثل برمنغنات البوتاسيوم والمساحيق المضادة للفطور وحمض الأسيتيك. يمكن إعطاء العلاجات المضادة للفطور عن طريق الفم أو تطبيقها موضعياً.

سيحاول العديد من أطباء الجلد تدبير الداء الموضعي باستخدام كريم موضعي مضاد للفطور بالإضافة إلى الستيروئيدات المضادة للالتهابات. ومع ذلك، قد تكون هناك حاجة إلى دورات قصيرة من الفلوكونازول عن طريق الفم أو الإيتراكونازول في المرضى الذين يعانون من تثبيط المناعة أو الذين يعانون من مرض معدن. **Recalcitrant Disease**.

احتاجت هذه المريضة إلى الاستمرار في تناول الكورتيكوستيرويدات الجهازية، ولذلك تم إعطاؤها فلوكونازول عن طريق الفم لمحاولة المساعدة في التخلص من المبيضات لعدة أسابيع. بالإضافة إلى ذلك، طُلب منها غسل يديها مرة واحدة يومياً بالكورهيكيدين ووضع كريم كانيستاتن مرتين يومياً.

يمكن أن يستغرق هذا النوع من العدوى عدة أسابيع للتخلص منه، خاصة في المرضى السكريين و مضعفي المناعة.

النقاط الرئيسية:

- يجب الاشتباه في عدوى المبيضات الجلدية لاسيما في الثنيات المترافقة بالتعطن والحمامى.
- تسبب خمائر المبيضات في كثير من الأحيان أمراضاً جلدية لدى المرضى المعرضين للخطر مثل حديثي الولادة وضعاف المناعة وكبار السن.
- يعتبر العلاج المشترك (تجفيف الجلد مع مضادات الفطور والستيروئيدات الموضعية) فعالاً.

■ القصة المرضية:

رجل ألباني يبلغ من العمر 56 عاماً قدم إلى عيادة الأمراض الجلدية بقصة ظهور آفات أرجوانية غير عرضية على جلده منذ عامين. ظهرت الآفات الأولية على قدميه بعد 4 أشهر من إجراء عملية زرع كبد تقويمية لعلاج التهاب الكبد B. وخلال الأشهر القليلة الماضية أصيب بمزيد من الآفات الجلدية على ساقيه و ذراعيه و جذعه. هو يأخذ البريدنيزولون الجهازى والتاكروليموس.

■ الفحص السريري:

توجد لطاخات أرجوانية بقعية محددة جيداً على كتفه وساعديه وظهر يديه و ساقه اليمنى و قدمه اليسرى. الآفات الموجودة على القدم اليسرى و أوسط الساق عبارة عن لويحات متصلبة قاسية (الشكل 82.1). الفم والأعضاء التناسلية وفروة الرأس والأظافر طبيعية.



■ الاستقصاءات:

- تم أخذ خزعة من الجلد من آفة في القدم اليسرى.
- تم إجراء اختبار فيروس نقص المناعة البشرية HIV.
- تم إجراء تصوير طبقي محوري (CT) للصدر.

■ أسئلة:

- ما هو سبب الآفات الجلدية؟
- ما هو العامل المسبب للمرض؟
- كيف ستعالج هذا المريض؟

الشكل 82.1

تظهر الآفات الجلدية ذات المنشأ الوعائي في كثير من الأحيان على شكل تغير في اللون الأرجواني، بما في ذلك الفرغرية، والتهاب الأوعية الدموية، وانسداد الأوعية الدموية (تجلط الدم) ، وتكاثر الأوعية الدموية (حميدة أو خبيثة). عندما تتكاثر الأوعية الدموية قد يكون هناك مكون واضح للآفات الجلدية مثل الحطاطات أو اللطاخات أو اللويحات أو العقيدات.

عانى هذا المريض الألباني من آفات جلدية أرجوانية متعددة بدون أعراض واضحة على خلفية تثبيط مناعي، مما أدى إلى تشخيص سريري لساركوما كابوزي (KS). تم تأكيد ذلك تشريحياً عن طريق أخذ خزعة من الجلد. أظهر التشريح المرضي الخلايا المغزلية الكلاسيكية المحيطة بالمساحات الشبيهة بالشقوق مع الكريات الحمراء.

- ✓ كان تلوين فيروس الهربس البشري من النوع 8 (HHV-8) إيجابياً.
- ✓ كان اختبار فيروس نقص المناعة البشرية لهذا المريض سلبياً .

وبالتالي تم تشخيص إصابته بمرض ساركوما كابوزي المستوطن . الدواء المثبط للمناعة الذي كان يتناوله أثناء عملية زرع الكبد أدى لانتشار فيروس الهربس المرتبط بساركوما كابوزي (يُعتقد أنه HHV-8) مما أدى إلى تطور آفات ساركوما كابوزي السريرية. في سياق عملية الزرع، يُعتقد أن هؤلاء المرضى لديهم فيروس الهربس الورمي الكامن، والذي ينشط بعد ذلك مما يؤدي إلى تطور أورام الأوعية الدموية الخبيثة. يؤثر مرض ساركوما كابوزي بشكل كلاسيكي على الجلد ولكن قد تحدث أيضاً إصابة بالأنسجة المخاطية و إصابة جهازية. كان تصوير الطبقي المحوري لهذا المريض سلبياً بالنسبة لآفات ساركوما كابوزي في الرئة.

يسمى ساركوما كابوزي علاجي المنشأ عند مرضى زرع الكبد و الكلى بشكل تحديداً علاجياً. الورم حساس كيميائياً و حساس شعاعياً . ومع ذلك، في سياق عملية الزرع، يمكن أن يكون التكيف مع الأدوية المثبطة للمناعة ناجحاً للغاية. تم تحويل هذا المريض من تاكروليموس إلى سيروليموس (راباميسين) مع تراجع الأورام. سيروليموس هو مثبط للمناعة وله خصائص مضادة للورم.

أظهرت الدراسات المخبرية الحديثة أن أملاح الحديد تحفز الورم. غالباً ما يتلقى متلقو عمليات زرع الأعضاء عمليات نقل دم متعددة مما يؤدي إلى احتمال زيادة الحديد، وبالتالي يتركهم أكثر عرضة للإصابة بـ ساركوما كابوزي من غيرهم من المرضى الذين يعانون من تثبيط المناعة علاجياً.

النقاط الرئيسية:

- ساركوما كابوزي (KS) هي ورم وعائي خبيث يحدث في المناطق الموبوءة، لدى حاملي فيروس نقص المناعة البشرية و متلقي زرع الأعضاء.
- يعد التلوين الكيميائي المناعي لـ HHV-8 إيجابياً من آفات ساركوما كابوزي.
- يمكن معالجة ساركوما كابوزي في مرضى زرع الأعضاء عن طريق ضبط الأدوية المثبطة للمناعة.

■ **القصة المرضية:**

قدم رجل يبلغ من العمر 20 عاماً إلى طبيبه العام بشكاية طفح حاك بشدة . و الحكة توقظه من النوم ليلاً ، وبالتالي يصعب عليه التركيز في امتحاناته الجامعية. لقد قدم إلى الطبيب العام لطلب تقرير مرضي . كما أصيب أحد زملائه في المنزل بالحكة مؤخراً وبدأوا يشكون في أن شقتهم الطلابية قد يكون تفشى بها مرض ما. كان في السابق بصحة جيدة ولا يتناول أي دواء. قام المريض بوضع غسول الكالامين على الطفح الجلدي كما أوصاه الصيدلي ، مع راحة لفترة قصيرة .

■ **الفحص السريري:**

توجد حطاطات حمامية متعددة وسحجات على أطرافه وجذعه، وهي شديدة بشكل خاص على يديه (الشكل 83.1) وعلى المنطقة التناسلية. هناك بعض العلامات الخطية الدقيقة والملموسة تمتد على جانبي أصابعه. فروة رأسه وأظفاره وفمه طبيعية.



■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- هل يجب أن يطلب من فريق مكافحة الحشرات زيارة شقتهم؟
- من يجب أن يعالج ولماذا؟

الشكل 83.1

هناك عدد قليل من الطفح الجلدي الحاك الذي يوقظ المريض ليلاً، وعادة ما يشير هذا إلى الإصابة بالجرب. العثة البشرية القارمة الجربية ينتقل من فرد إلى آخر، عادة عن طريق الاتصال المباشر بالجلد المصاب و لكن أيضاً من خلال ملامسة أدوات المريض مثل الفراش والمناشف. يمكن لأنثى العث الطفيلية التي تحفر في الجلد و أن تعيش بعيداً عن المضيف البشري لمدة يوم أو يومين فقط في البيئة. بمجرد انتقال الإصابة، يكون هناك فترة حضانة لمدة ستة أسابيع تقريباً قبل ظهور الحكة، وهو رد فعل مفرط الحساسية المتأخر من النوع الرابع للبروتينات الموجودة في العث/البيض/البراز. ومع ذلك، يمكن أن تبدأ أعراض الحكة في حالات الإصابة اللاحقة في غضون أيام حيث يكون الفرد "مجهزاً" بالفعل للبروتين. قد يصاب العديد من الأفراد في نفس الأسرة في وقت واحد، خاصة إذا كانوا يعيشون في مساكن مزدحمة أو ذات بيئة فقيرة.



يوجد ما يقرب من 10 إناث بالغة في الأنفاق في جلد الإنسان أثناء الإصابة بالجرب، وبالتالي قد يكون من الصعب التعرف على الأنفاق نفسها. وهي عبارة عن آفات خطية متجولة، وعادة ما يتم رؤيتها بسهولة بين الأصابع وعلى الأعضاء التناسلية.

إذا نظرت بعناية باستخدام عدسة مكبرة (منظار الجلد) قد ترى فقط "بقعة" سوداء صغيرة (العث) عند الحافة المتقدمة. ما تبقى من الطفح الجلدي يتكون بشكل رئيسي من حطاطات حمامية وعلامات سحج، مما يعكس طفح حاك مفرط الحساسية .

عند الرضع يكون التظاهر سريري مختلف قليلاً حيث أن الآفات قد تبدو أشبه بالنفطات و هي شائعة بشكل خاص على أخمص القدمين وفي الإبطين، مما يساعد على التمييز بين الجرب والتهاب الجلد التأتبي.

يحدث الجرب المتقشر عند الأفراد الذين لديهم آلاف العث في إصابتهم بحيث يبدو الجلد وكأنه متقشر أو مغطى بقشور دقيقة على السطح. قد يكون هؤلاء الأفراد في حالة صحية سيئة مع ضعف في وظيفة الجهاز المناعي .

يجب معالجة الأفراد المصابين وجميع الأشخاص الذين يتواصلون بشكل وثيق باستخدام غسول بيرميثرين 5٪ الموضعي الذي يتم تطبيقه على كل الجلد من الرقبة إلى الأسفل (يجب أيضاً معالجة مناطق الوجه / الرقبة و فروة الرأس للرضع). يجب ترك العلاج طوال الليل، ثم غسله في الصباح وتكراره بعد 7 أيام لأن العلاج ليس قاتلاً للبيض.

يمكن علاج المرضى الذين يعانون من تثبيط مناعي أو من الجرب المتقشر (يجب تجنبه عند الأطفال أقل من 5 سنوات وأثناء الحمل) باستخدام الإيفرمكتين عن طريق الفم 200 ميكروجرام / كجم من وزن الجسم على جرعتين بفواصل أسبوعين. كل من العلاجات الموضعية و الفموية فعالة للغاية. عادة ما ينتج فشل العلاج الظاهري عن عدم معالجة جميع المخالطين في الوقت نفسه.

سوف تستمر الحكة لمدة 4-6 أسابيع تقريباً بعد العلاج الناجح للإصابة، لأن هذا هو الوقت الذي يحتاجه الجسم لحل و إزالة كل بروتينات العث الموجود في الجلد. وبالتالي فإن علاج ما بعد الجرب يتكون من مرطبات مهدئة مضادة للحكة مثل المنثول في الكريم المائي، ويمكن أن تساعد الستيروئيدات الموضعية في تخفيف الأعراض.



- الحكمة الناجمة عن الإصابة بالجرب توقظ المرضى ليلاً.
- إن القصة التفصيلية لأفراد الأسرة الذين يعانون من نفس أعراض المريض مفيد في تأكيد التشخيص.
- يجب معالجة جميع من هم على اتصال وثيق مع المريض في وقت واحد لضمان القضاء الناجح على العث.

■ القصة المرضية:

قدم رجل قبرصي تركي يبلغ من العمر 28 عاماً إلى المملكة المتحدة لزيارة أقاربه لبضعة أشهر. ولاحظ خلال زيارته وجود آفة حمامية صغيرة في أنفه يتزايد حجمها، فقدم أقاربه به إلى قسم والطوارئ.

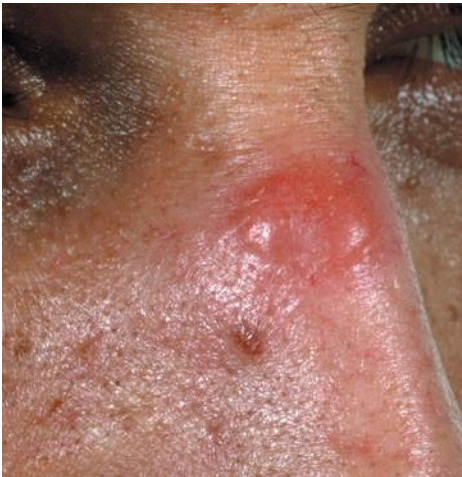
تم إحالته إلى فريق الأمراض الجلدية لإبداء رأيهم. الآفة غير عرضية و نمت ببطء خلال أربعة أشهر. و المريض في قبرص يعمل في مجال البناء، لم يتذكر أي قصة رض تعرضت لها المنطقة المصابة أثناء عمله. هو لا يحترق في الشمس ويسمر جلده بسهولة نوعاً ما. بخلاف ذلك فهو بخير ولا يتناول أي دواء.

■ الفحص السريري:

توجد عقيدة حمامية على جسر (ظهر) الأنف. البشرة المغشية لها طبيعية ولكن هناك تورم قاسي في الأدمة وهو صلب عند الجس (الشكل 84.1) لا يوجد أي تقرح أو دليل على توسع الشعريات داخل الآفة. فحص الأغشية المخاطية طبيعي، ولا يوجد تضخم عقد لمفية ناحية أو ضخامة أعضاء. لديه ندبة لقاح السل BCG في أعلى ذراعه اليسرى، أما باقي فحص الجلد فهو طبيعي.

■ الاستقصاءات:

- تم أخذ خزعة من الجلد للفحص النسيجي والزرع والتحليل بواسطة تفاعل البوليميراز المتسلسل (PCR).
- كان تعداد الدم الكامل طبيعياً.



■ أسئلة:

- ماهو التشخيص السريري الأكثر احتمالاً؟
- ماذا تتوقع أن يظهر الزرع و تحليل PCR؟
- كيف ستعالج هذا المريض؟

أظهر التشريح المرضي لجلد الآفة وجود أورام حبيبية غير محددة مع الخلايا الليمفاوية وخلايا البلازما والحمضات، ولم يكن هناك دليل على التهاب الأوعية الدموية. وكانت البقع المميزة للطفيلي سلبية. يشمل التشخيص التفريقي للأورام الحبيبية الجلدية الساركويد والسل والالتهابات الفطرية العميقة وداء الليشمانيات وتفاعلات الأجسام المضادة والورم الحبيبي الحلقي والورم الحبيبي الوجهي. نمت الزروع الميكروبيولوجية من الجلد طفيليات الليشمانيا الأولية. وأكد PCR النوع الليشمانيا دونوفانية معقد. ولذلك تم تشخيص إصابة المريض بداء الليشمانيات الجلدي.

هناك العديد من الأنواع المختلفة للليشمانيا، وكل منها يقتصر على منطقة جغرافية من العالم وينتقل عن طريق لدغة أنثى ذبابة الرمل. تحدث اللدغات عادة في الليل على الجلد المكشوف وهي ليست مؤلمة عادة، لذلك نادراً ما يتذكر المرضى أنهم تعرضوا للدغ. داء الليشمانيات المكتسب في قبرص يسمى بداء الليشمانيات "العالم القديم" - يمكن أن يؤدي إلى مرض جلدي أو جلدي مخاطي.

في موقع لدغة ذبابة الرمل، بشكل اعتيادي، تتشكل حطاطة حمامية صغيرة غير مؤلمة. خلال بضعة أشهر يزداد حجم الآفة إلى عقيدة قد تتقرح. داء الليشمانيات الجلدي الموضعي عادة ما يكون مرضاً محدداً لذاته حيث تشفى معظم الآفات خلال 15-5 شهراً. عادة ما تشفى الآفات مع تندب. الهدف من العلاج هي شفاء الآفات بسرعة أكبر ومحاولة تقليل التندب. في البيئات الفقيرة يمكن استخدام العلاج بالتبريد أو العلاج الحراري بنجاح، ومع ذلك، إذا كان السنتيبوغلوكونات متوفراً يحقن داخل الآفة، فهو فعال جداً. يتم حقن هذا المركب المحتوي على الأنتيمون خماسي التكافؤ في الآفة على فترات أسبوعية لبضعة أسابيع. تلقى هذا المريض خمس حقن خلال فترة 6 أسابيع، مما أدى إلى تحسن سريري مع الحد من التندب.

المرضى المصابون بالليشمانيا الجلدية المخاطية أو الحشوية قد يكونون في حالة سيئة للغاية مع ارتفاع درجة الحرارة والشعور بالتوعك. يمكن أن تؤدي الإصابة الحشوية إلى تثبيط نقي العظم (فقر الدم ونقص الكريات البيض ونقص الصفائح) وتضخم الكبد و الطحال. يحتاج هؤلاء المرضى إلى علاج جهازي باستخدام سنتيبوغلوكونات (في الوريد 20-40 يوماً) أو البنثاميدين العضلي (10) حقن تعطى في أيام متناوبة) وكلاهما لهما آثار جانبية سيئة. الأمفوتيريسين الشحمي ب (3) ملغم/كغم يومياً لمدة 5 أيام بالإضافة إلى علاج إضافي بعد أسبوع واحد (يمكن أن تكون فعالة ويمكن تحملها بشكل جيد).

النقاط الرئيسية:

- يحدث داء الليشمانيات الجلدي في مكان لدغة ذبابة الرمل، وعادة ما يكون على الجلد المكشوف.
- التشريح المرضي والزرع من الجلد المصاب يمكن أن يؤكد التشخيص. ومع ذلك، فإن PCR عالي النوعية في تحديد الأنواع.
- بعد تحديد أنواع الليشمانيا المتورطة مهما لأنه يوجه للعلاج، سواء كان موضعياً أو جهازياً.

■ القصة المرضية:

تمت إحالة صبي يبلغ من العمر 4 سنوات من قسم الطوارئ إلى عيادة الأمراض الجلدية للأطفال ، بقصة توسف وتقرش فروة رأسه مع تساقط الشعر منذ عام ، على الرغم من التغطية العديدة بالصادات الحيوية الفموية والكريمات المضادة للفطريات الموضعية، إلا أن الطفح أصبح أسوأ بشكل تدريجي خلال الأشهر القليلة الماضية. لا يوجد أي شخص آخر في المنزل يعاني من نفس الأعراض. خلافاً لذلك الطفل بصحة جيدة.

■ الفحص السريري:

يرافق المريض والديه وأخيه الأكبر. توجد بقع واضحة من الحاصة على قمة فروة رأسه مترافقة مع تقرش و توسف. الجلد ملتهب وحمامي في المناطق المصابة. لوحظ اعتلال عقد لمفية في الناحية القذالية.



بقية جلده وأظافره تبدو طبيعية. أظهر فحص أخيه الأكبر تقرش (توسف) منتشر في فروة الرأس، ولكن لا يوجد حاصة أو اعتلال عقد لمفية.

لوحظ أن والدة المريض لديها آفة حلقيية وسفية على الجزء الأمامي من عنقها، وتبدو فروة رأس كلا الوالدين طبيعية. بدأ المريض في العلاج الفموي يومياً بالإضافة إلى الشامبو، ولكن في غضون خمسة أيام أصيب بطفح حطاطي معمم حاك و راجع عيادة الأمراض الجلدية.

■ الاستقصاءات:

- تم أخذ غسالة من فروة الرأس لجميع أفراد الأسرة لإجراء زرع للفطور.
- تم أخذ كشافة للفحص المجهرى للفطور .
- تم أخذ زرع من الآفة الموجودة على رقبة الأم.



■ أسئلة:

- ماهو المرض الذي أصاب فروة رأس المريض؟
- ماهو سبب انتشار الطفح الجلدي لديه؟
- أي أفراد من العائلة ستعالجهم ومع أي عامل ممرض؟
- هل من المحتمل أن ينمو شعر المريض مرة أخرى؟

يعاني هذا الصبي من شكوى شائعة جداً في فروة الرأس لدى الأطفال في معظم المناطق الحضرية. إنه يعاني من **سعة الرأس** (القوباء الحلقية في فروة الرأس) وهي عدوى فطرية تسببها الفطور الجلدية. يمكن أن تكون التظاهرات السريرية متنوعة بشدة من تقشر واضح، وتوسف، وبثرات، وحطاطات إلى خراج التهابي متورم متقيح (شهادة) مع حاصة، إلى توسف خفيف منتشر فقط. غالباً ما يكون لدى الأطفال تضخم مرافق في العقد اللمفاوية القذالية.

بعد بدء العلاج بالمضادات الفطرية الفموية، تطور لدى المريض رد فعل حطاطي حاك نموذجي 'طفحة' وهو رد فعل مناعي للعدوى يمكن أن يتزامن مع بداية العلاج. إنه ليس حساسية للعلاج المضاد للفطريات كما يفترض في كثير من الأحيان. يمكن تدبير رد الفعل "الطفحة" باستخدام الستيروئيدات الموضعية الخفيفة والمطريات. يجب استمرار العلاج بالمضادات الفطرية الفموية.

ينتشر الفطر من طفل إلى آخر في المدارس وبين أفراد العائلة في المنزل. غالباً ما تعف عن فروة رؤوس الوالدين، إلا أنهم قد يصابوا بأفات جلدية (سعة جسد)، خاصة على العنق والجزء العلوي من الجذع حيث يضع الطفل رأسه أثناء الجلوس في حضن الوالدين.

الشعرية الجازة هي نوع محب للبشر (بشري)، وهي الفطر الأكثر شيوعاً عند زرع الفطور. الخيوط الفطرية للشعرية الجازة تدخل إلى غمد الشعرة (داخل الشعرة) مما يجعل العلاج الموضعي غير فعال. لذلك، هناك حاجة إلى علاج جهازية للتخلص من العدوى في فروة الرأس. يوصى بفحص أفراد الأسرة عن طريق أخذ مسحات من فروة الرأس لأن سعة الرأس قد تكون ذات مظهر سريري بسيط للغاية. يمكن أن تستغرق مزارع الفطريات من 6 إلى 8 أسابيع، حيث ينمو الفطر ببطء، وبالتالي، يجب البدء بالعلاج في المقام الأول لأسباب سريرية.

كالمعتاد تم علاج الأطفال المصابين بسعة الرأس باستخدام الغريزوفولين الفموي، ولكن من أجل القضاء على الشعرية الجازة يجب إعطاء جرعات عالية لمدة تصل إلى شهرين. وبالتالي فإن تيربينافين الفموي هو العلاج المفضل في العديد من عيادات الأمراض الجلدية للأطفال، حيث أنه فعال للغاية وجيد التحمل. حتى الآن، لم يتم ترخيص استخدام تيربينافين الفموي للأطفال في المملكة المتحدة. يعطى تيربينافين الفموي للأطفال يومياً لمدة شهر واحد وفقاً لوزنهم: إذا كان < 20 كغ، نعطي 62.5 مغ، إذا كان 20-40 كغ، نعطي 125 مغ، إذا كان > 40 كغ، نعطي 250 مغ. من الممارسات السريرية الجيدة إعادة غسالة (مسحة) فروة الرأس بعد العلاج للتأكد من وجود شفاء فطري بالإضافة إلى شفاء سريري.

في هذه الحالة يجب معالجة الطفلين بالأدوية المضادة للفطور الفموية وإعطاء والدتهما كريم تيربينافين 1% موضعي لعلاج سعة الجسد لديها. من الجيد أن تطلب من جميع أفراد الأسرة استخدام شامبو مضاد للفطور مرة أو مرتين أسبوعياً لتقليل انتشار الفطور أثناء فترة العلاج. و لحسن الحظ، فإن الحاصة لديها فرصة كبيرة جداً للشفاء التام بعد العلاج، حتى بعد الإصابة بالتهاب شديد.

النقاط الرئيسية:

- المظاهر السريرية لسعة الرأس متنوعة بشكل كبير، من توسف منتشر خفيف إلى بثرات وتورم.
- يجب فحص الأطفال المصابين ومن هم على تماس قريب منهم بحثاً عن سعة الرأس عن طريق مسحات فروة الرأس.
- ينبغي إعطاء مضادات الفطريات الجهازية، حيث أن غالبية الحالات ناجمة عن فطريات داخل الشعرة.

■ **القصة المرضية:**

تقدم مساعدة رعاية صحية عمرها 37 عاماً الى عيادة الجلدية تشكو من طفح حاك فوق ركبتها اليمنى. بدأت الآفة كحطاطة حمامية صغيرة ثم انتشرت تدريجياً لتشكل آفة حلقية الشكل وسفية. الحكة ليست شديدة لكنها وجدت أنها متسحجة . ليس لديها قصة سابقة لمشاكل جلدية. ابنها البالغ من العمر ٧ سنوات يعاني من اكزيما وجفاف وتقرح فروة الرأس. لقد استخدمت مرهم الكورتيزون الخاص بابنها على الآفة. و الذي بدا أنه خفف من الحكة والتوسف ولكن الآفة استمرت في التوسع.

■ **الفحص السريري:**

يوجد آفة حلقية قطرها 9 سم مع حافة مرتفعة فوق الركبة اليمنى شوهد فرط تصبغ ملحوظ وحمامي وحطاطات وبثرات متعددة عند الحافة المرتفعة. فروة رأسها وأظافرها طبيعية، وكذلك بقية جلدها. لقد أحضرت ابنها معها إلى العيادة، لديه فروة رأس متقشرة جداً مع بقع من الحاصة واعتلال العقد اللمفية القذالية.

■ **الاستقصاءات:**

تم فحص كشاطات من حافة الآفة في الركبة اليمنى بواسطة الفحص المجهرى (شوهدت خيوط فطرية)، و زراعة الأنسجة (أظهرت: الشعروية الجازة) تم فحص عينات من فروة رأس الابن بواسطة زراعة الأنسجة (النتيجة: الشعروية الجازة).

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص؟
- ممن انتقلت العدوى للمريض؟
- كيف ستعالج الأم والطفل؟



تعاني مساعدة الرعاية الصحية من عدوى فطرية جلدية تسببها الفطور الجلدية الشعروية الجازة . استخدمت المريضة مرهم الكورتيزون على العدوى الفطرية مما أدى إلى تغيير مظهر الجلد. تسمى هذه الظاهرة تسمى " **السعفة المتخفية (المستترة)** " (السعفة المعدلة بالستيروئيد) ، حيث تستمر العدوى الفطرية في الانتشار إلى الخارج ولكن تقل الوسوف وقد تظهر حطاطات وبثرات صغيرة عند الحافة المتزايدة.

الشعروية الجازة هي السبب الرئيسي لسعفة الرأس (سعفة فروة الرأس) عند الأطفال الذين يعيشون في المناطق الحضرية. الفطر محب للبشر، أي أنه ينتقل بين البشر.

يُعرض المظهر الجلدي المعتاد لسعفة الجسد (أي غير المعالجة بالكورتيكوستيروئيد الموضعي) في الشكل ٨٦.٢. التظاهر الكلاسيكي يتضمن آفات حلقية تكون متوسفة عند الحافة مع شفاء مركزي ؛ الطفح حاك بشكل خفيف.

كان ابن المريضة يعاني من سعفة الرأس، وهي المصدر الأرجح للعدوى بالشعروية الجازة. من المحتمل أن تنتشر الشعروية الجازة إلى البالغين عندما يأتي رأس الطفل المصاب في تماس مباشر مع جلد البالغين، عادة على الرقبة/ أمام الصدر حيث يستند رأس الطفل أثناء جلوسه على حضنهم. عندما يحضر بالغ مصاب بالشعروية الجازة ، اسأل عن قصة تماس مع الاطفال.

من السهل جداً أخذ عينات الفطريات و النتائج مفيدة في التوجه للعلاج. يمكن أخذ كشاطة جلد باستخدام شفرة مشرط حادة من الحافة النشطة للآفات. يجب إرسال العينات إلى المختبر في ورق ملون مطوي. يمكن أخذ عينة من الفروة باستخدام فرشاة أسنان بلاستيكية معقمة يمكن التخلص منها، و ذلك باستخدام حركات التنظيف السريعة ذهاباً وإياباً عبر فروة الرأس. قم بتفريش (أخذ عينات) الأشقاء والوالدين.



الشعروية الجازة هي فطور داخل الشعرة ، مما يعني أن الأبواغ الفطرية تتواجد داخل ساق الشعرة، وبالتالي، يجب علاج أخماج فروة الرأس باستخدام الأدوية المضادة للفطريات الجهازية. قديماً ، تم استخدام الغريزوفولين لعلاج سعفة الرأس عند الأطفال بجرعة 10 مغ/كغ يومياً لمدة 6-8 أسابيع، ولكن العلاج لشهر من التيربينافين له نفس الفعالية ويمكن تحمله بشكل أفضل بجرعة يومية اعتماداً على وزن الطفل: 20 كغ، 62.5 مغ، 40-20 كغ، 125 مغ، 40 كغ، 250 مغ. يمكن علاج سعفة الجسد باستخدام كريم تيربينافين 1% الموضعي مرتين يومياً لمدة 4-6 أسابيع.

البدائل هي تيربينافين فموي 250 مغ يومياً لمدة أسبوعين أو إيتراكونازول فموي 400 ملغ يومياً لمدة أسبوع .

أدلة لتشخيص سعة الجسم:

- موقع الجلد المصاب غالباً ما تفضل الفطور الثنيات (الفخذ/الإبط).
- غالباً ما يكون الطفح غير متناظر -على عكس العديد من الأمراض الجلدية الالتهابية مثل الصدفية والأكزيما.
- عدوى الأظافر الفطرية المرافقة – سعة الأظافر.
- الأمراض الكامنة-مثل مرض السكري، وضعف المناعة.
- إصابة الآخرين في المنزل-وخاصة الأطفال الذين يعانون من سعة الرأس.
- تتفاقم مع استخدام الستيروئيد الموضعي.

النقاط الرئيسية:

- يجب الشك في وجود عدوى فطرية جلدية لدى مريض يعاني من آفات حلقية متوسفة معزولة.
- يمكن أن تتغير العلامات الكلاسيكية للسعة عن طريق استخدام الستيروئيد الموضعي أو بالخمج الجرثومي الثانوي.
- غالباً ما يكون سبب سعة الرأس في المناطق الحضرية هي الأنواع الفطرية داخل الشعرة التي تتطلب علاجاً جهازياً.

■ القصة المرضية:

تم طلب استشارة في الأمراض الجلدية لمريض داخلية يبلغ من العمر 47 عاماً في جناح أمراض الدم. لقد لاحظ احمراراً وتقرحاً تدريجياً بطيئاً في قدميه وراحة اليد اليسرى، وهو ما يسبب حكة خفيفة. بالإضافة إلى ذلك، لديه تغير لون واسع وهشاشة في أظافر قدميه وأظافر اليد اليسرى. لقد لاحظ تغيرات الجلد والأظافر لأول مرة قبل 4 أشهر. لا يوجد قصة عائلية أو شخصية لمشاكل الجلد/الأظافر. إنه حالياً مريض مقيم في المستشفى بعد أن خضع لعملية زرع خلايا جذعية ذاتية للورم النقوي المتعدد المرتبط ببدء النشواني الجهازية. قبل عملية الزرع، كان يتلقى جرعة عالية من الميفالان.

■ الفحص السريري:

كان الجلد على باطن قدميه وراحة اليد اليسرى حمامي مع فرط تقرن و تقشر . الصفائح الظفرية مشوهة (حتلية) وهشة في الأطراف القاصية ، وهناك خطوط بو (أخاديد افقية على الصفائح الظفرية) واضحة مترافقة بحمامي حول الأظافر.

■ الاستقصاءات:

INVESTIGATIONS		
		<i>Normal</i>
White cell count	$1.23 \times 10^9/L$	$4.00-11.0 \times 10^9/L$
Haemoglobin	9.2 g/dL	11.5-16.5 g/dL
Platelets	$38 \times 10^9/L$	$150-450 \times 10^9/L$
Neutrophils	$0.20 \times 10^9/L$	$2.20-6.30 \times 10^9/L$
Lymphocytes	$0.98 \times 10^9/L$	$1.30-4.00 \times 10^9/L$ Nail
Clippings and skin scrapings were taken for microscopy and tissue culture.		
تم أخذ قصاصات الاظافر وكشاطات الجلد للفحص المجهرى والزرع النسيجي.		



■ أسئلة:

- ماهو السبب المحتمل لتشوهات الجلد والأظافر؟
- ما العلاج الذي يمكن تقديمه؟

يمكن أن يرتبط توسف (تقشر) الجلد على اليد / القدم وضمور الأظافر بالصدفية الراحية - الأخصية أو أكزيما الفقعان الشديدة (أكزيما عسر التعرق) أو أخماج الفطريات الجلدية (الفطور).

كقاعدة عامة، من المرجح أن تظهر الاضطرابات الالتهابية الجلدية بطريقة متناظرة أكثر من الأخماج. كان هذا المريض قد تلقى العلاج الكيميائي وزرع الخلايا الجذعية، وبالتالي خضع لفترة طويلة من تثبيط المناعة، مما جعله عرضة للعدوى.

تم إرسال قصاصات الأظافر وكشطات الجلد للتحليل المجهرى ، شوهدت الخيوط الفطرية في الفحص المجهرى و أظهرت الزروع من الجلد والأظافر نمو فطر (*Trichophyton rubrum* الشعروية الحمراء).

تغزو الفطور الجلدية البشرة والأنسجة المتقرنة (الكيراتينية) للجلد والأظافر والشعر. البالغون أكثر عرضة من الأطفال للإصابة بسعفة القدم (قدم الرياضي) وفطار الأظافر (إنتان الظفر الفطري).

تشير التقديرات إلى أن حوالي 3-8% من السكان البالغين مصابون بفطار الأظافر. في مرضى السكري وأولئك الذين يعانون من ضعف المناعة تكون نسبة الإصابة أعلى.

غزو (إصابة) صفيحة الظفر من الطرف القاصي والوحشي يتبع سعفة القدم المزمنة . عندما تخترق الفطريات صفيحة الظفر، فإنها ترتفع (تنفصل) عن سرير الظفر - ما يسمى انفكك الأظافر. تصبح صفيحة الظفر نفسها هشة وملونة وقد تصبح مفرطة التقرن. تشمل الفطريات الأكثر شيوعا المتورطة في فطار الأظافر في أوروبا الشعراوية الحمراء *T. rubrum* والشعراوية الذقنية نوع الفوتي *T. inter-digitale* و الشعراوية الجازة *T. tonsurans* والمبيصات البيض *Candida albicans*.

يعتمد علاج فطار الأظافر على الشدة، الأعراض، عدد الأظافر المصابة، التفاعلات الدوائية المحتملة، عدم تحمل الأدوية وتوقعات المريض. يتم اختيار المستحضر المناسب من خلال تحديد الفطريات المسببة الأساسية. يمكن علاج الفطريات الجلدية بما في ذلك *Trichophyton spp*. باستخدام التيربينافين الفموي 6-12 (أسبوعا) أو الإيتراكونازول (مستمر أو نابض لمدة 3-4 أشهر) عادة ما يتم حجز المستحضرات الموضعية (التي يتم تطبيقها مرتين أسبوعيا لمدة 6-12 شهر) لأمراض الأظافر المحدودة أو لأولئك غير القادرين على تناول الأدوية المضادة للفطريات عن طريق الفم.

عادة ما تكون خميرة المبيصات حول الأظافر موجودة في عدوى مختلطة إلى جانب الفطريات الجلدية و/أو البكتيريا. يمكن أن يكون الفلوكونازول عن طريق الفم مفيدا، وكذلك الكلوتريمازول الموضعي، لأي إصابة جلدية مرتبطة بالمبيصات.

النقاط الرئيسية:

- أخماج الأظافر الفطرية هي الأكثر شيوعا بين البالغين والمرضى الذين يعانون ضعف المناعة.
- يسبب فطار الأظافر معاناة وحرجا تجمليا بدلا من أن يكون مرضا شديدا.
- الأدوية المضادة للفطريات عن طريق الفم أكثر فعالية من العلاج الموضعي وحده في علاج فطار الأظافر.

■ **القصة المرضية:**

فتاة تبلغ من العمر 15 عاما تأتي بقصة تساقط الشعر لمدة 3 أشهر. لاحظت والدة الفتاة رقعة صغيرة أولية من تساقط الشعر على فروة الرأس الخلفية. اعتقدت عائلتها أن هذا قد يكون بسبب "التوتر" حيث توفي جد الفتاة مؤخرا. بعد ذلك، زاد حجم الرقعة الأولية وعلى مدى الأسابيع الستة الماضية، لوحظت بقع متعددة من تساقط الشعر. لديها سوابق مرضية من الأكزيما وحمى القش. ولكنها بخير الان ولديها قصة عائلية من قصور الغدة الدرقية.

■ **الفحص السريري:**

توجد بقع (رقع) متعددة من الحاصة على فروة الرأس القذالية و الجدارية ، يبدو الجلد طبيعيا. في محيط بقع الحاصة توجد أشعار على شكل "علامة تعجب". لا يوجد حمامى أو وسوف على فروة الرأس. بقية شعر جسدها طبيعي، وكذلك أظافرهما. لا يوجد اعتلال في العقد اللمفية القذالية.



■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص؟
- هل ستطلب أي استقصاءات؟
- كيف ستدبر هذه المريضة؟

عند تقييم المرضى الذين يعانون من تساقط الشعر، من المهم أولاً تحديد ما إذا كانت الحاصة بؤرية أو منتشرة، وما إذا كان الجلد على فروة الرأس طبيعياً أو مريضاً، وإذا كان الجلد مريضاً، فهل فيه ندب؟ كانت هذه الفتاة تعاني من حاصة بقعية (رقعية) مع جلد طبيعي، وهو مؤشر قوي على تشخيص الحاصة البقعية. إنها مرض مناعي ذاتي؛ حيث تستهدف الخلايا الالتهابية الشعر المتنامي، الذي يتساقط فيما بعد.

نمو الشعر دوري، مع ثلاث مراحل: التنامي (مرحلة النمو)؛ و طور التراجع (مرحلة الراحة)؛ و طور التساقط (مرحلة التساقط). الحاصة البقعية هي مرض مناعي ذاتي شائع يحدث في حوالي 1٪ من السكان ويبدأ بشكل عام لدى الشباب.

كلاسيكياً، تتظاهر على شكل بقع دائرية محددة جيداً من تساقط الشعر التدريجي وغير العرضي مع عدم وجود دليل على التهاب أو تندب على فروة الرأس. وتُرى أشعار علامة التعجب المرضية والتي تظهر كشعر منكسر بسبب أن ساق الشعرة القريب أضيّق من الساق البعيد. تتأثر الحواجب والرموش ومنطقة اللحية أيضاً. تشمل الأنماط الأخرى الحاصة الكاملة حيث يحدث تساقط شعر كامل على فروة الرأس بأكملها والنمط الشامل حيث يفقد الشعر من جميع أماكن الجسم. بالإضافة إلى ذلك، يمكن رؤية أدلة على تنقر الأظافر. يشمل التشخيص التفريقي أسباباً أخرى للحاصة غير الندبية بما في ذلك سعفة الرأس، حاصة الشد وهوس نتف الشعر (فرك الشعر أو سحبه المستمر).

لا يمكن التنبؤ بمسار الحاصة البقعية. الشفاء العفوي شائع أكثر في الداء البقعي. عندما يحدث إعادة النمو، يكون الشعر أدق بكثير وغالبا ما يكون أبيض أو رمادي في البداية. بعد الإصابة الأولى (التعرض الأول)، فإن 30% من المرضى يعود نمو الشعر لديهم في غضون عام واحد. ومع ذلك، فإن النكس شائع. يرتبط سوء الانذار بالظهور قبل البلوغ، إصابة المنطقة القذالية، والمدة الطويلة لفقدان الشعر في منطقة معينة وقصة تأتب.

يعتمد العلاج على مدى امتداد الآفة. إن الإنذار لآفة منفردة (وحيدة) و صغيرة ممتاز، لذلك قد لا يكون هناك حاجة إلى علاج حيث يحدث إعادة نمو عفوي في كثير من الأحيان. في المرض البؤري المتعدد، يمكن أن تكون الكورتيكوستيرويدات الموضعية أو داخل الآفة مفيدة. بالنسبة للمرض الأكثر انتشاراً فإن كورسات قصيرة من الستيروئيدات القشرية الجهازية، السيكلوسبورين، العلاج الضوئي (بسورالين- UVA) والعلاج المناعي الموضعي لإحداث (تحفيز) حساسية تماسية (اكزيما ارجية) باستخدام الـديفينيسبيرون (diphencyprone) قد تكون مفيدة.

ترتبط الحاصة البقعية بأمراض المناعة الذاتية الأخرى بما في ذلك الربو، داء أديسون ومرض الغدة الدرقية، وهذا هو سبب أهمية قصة العائلة للأمراض المناعية الذاتية في هذه الحالة. ومع ذلك، أظهرت الدراسات معدل توافق بنسبة 55% في التوائم أحادية الزيجوت، مما يشير إلى أن العوامل الوراثية والبيئية على علاقة مع المرض. يبدو أن وجود قصة تأتب مرتبطة بالمرض أيضاً. لذلك، ينبغي النظر في إجراء اختبارات الدم لاستبعاد وجود أمراض مناعية ذاتية أخرى كامنة في المرضى الذين يعانون من الحاصة البقعية.

النقاط الرئيسية:

- نمو الشعر دوري، على ثلاث مراحل: طور النمو، طور التراجع و طور الراحة (التساقط).
- يمكن أن تكون الحاصة البقعية بؤرية أو منتشرة.
- أشعار 'علامة التعجب' هي علامة تشخيصية مميزة للحاصة البقعية.

■ **القصة المرضية:**

امرأة تبلغ من العمر 55 عاماً تشكو من قصة ترقق شعر فروة رأسها الامامية منذ 18 شهراً. تنفي أي أعراض في فروة الرأس ولم تفقد شعراً في أماكن أخرى. إنها تأخذ العلاج بالهرمونات البديلة وهي بخلاف ذلك بصحة جيدة. عانى شقيقها ووالدها من الصلع الذكوري في الأربعينيات من العمر. أما والدتها فلطالما كان لديها شعر كثيف!

■ **الفحص السريري:**

هناك ترقق منتشر في شعرها على فروة الرأس الأمامية يمتد إلى القمة. الشعر الموجود أدق في الملمس وأقصر من الشعر في بقية فروة رأسها. يبدو جلد فروة الرأس طبيعياً وكذلك أظافرها.



■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص ؟
- ماهي خيارات العلاج المحتملة ؟

تعاني هذه المريضة من **الحاصة الأندروجينية**. لقد لاحظت ترققا تدريجيا في شعرها، خاصة في فروة الرأس الأمامية والقمة. القصة العائلية لتساقط الشعر لدى الرجال ذات صلة.

الحاصة الأندروجينية هي تساقط شعر تدريجي شائع جدا يحدث بشكل رئيسي عند الرجال (الصلع الذكوري). يحدث هذا بسبب التأثير المشترك للاستعداد الوراثي و تأثير الأندروجينات على بصيلات الشعر. يعتقد أن ديهيدروتستوسترون (DHT) يقصر مرحلة التنامي (طور النمو) مما يسبب تصغير بصيلات الشعر التي تنتج بعد ذلك شعرا أدق. يمكن توريث الاستعداد الوراثي من أي من الوالدين. في الرجال، يمكن أن يحدث هذا في أي وقت بعد البلوغ بدءاً من أواخر سن المراهقة ويظهر في ٨٠٪ بحلول العقد السابع. يحدث ذلك في النساء في وقت لاحق وسيكون لغالبية النساء ملف هرموني طبيعي. يصبح كثراً وضوحاً بعد انقطاع الطمث، حيث يحدث بشكل أكثر شيوعاً في العقد السادس.

عادة ما تظهر الحاصة الأندروجينية عند الرجال بتراجع خط الشعر الأمامي، لا سيما في المنطقة الجدارية و الصدغية مما ينتج عنه الشكل M الكلاسيكي لتساقط الشعر. بعد ذلك، قد تتأثر القمة (التاج).

في النساء يكون نمط تساقط الشعر مختلفاً. عادة ما يظهر فقدان الشعر في فروة الرأس الأمامية ويتم تجنب المناطق الجدارية و الصدغية. إذا ظهرت امرأة شابة مع هذا النمط من تساقط الشعر، فيجب فحصها بحثاً عن علامات التذكير مثل تضخم البظر، العد والشعرانية. إذا كانت هذه العلامات موجودة، يجب استبعاد مرض غدي صماوي جهازي كامل. يجب قياس مستويات التستوستيرون و ديهيدرو ايبي اندروستيرون سلفات .

تشمل خيارات العلاج الشعر المستعار مثل الباروكات/الوصلات والتوبيات. يمكن أن يكون المينوكسيديل الموضوعي فعالاً في بعض المرضى في الحد من تساقط الشعر واستعادته جزئياً. ومع ذلك، بمجرد التوقف عن استخدامه، يضيع التأثير. يمكن للفيناسترايد، الذي يثبط انزيم ٥- ألفا ريدوكتاز (الذي ينظم إنتاج DHT) ان يبطئ تساقط الشعر لدى الرجال. في النساء اللواتي لديهن مستويات مرتفعة من الأندروجينات الكظرية، يمكن أن تكون الأدوية المضادة للأندروجين مثل سبيرونولاكتون وسبيروترون وسيميبيدين فعالة. أخيراً، قد يكون هناك دور لزراعة الشعر في بعض المرضى.

النقاط الرئيسية:

- الحاصة الأندروجينية هي تساقط شعر شائع وتدرجي يحدث بشكل رئيسي لدى الرجال.
- يؤدي الاستعداد الوراثي وتأثير الأندروجينات على البصيلات إلى صلع نمط الذكوري .
- عند النساء، يجب استبعاد أمراض الغدد الصماء الجهازية الكامنة.

■ **القصة المرضية:**

امرأة تبلغ من العمر 24 عاما لديها جلد من النمط السادس تراجع بقصة زيادة شعر الوجه وظهور الشعر على صدرها. وكانت أختها وأمها لديهن مثل المشكلة ، ولكن بشكل أخف. أصبحت محرجة بشكل كبير من المشكلة وبالتالي أصبحت أكثر انعزالا . إنها لا تأخذ أي دواء وحالتها الصحية العامة جيدة .

■ **الفحص السريري:**

لديها زيادة في نمو الشعر على الحدود الجانبية لذقتها والمناطق تحت الذقن (الشكل 90.1). يوجد في منتصف الجزء الأمامي لصدرها أشعار داكنة انتهائية تمتد إلى منطقتي حول الحلمة .



■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص المحتمل ؟
- ماهي الاسباب الكامنة التي يجب استبعادها ؟
- كيف ستدبر هذا المريض ؟

تشعر هذه المريضة أن لديها زيادة في شعر الوجه والجسم، والذي يشار إليه باسم **الشعرانية Hir- sutism**. التي هي النمو المفرط الملحوظ للشعر الانتهائي لدى النساء بنمط ذكوري.

إنها مشكلة شائعة جدا تحدث بشكل أساسي على الشفة العليا، الذقن، المناطق المحيطة بالحلمة، البطن، والجذع الخلفي والكتفين ومنطقة العانة. يعاني غالبية المرضى من الشعرانية مجهولة السبب. تشمل عوامل الخطر العوامل العائلية والعرقية.

تشمل الأسباب الكامنة المحتملة أمراض المبيض مثل متلازمة المبيض المتعدد الكيسات والأورام الفرجية؛ الأسباب الكظرية، فرط تصنع الغدة الكظرية الخلقي و داء كوشينغ؛ والسبب العلاجي المنشأ، الأندروجينات والبروجسترون. في المريضات الذين يعانون من الشعرانية من المهم السؤال عن قصة العائلة والدوائية والبحث سريريا عن علامات التذكير (الاسترجال)، والتي تشمل الحاصة الأندروجينية، العد، وتضخم البظر و خشونة الصوت.

معظم المريضات اللاتي يعانون من الشعرانية لديهم دورة شهرية طبيعية ولا توجد علامات التذكير. لذلك من غير المرجح أن يكون لدى هؤلاء المريضات سبب غدي مهم. في مثل هؤلاء المريضات، من المحتمل أن يكون هناك زيادة في الحساسية للأندروجينات. تعزز الأندروجينات تحويل الشعر الوبري إلى شعر انتهائي في بصيلات الشعر الحساسة للأندروجين (مواقع مثل منطقة الذقن).

العلاج عادة عر مرض. تشمل تقنيات إزالة الشعر المؤقتة إزالة بالشمع، النتف، الحلاقة واستخدام الخيط. تشمل التقنيات الأكثر ديمومة التحليل الكهربائي وأجهزة الليزر لإزالة الشعر. تشمل العلاجات المضادة للأندروجين سيبروتيرون أسيتات وسيبرونولاكتون وسيميبيدين وحبوب منع الحمل الفموية.

النقاط الرئيسية:

- الشعرانية هي النمو المفرط للشعر الانتهائي لدى النساء في نمط (توضع) ذكوري .
- يحدث بشكل رئيسي على الشفة العليا والذقن والمناطق المحيطة بالحلمة ومنطقة العانة.
- تشمل الأسباب الكامنة أمراض المبيض والأورام المذكورة .

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 35 عاماً تراجع عيادة الأمراض الجلدية بشكوى العديد من الآفات الجلدية في المناطق المعرضة للشمس. أصبحت بعض الآفات على ظهر يديها مؤلمة قليلاً ولكنها بخلاف ذلك غير عرضية. مؤخراً أصيبت بأفة سريعة النمو على شفتها السفلى تنزف عند تعريضها لأي رض. خضعت للعلاج بالتبريد والكشط (التجريف) والتي لعدة آفات متقشرة في الماضي. قبل عشرين عاماً، خضعت لعملية زرع كلية بسبب فشل كلوي ثانوي للمتلازمة النفروزيية. إنها تتناول ميكوفينولات الموفيتيل والأزاثيوبرين. عندما كانت طفلة صغيرة، عاشت في شرق أفريقيا مع والديها الذين ساعدوا في إنشاء مدرسة. وقد عملت هي بنفسها مع وكالة إغاثة مقرها في المملكة المتحدة. ليس لديها قصة تأبئية وهي بخلاف ذلك بصحة جيدة.

■ الفحص السريري:

لديها قرن جلدي مفرط التقرن على شفتها السفلى (الشكل. 91.1 مع بقع حمامية متقشرة (متوسفة) متعددة على ظهر اليدين والساعدين والوجه. بالإضافة إلى ذلك، هناك العديد من الندبات الجراحية السابقة.



الشكل 91.1

■ أسئلة:

- ما هو التشخيص الأكثر احتمالاً؟
- ما هي النصائح الجلدية التي يجب تقديمها لمرضى (متلقي) عمليات زراعة الأعضاء؟

المرضى المثبتون مناعياً أكثر عرضة لتأثيرات الأشعة فوق البنفسجية عالية الكثافة (UV) الضارة من المرضى ذوي المناعة السليمة. التشخيص الأكثر احتمالاً في هذه الحالة هو سرطان الخلايا الشائكة (SCC) على الشفة، تقرانات سفعية متعددة وسرطان الخلايا القاعدية السطحية (BCCs) في أماكن أخرى. لقد نشأت سرطانات جلدية متعددة في هذا المريض بسبب مجموعة من العوامل بما في ذلك الأدوية المثبطة للمناعة، الجلد الفاتح والتعرض الكبير لأشعة الشمس في مرحلة الطفولة.

سرطان الجلد هو السرطان الأكثر إبلاغاً عنه عند مرضى (متلقي) زراعة الأعضاء: حيث تبلغ نسبة الانتشار 16.5% في المملكة المتحدة. غالبية هذه السرطانات هي سرطانات الجلد غير الميلانينية (NMSCs) مثل SCCs وBCCs. يظهر NMSC (سرطان الجلد غير الميلانيني) في سن مبكرة وينتشر بسرعة أكبر عند مرضى زراعة الأعضاء مقارنة بعامة السكان. غالباً ما يعاني المرضى من آفات متعددة مع مرور الوقت، وبالتالي يعانون من مرضة كبيرة وزيادة سبعة أضعاف في الوفيات الناجمة عن سرطان الجلد. هناك أيضاً خطر متزايد من تطوير سرطان الجلد الخبيث وساركوما كابوزي. بالإضافة إلى ذلك، فإن الآفات قبل السرطانية ترى بشكل شائع جداً بما ذلك التقرانات السفعية وداء بوفن .

الأشعة فوق البنفسجية هي عامل خطر هام لتطور سرطان الجلد . يحتاج مرضى زراعة الأعضاء إلى أدوية مثبطة للمناعة مدى الحياة لمنع رفض الأعضاء المضيفة. تضعف مثبطات المناعة قدرة المراقبة المناعية على إصلاح وترميم أضرار الأشعة فوق البنفسجية وبالتالي تترك المرضى عرضة للإصابة بسرطانات الجلد. بالإضافة إلى ذلك، فإن متلقي زراعة الأعضاء عرضة للإصابة بفيروس الورم الحليمومي البشري، والذي قد يرتبط بتطور بعض SCCs.

الحماية من أشعة الشمس بعد عملية الزرع ضرورية لهؤلاء المرضى. إن ارتفاع معدل الإصابة والنمو السريع وزيادة احتمالية النقائل للورم الخبيث الجلدي في هؤلاء المرضى يبرر خدمة المراقبة المقدمة من العديد من وحدات الأمراض الجلدية . من أجل تقليل عبء الورم في هؤلاء المرضى، تتطلب متابعتهم نهجا (مقاربة) متعدد التخصصات. الكشف المبكر والعلاج المناسب للآفات أمر ضروري.

الاستئصال الكامل هو "المعيار الذهبي" ل SCCs عند متلقي عمليات الزرع، إذا أمكن، قد تشمل علاجات الآفات قبل السرطانية العلاج الموضعي باستخدام 5-فلورويوراسيل، وكريم إيميكيومود بنسبة 5٪، والعلاج بالتبريد، والتجريف والكي. أخيراً، يجب أن يبدأ مرضى الزرع الذين لديهم العديد من SCCs بتناول الـرتينويد الفموي مدى الحياة مثل الأسيترتين للمساعدة في تقليل عدد سرطانات الجلد الجديدة التي تتطور.

النقاط الرئيسية:

- سرطان الجلد هو السرطان الأكثر شيوعاً عند مرضى (متلقي) زراعة الأعضاء.
- غالبية هذه السرطانات هي سرطانات جلد غير ميلانينية مثل SCCs وBCCs.
- الحماية من أشعة الشمس بعد الزرع ضرورية لهؤلاء المرضى .

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 37 عاما يعاني من طفح جلدي وإسهال جاء الى فريق مرضى أمراض الدم الخارجيين. قبل ستة أشهر، طور بقعا حمراء على جلده، والتي أصبحت بعد ذلك شاحبة وشعر تدريجيا بأنها متصلبة ومشدودة. يصف صلابة (تيبساً) مفاصل مرفقه وركبته، بحيث يواجه صعوبة في تقويم (فرد) أطرافه. قبل عام واحد، خضع لعملية زرع نقي عظم متطابقة لعلاج ابيضاض نقوي حاد. إنه يتناول العديد من الأدوية بما في ذلك الأسكلوفير، Co-trimoxazole، البنسلين V، Itraconazole و Omeprazole.

■ **الفحص السريري:**

لديه تغيرات جلدية واسعة على جذعه وأطرافه مع بقع (لطخات) حمامية ذات مراكز ناقصة التصبغ. هناك فرط تصبغ مرقش وسماكة معمة للجلد، والتي تبدو شمعية ومشدودة. و أيضا، توجد تشوهات ثابتة في الثني على مرفقيه وركبتيه.



■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص المحتمل؟
- ما هي الأجهزة الأخرى التي يمكن أن تتأثر؟
- كيف ستعامل مع هذا المريض؟

تم تشخيص المريض بداء الطعم ضد الضيف المزمن (GVHD). يشار إلى التغيرات الجلدية التي تتميز بالسماكة والشد بعد زرع نقي العظم باسم داء الطعم ضد المضيف نمط المتصلب .

GVHD هو اضطراب مناعي يحدث بشكل شائع بعد زرع نقي العظم. إنه أقل شيوعاً بعد زراعة الأعضاء الصلبة، ونادراً ما يتم الإبلاغ عنه أيضاً في المرضى بعد نقل الدم والانتقال بين الأم والجنين. ينتج GVHD عن رد فعل لخلايا المانح غير متوافقة مناعياً ضد أنسجة مضيف متوافقة مناعياً . يوصف المرض بالحاد والمزمن وكلاهما يزيد من قابلية المريض للإصابة بالعدوى.

يقال إن GVHD المزمن يحدث بعد أكثر من 100 يوم من الزرع. ربما قد يكون المرضى قد عانوا من GVHD الحاد (عادة ما بين 14 و 21 يوماً بعد الزرع) أو قد ينشأ المرض من جديد. المرض الجلدي له أنواع مورفولوجية مختلفة. وتشمل هذه الأنواع الحزازية ، الصلابية والأكزيماية. يتميز المرض الحزازي بوجود حطاطات ولويحات بنفسجية مسطحة القمة (مضلعة) تشبه الحزاز المسطح، والتي تظهر في البداية على الأطراف ولكن يمكن أن تصبح معممة. كما يلاحظ أيضاً المرض في الأغشية المخاطية . يحدث المرض الصلابي (صلابة الجلد) بشكل رئيسي على الجذع و أعلى الأطراف السفلية ويوصف الجلد بأنه "متصلب" أو مشدود". يمكن أن يصبح هذا المرض معمماً أيضاً مما يؤدي إلى حدوث تشنجات مفصالية . تساقط الشعر هو أيضاً سمة شائعة، والتي عادة ما تكون دائمة.

قد يؤثر GVHD أيضاً على العينين ، الفم ، المفاصل ، الجهاز الهضمي (الإسهال) ، الكبد (ارتفاع الترانس أمين) والجهاز التنفسي.

الوقاية من GVHD هي الدعامة الأساسية للعلاج. يحمل GVHD المزمن مراضة ووفيات عالية. يرتبط عادة بالعدوى البكتيرية المتكررة والمميتة في بعض الأحيان، والتي هي السبب الرئيسي للوفاة في المرضى المصابين ب GVHD. يتم تثبيط المناعة للمرضى بمجموعة متنوعة من الأدوية بما في ذلك السيكلوسبورين والميكوفينولات والتاكروليموس مع أو بدون بريدنيزون.

يعتمد تدبير GVHD على مدى المرض والموقع المصاب. في حالة المرض المحدود، يمكن أن يكون العلاج الموضوعي بالكورتيكوستيرويدات القوية مفيداً. أما في حالة المرض الأكثر انتشاراً ، فإن الهدف هو علاج GVHD قبل حدوث تجرثم الدم المهدد للحياة . عادة ما تضاف الكورتيكوستيرويدات الجهازية ذات الجرعة العالية إلى نظام مثبطات المناعة. قد يقلل العلاج الضوئي باستخدام psoralen-UVA وجرعة عالية من الأشعة فوق البنفسجية طويلة الموجة (UVA1) من شدة مشاكل الجلد . بالإضافة إلى ذلك ، للحد من الكمية المطلوبة من تثبيط المناعة في ، يمكن أن يكون الرحلان الضوئي خارج الجسم فعالاً.

النقاط الرئيسية:

- داء الطعم تجاه المضيف (GVHD) هو اضطراب مناعي قد يحدث بعد زرع نقي العظم.
- تم وصف أشكال حادة ومزمنة من GVHD.
- تشمل الأنواع المختلفة من GVHD الجلدي الحزازية ، الصلابية والأكزيماية .

■ القصة المرضية:

تم إحالة فتاة تبلغ من العمر 22 شهرا بتغير لون مستمر في توزيع بقعي على جسمها. بخلاف ذلك، هي الآن بصحة جيدة وتم تطعيمها بالكامل حتى الآن. ولدت بعد الموعد المتوقع للولادة في الأسبوع 41 بالولادة الطبيعية. تقول والدتها أنها أصيبت بطفح جلدي نفاطي عند الولادة و"ارتفاع عدد الخلايا البيضاء". عولجت بالمضادات الحيوية لمدة أسبوع واحد في وحدة الأطفال حديثي الولادة وأجرت اختبارات شاملة لاستبعاد الأمراض الفيروسية، وكلها كانت سلبية. و تشارك والدتها صور الوليد وهي متأكدة من أن مناطق تغير اللون لا تتوافق مع مناطق النفاطات السابقة.

تاريخ عائلتها ملفت للنظر حيث أن جدتها لأمها تتذكر أن والدتها التي كانت تعاني من طفح جلدي عابر مشابه عند الولادة. لديها أخت أكبر سنا تبلغ من العمر 7 سنوات و قد خضعت والدتها لاستقصاءات بسبب الاجهاضات المتكررة.

■ الفحص السريري:

الفتاة تنمو بوضوح بطول ووزن بين النسب المئوية ال 75 و 91 لعمرها. لقد حققت نقاط تطويرية مناسبة للعمر. لديها مناطق بارزة خطية ومتعرجة (ملتفة) بتصبغ بني، بشكل رئيسي على جذعها ولكن تشمل أيضا ساقها. يوضح الشكل 93.1 خطأ خطيا محدد جيدا وغير منتظم من فرط التصبغ يمتد على طول الجانب الظهر لساقها اليسرى. يتوافق توزيع التغيرات اللونية مع خطوط بلاشكو. لديها تشوه واضح في ثلاثة أطراف لأصابع اليدين وظفر اصبع القدم. ولقد نمت جميع أسنانها اللبنية العشرين، لديها سنن على شكل وتد (مسنن). والدتها سعيدة أيضا أن يتم فحصها ولديها تغيرات جلدية خفية تتكون خطوط شاحبة دقيقة، خالية من الشعر، ضامرة، تشبه الخطوط "الخزفية" على السطوح الخلفية لساقها. لديها ظفرين ناقصي التنسج و سن مخروطي واحد.



■ أسئلة:

- ما هو التشخيص؟
- ما هي الآثار المترتبة على هذا التشخيص؟
- ما هو تفسير توزيع التصبغ؟

هذا هو السيناريو السريري الكلاسيكي للجناد الوراثي غير الشائع المسمى **بالسلس الصباغي Inconti- nentia Pigmenti IP**. تنقسم التظاهرات الجلدية إلى أربع مراحل: حوصلية، ثؤلوية، مفرطة التصبغ، وضمورية. تم وصف العديد من التشوهات في الشعر والأظافر والأسنان والعينية والعصبية المرتبطة بمرض Ip . يشمل التشخيص التفريقي للمرحلة الحوصلية لحدِيثي الولادة، والتي ترتبط عادة بفراط الحمضات المحيطية الأخماج (القوباء الفقاعية، الحلا البسيط، الحماق)، الهستوسيتوز (داء كثرة الناسجات) ، انحلال البشرة الفقاعي، داء كثرة الخلايا البدنية الفقاعي والأمراض الفقاعية المناعية الذاتية .

IP هو اضطراب سائد مرتبط بالصبغي X، قاتل في معظم الذكور داخل الرحم ، مما يفسر إجهاض الأم المتكرر. تحدث الطفرة المسببة للمرض في جين NEMO/IKK. الاختبارات الجينية متاحة، على الرغم من أن اختبارات ما قبل الولادة لا يتم تقديمها عموماً لأن إنذار الإناث المصابات ممتاز بشكل عام و الأجنة الذكور المصابون لا يبقون عادة على قيد الحياة حتى الثلث الثاني من الحمل.

تتنوع الاعراض السريرية، حتى بين أفراد الأسرة (الجدول رقم 93.1) تعزى الاختلافات في التعبير الظاهري السريري إلى تعطيل الصبغي x التي تؤدي إلى ظهور فسيفساء من الاعراض الوظيفية، والتي تظهر في الجلد على طول خطوط بلاشكو المنحنية . تمثل هذه تعطيلاً عشوائياً لصبغي X وهجرة خلايا البشرة النسيلية على طول خطوط التطور الجنيني. يتم استبعاد الخلايا التي تعبر عن الكروموسوم X الطافر بشكل انتقائي، والإناث المصابة لديها نمط تعطيل الصبغي X منحرف للغاية.

ملاح المراحل الجلدية للـ IP

المرحلة	النطاق	المميزات
1	من الولادة الى ٢٠ أسبوع تقريباً	حمامى ، حوصلات بتوزع خطي عل الجذع والأطراف.
2	من ٤ اسابيع الى ٦ أشهر	لويحات وحطاطات مفرطة التقرن ثؤلوية بشكل رئيسي على الأطراف.
3	من ٢٠ أسبوع حتى سن البلوغ تقريباً	خطوط و دوامات من تصبغ بني/ رمادي تتبع خطوط بلاشكو، بشكل رئيسي على الجذع
4	من المراهقة إلى الكهولة	خطوط شاحبة، خالية من الشعر وضمورية بشكل رئيسي على الأطراف .

النقاط الرئيسية:

- Inconcontinentia pigmenti السلس الصباغي هو اضطراب جلدي وراثي غير شائع يؤثر على الأديم الظاهر العصبي .
- IP هو مرض سائد مرتبط بالصبغي X قاتل للذكور المصابين داخل الرحم.
- تختلف السمات السريرية وفقاً للتعطيل العشوائي للصبغي X المصاب و تتنوع مع تقدم العمر.

■ القصة المرضية:

امرأة تبلغ من العمر 17 عاماً تم إحضارها إلى قسم الحوادث و الطوارئ بواسطة سيارة الإسعاف ، كانت قد سقطت في الشارع الرئيسي؛ اتصل الشهود بسيارة إسعاف على الفور عندما بدأت في التشنج، تعرضت لنوبتين إضافيتين في طريقها إلى المشفى،، حيث وصف فريق المسعفين النوبات على أنها نوبات رمعية توتيرية (تشنجية) معمة كلاسيكية، بما في ذلك بكاء (صرخة) نموذجي أثناء النوبة. عند وصولها كانت في حالة نعاس وتشوش . يؤكد السوار الطبي الخاص بها أنها مصابة بالصرع و لديها تشخيصاً آخر هو "XP" (جفاف الجلد التصبغي) ، عائلتها في طريقها إلى المشفى. وفي هذه الأثناء يعمل الفريق الطبي من أجل أن تستقر حالتها.

■ الفحص السريري:

يبدو أن المرأة في نوم عميق ويصعب إيقاظها رغم أن الألم قد تراجع. يبلغ ضغط الدم 60/105 ملم زئبقي، ومعدل ضربات القلب 68 نبضة / دقيقة ومعدل التنفس 12 ن / دقيقة. من الواضح أنها لا تزال في حالة ما بعد النوبة. هناك تغيرات واضحة في الجلد تؤثر على جميع المناطق المكشوفة من الجلد، خاصة وجهها (بشكل خاص الخدين والأنف وصيوان الأذن) ، العنق، السبعة الصدرية وظهر اليدين، لكنها لا تؤثر على الذراع أو أي مناطق مغطاة أخرى . يوجد تبكل جلدي (ضمور الجلد ، توسع الشعريات مع فرط تصبغ ونقص تصبغ بقعي) الشكل 94.1 لديها شتر جفن خارجي ثنائي الجانب وأنف ضيق "مقروص (مضغوط)".



الشكل 94.1

■ أسئلة:

- ما هو العامل البيئي المسؤول عن توزع هذه التغيرات الجلدية ؟
- ماهو XP (جفاف الجلد المصطبغ)؟
- ماهي المضاعفات الجلدية التي يمكن أن تحدث في XP؟

توزع التغيرات الجلدية في هذه المريضة نموذجية للجلاد الضوئي، الذي يحدث في المواقع الأكثر تعرضاً لأشعة الشمس المباشرة، عادة تعف هذه الآفات عن المناطق الغير معرضة لأشعة الشمس - مثل فروة الرأس، والجفون العلوية، ومنطقة تحت الأنف وتحت الذقن، بالإضافة إلى المناطق المغطاة بالملابس.

التغيرات الموجودة (الموصوفة) مزمنة ومن المرجح أن هذه الحالة تأخذ سيراً طويلاً الأمد. تتضمن الأسباب الأكثر شيوعاً لطفح الحساسية الضوئية التفاعلات الدوائية، وعلى الرغم من أن الأدوية المضادة للذهان مثل الفينوثيازينات قد تكون متورطة، إلا أن الأدوية المضادة للصرع لا ترتبط بشكل خاص بالطفح الناتج عن السمية الضيائية إلا في سياق البورفيريا. البورفيريا الوحيدة مع موجودات جلدية مزمنة بارزة هي البورفيريا الجلدية الأجلة (PCT) (تُظهر البورفيريات الجلدية الأخرى حساسية حادة للضوء). البورفيريا الجلدية الأجلة تتميز بهشاشة الجلد مع حويصلات وفقاعات نزفية متوترة في المناطق المعرضة للشمس، مع شعرانية (زيادة نمو أشعار)، ضمور وتشكل دخنيات .

يشير XP إلى **جفاف الجلد المصطبغ**، وهو اضطراب وراثي جسدي متنحي نادر يتميز بفرط الحساسية الخلوية للأشعة فوق البنفسجية الناتجة عن خلل في إصلاح الحمض النووي. يطور الأفراد المصابون بـ XP أورام جلدية متعددة في سن مبكرة (من 4 إلى 5 سنوات من العمر).

تم وصف جميع أشكال سرطانات الجلد في سياق ال XP، بما في ذلك سرطان الخلايا القاعدية، سرطان الخلايا الشائكة والميلانوما الخبيثة .

تكون أكثر شيوعاً فوق الجلد المعرض لأشعة الشمس، ولكنها يمكن أن تؤثر أيضاً على العينين وحتى الغشاء المخاطي الشدقي. المشاكل العصبية، بما في ذلك الصرع، الرنح، التشنج، أو تأخر النمو (التطور)، موجودة في حوالي 20% من المرضى الذين يعانون من XP .

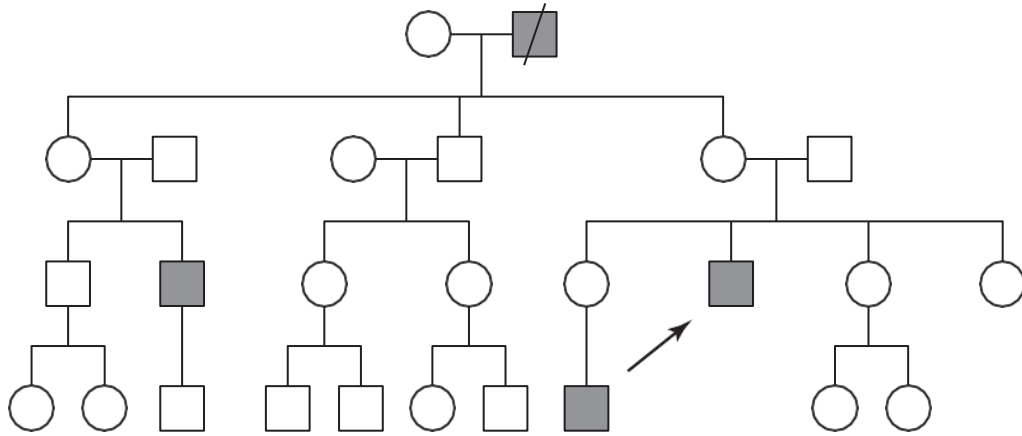
أهداف علاج المرضى الذين يعانون من XP هي تقليل المراضة و منع الوفيات في المقام الأول من خلال الوقاية من أشعة الشمس، باستخدام واقيات الشمس وتجنب التعرض للشمس. تعد المراقبة المنتظمة للجلد، بالإضافة إلى مراجعة أطباء العينية والعصبية، جزءاً من الرعاية الروتينية للمرضى الذين يعانون من XP .

النقاط الرئيسية:

- جفاف الجلد التصبغي (XP) هو اضطراب جلدي وراثي جسدي متنحي نادر يتميز بتلف جلدي ضيائي واضح و مبكر في المناطق الجلدية المعرضة للشمس.
- يحدث XP بسبب خلل وراثي في إصلاح ضرر الحمض النووي الناجم عن الأشعة فوق البنفسجية.
- تنشأ سرطانات الجلد في سن مبكرة، وعادة ما تكون متعددة وتؤدي إلى مراضة كبيرة وربما الوفاة المبكرة.

■ **القصة المرضية:**

رجل يبلغ من العمر 28 عاماً يحضر إلى عيادتك مع صديقته. يعاني من جفاف في الجلد منذ ولادته، على الرغم من أن حالته ازدادت سوءاً منذ أن أصبح مراهقاً. جلده بشكل عام حاك ويتطلب تطبيقاً منتظماً للمرطبات وتقسيراً مكثفاً مرتين أسبوعياً أثناء التخليص. بخلاف ذلك فإن الشاب لائق وصحي ويتمتع بصحة جيدة، إنه يخطط للزواج ويرغب في الحصول على معلومات حول خطر إصابة أطفاله بنفس حالته الجلدية. هو يعرف أفراداً آخرين من العائلة مصابين بمثل حالته. لا يوجد قصة لزواج الأقارب. وهو يذكر أن جميع الأطفال المصابين ولدوا بعملية قيصرية إسعافية بعد مخاض طويل جداً الشكل 95.1.



الشكل 95.1 شجرة عائلة المريض.

■ **الفحص السريري:**

عند الفحص، لديه أسنان وشعر وأظافر طبيعية. عموماً لديه جفاف في الجلد مع وجود قشور رمادية-بنية بارزة ملتصقة على السطوح الباسطة لعنقه وأطرافه (الشكل 95.2). لديه قشور ملتصقة تشبه النخالة في كل فروة رأسه. لا يوجد حمامي أو تنفط. يده وأقدامه غير متأثرتين تقريباً، مع قشور قليلة ولا يوجد زيادة في خطوط الجلد أو فرط تقرن.



الشكل 95.2

■ **أسئلة:**

- ماهو التشخيص ونمط الوراثة؟
- كيف ستصح هذين الزوجين بشأن المخاطر للأجيال القادمة؟

هذه الحالة تمثل **السمك المرتبط بالصبغي X**. في هذه الحالة، غالباً ما يظهر جفاف الجلد وتقشره منذ الولادة، ويصبح أكثر وضوحاً بشكل تدريجي في مرحلة الطفولة المتأخرة. يضيف تراكم القشور الملتصقة "مظهراً متسخاً" على الجلد. عادة، يصيب السمك بشكل خاص الجزء الخلفي من العنق والجزء العلوي من الجذع والسطوح الباسطة للأطراف، ويعف عن الثنيات وكذلك الراحتين والأخصمين (زيادة خطوط الجلد الراحية الأخصمية هي سمة للسمك الشائع). وهو أحد اضطرابات الإنزيمات الأكثر شيوعاً لدى البشر، حيث يبلغ معدل حدوثه حوالي 1 من كل 6000 ذكر، ويرجع ذلك إلى نقص سلفاتاز الستيروئيد (STS)، مما يؤدي إلى خلل في حاجز البشرة واحتباس الخلايا القرنية (أو القشور بشكل أساسي).

معظم الأفراد المصابين بهذا المرض يعتبرونه مصدر إزعاج لهم، على الرغم من أنه قد يكون تحدياً عاطفياً في مرحلة الطفولة والمراهقة. يمكن أن يرتبط مع الخصية المهاجرة بنسبة قد تصل إلى 20% من الحالات. يؤدي نقص STS إلى تأخر في عملية الولادة بسبب عدم توسع عنق الرحم بشكل كافٍ. يحدث فشل نسبي في الاستجابة للأوكسيتوسين الوريدي. وبما أن كلاهما يستدعي الولادة القيصرية أو الولادة بالملقط، فقد تحدث زيادة في معدلات المراضة والوفيات في الفترة المحيطة بالولادة.

تشمل التشخيص التفريقي الأخرى التي يجب أخذها في الاعتبار السمك الشائع (المرتبط بالخطية الراحية، والتأثب و نمط الوراثة جسدي سائد) والسمك الصفائحي (الوراثة الجسدية المتنحية)، يمكن تأكيد تشخيص السمك المرتبط بالكروموسوم X عن طريق الفحص الكيميائي الحيوي لـ STS وعن طريق الاختبارات الجينية. يمكنك طمأننة المريض بأن ابنائه الذكور لن يتأثروا، ومع ذلك ستكون بناته الإناث حاملات للمرض حكماً. ستستفيد عائلته الموسعة من الاستشارة الوراثية والنصائح. ويجب على قريباته على وجه الخصوص إبلاغ فريق التوليد بالمضاعفات المحتملة المرتبطة بالمخاض الطويل أو تأخر الولادة.

النقاط الرئيسية:

- يحدث السمك المرتبط بالصبغي X بسبب نقص سلفاتاز الستيروئيد.
- تتم معالجة الحالة باستخدام المطريات، وحالات القرنين، والتقشير الميكانيكي، حيث أنه مزعج لمعظم المرضى دون حدوث مراضة كبيرة.
- له علاقة بازدياد فترة المخاض، وبشكل أقل شيوعاً، الخصية المهاجرة.

■ القصة المرضية:

صبي يبلغ من العمر 14 عاماً يحضر إلى عيادة الأمراض الجلدية الخارجية مع والدته. يبدي انزعاجاً من نفاطات متزايدة. تصيب النفاطات السطح الأمامي لقدميه، وخاصة الكعب، وأسفل رؤوس مشط القدم وأصابعه. وقد ظهرت أيضاً على أصابع يديه بعد امتحان العام الماضي، وقد سببت رحلة التزلج المدرسية الأخيرة إلى ظهور النفاطات على ساقيه. يرتبط ظهور النفاطات على قدميه ارتباطاً وثيقاً بالنشاط اليومي، وتحدث مع نشاط أقل نسبياً في فصل الصيف.

بخلاف ذلك فهو بصحة جيدة ولا يتناول أي أدوية. كما تعاني والدته وإحدى شقيقتيه الأكبر سناً منه من نفاطات. لقد عانوا فقط من نفاطات أخمسية، وقالوا بأن الأحذية الجديدة أو المشي لمسافة تزيد عن 1.6 كيلومتر يمكن أن يؤدي إلى ظهور النفاطات. ولذلك يحدون من نشاطهم ونوع الأحذية. ولم تظهر عند أي فرد من أفراد الأسرة نفاطات عند الولادة.

■ الفحص السريري:

لا يوجد أي شيء غير طبيعي عند الفحص الكامل باستثناء وجود عدة نفاطات متوترة غير التهابية تتوزع بشكل غير متناظر على الجوانب الحاملة للوزن من السطح الأمامي لكلا القدمين (الشكل 96.1) ليس لديه أي آفات جلدية في أماكن أخرى.



■ أسئلة:

- ماهو التشخيص؟
- ماهي الفحوصات التي يمكنك إجراؤها لتأكيد التشخيص؟
- كيف ستدبر هذا المريض؟

الشكل 96.1

يقدم المريض قصة تشير إلى اضطراب جلدي فقاعي ميكانيكي (نفاطات تحدث بسبب هشاشة الجلد في مواقع الاحتكاك). وجود قصة عائلية إيجابية تدعم نمط الوراثة الجسدي السائد . عادة بداية ظهور المرض في فترة المراهقة وغالبا ما يرتبط بالنمو وزيادة الوزن وزيادة النشاط البدني. إن قصة هذا

المريض نموذجية لمرض انحلال البشرة الفقاعي البسيط (EB) مع توزع موضعي (يشار إليه أيضا باسم متلازمة ويبر - كوكاين).

Simplex EB انحلال البشرة الفقاعي البسيط هو مجموعة من الاضطرابات تتميز بوجود نفاطات داخل البشرة. يمكن أن يتراوح النمط الظاهري للمرض من خفيف إلى شديد ، الشكل الأخف والأكثر شيوعاً هو Simplex EB انحلال البشرة الفقاعي البسيط الموضع.

على الرغم من أنه يمكن أن يظهر في مرحلة الرضاعة أو الطفولة، إلا أن ظهور الأعراض في مرحلة البلوغ أوحى عدم الظهور (مثل والد المريض وأخته) قد يكون أمراً مألوفاً . تكون النفاطات أسوأ في الطقس الحار حيث يزيد التعرق من الاحتكاك داخل الأحذية .

لا يتم إجراء خزعة من الجلد المصاب، حيث أن السطح الأخصي للقدم يلتئم بشكل سيئ . وإن التمسيد اللطيف للمنطقة السليمة من الجلد الغير الأخصي لإجراء خزعة يمكن أن يؤدي إلى ظهور نفاطات تحت سريرية والتي ستثبت الأساس البنيوي الهش للجلد. إن إظهار الطفرة الممرضة داخل الكيراتين 5 أو الكيراتين 14 سوف يؤكد التشخيص.

علاج Simplex EB هو:

1. تجنب ظهور نفاطات جديدة عن طريق تقليل التعرق وتقليل الاحتكاك داخل الأحذية، بالإضافة إلى النصائح العملية والداعمة حول الأنشطة المدرسية و العملية والترفيهية.
2. تصريف النفاطات باستخدام طرق معقمة لتخفيف الضغط والألم ومنع حدوث العدوى (الخمج) داخل النفاطات والتآكلات ، باستخدام ضمادات خاصة يمكن إزالتها دون إحداث رض للجلد.
3. علاج الأثقان التي تتشكل حول مناطق النفاطات المتكررة، حيث أنها من الممكن أن تكون بمثابة بؤر لتطور نفاطات جديدة.
4. تقديم السيطرة الموجهة و الكافية على الألم في حالات النفاطات وكذلك آلام الأعصاب المزمنة .
5. الاستشارة الوراثية.

النقاط الرئيسية:

- هناك أشكال مختلفة من انحلال البشرة الفقاعي ويختلف موقع وشدة النفاطات وفقاً لموقع الخلل الجزيئي.
- يرجع سبب Simplex EB انحلال البشرة الفقاعي البسيط الموضعي إلى طفرة سلبية سائدة في موقع الكيراتين 14 و 5 (نمط الوراثة جسدي سائد).
- النصائح الفعالة حول تقليل التنفط ، معالجة النفاطات والسيطرة على الألم تعتبر بمثابة حجر الأساس في المعالجة.

■ القصة المرضية:

صبي يبلغ من العمر 9 سنوات يحضر إلى عيادة الأمراض الجلدية الخاصة بالأطفال . يشعر هو ووالداه بالقلق بسبب تراكم آفات على الوجه منذ عدة أشهر. حاولت والدته استخدام والدته العديد من العلاجات المضادة للعد المتوفرة بدون وصفة طبية دون أي فائدة ظاهرة . حالة الطفل جيدة، على الرغم من أنه بالمقارنة مع إخوته (أختان أكبر منه) فإنه يعاني من صعوبات في المدرسة، بالاستجاب الدقيق تبين أن الطفل يعاني من صعوبات دراسية وكذلك مشاكل سلوكية ، على الرغم من أنه لم يتم تقييم ذلك رسمياً مطلقاً. لا يتناول أي دواء. عائلته كلهم بخير ، ولا يوجد قرابة بين الوالدين .

■ الفحص السريري:

لديه حطاطات حمراء إلى وردية متناظرة ، يبلغ قطر كل منها 1-3 مم موضوعة في الطيات الأنفية الشفوية وتمتد إلى الخدين ، فتحات الأنف والذقن أيضاً (الشكل 97.1) الآفات الفردية ملساء وصلبة. يظهر فحص الجلد تحت أشعة وود ستة بقع ناقصة الميلانين موجودة أسفل الظهر ، البطن والأرداف. يكشف فحص جهازه القلبي التنفسي عن نفخة قذفية انقباضية متوسطة. جهازه العصبي طبيعي بما في ذلك تنظير قعر العين ، الرؤية والسمع. يبدو أنه يشعر بالإحباط بسهولة و يحتاج الى طمأننة كبيرة من والدته طوال الفحص ، متجنباً التواصل بالعين ويتبع تعليمات والدته فقط. بطنه لين ولا توجد كتل واضحة (مجسوسة).

وافق كلا والديه أيضاً على فحص كامل الجلد ولم يتم اكتشاف أي تشوهات.



الشكل 97.1

■ أسئلة:

- ماهي هذه الآفات؟
- مع ماذا ترتبط؟
- كيف يمكنك إجراء المزيد من الاستقصاءات؟

هذه الآفات هي **الأورام الليفية الوعائية الوجهية** (كانت تسمى سابقاً الورم الغدي الزهمي). هذه الآفات ، المرتبطة ببقع ناقصة التصبغ الشبيهة بورق القيقب ، وهي سمة من سمات معقد التصلب الحدبي . تشمل المظاهر

الجلدية الأخرى لطفة شاغرين ، لويحات ليفية، أورام ليفية حول الظفر، ونقص تصبغ يشبه القصاصات الملونة. يمكن أن تسبب الطفرات الموروثة بشكل جسدي سائد في المورثتين TSC1 (الموقع الصبغي، q349؛ الناتج الجيني هامارتين) و TSC2 (p16؛ ١٣ توبرين)، معقد التصلب الحدبي، والذي له طيف سريري واسع. هناك معدل مرتفع للطفرات الجديدة، حيث تظهر 50-70% من الحالات على هذا النحو. يتم حالياً تجربة علاجات جهازية جديدة واعدة تُعرف باسم مثبطات mTOR لعلاج مضاعفات معقد التصلب الحدبي. ومع ذلك، فإن فحص أفراد الأسرة يمكن أن يكشف سمات النمط الظاهري الأقل شدة .

يعتمد التشخيص على مجموعة من التظاهرات السريرية. حيث يتم تشخيص التصلب الحدبي المعقد بشكل مؤكد من خلال وجود سميتين كبيرتين، أو سمة كبيرة واحدة بالإضافة إلى سميتين صغيرتين. ومن الممكن وجود مظاهر سريرية أقل شيوعاً للتصلب الحدبي وبالتالي يصنف ضمن فئات التصلب الحدبي المحتمل . يعد الفحص الجلدي الشامل مهماً، حيث يتم تحديد العلامات الجلدية لدى غالبية الأفراد المصابين. قد تظهر البقع ناقصة التصبغ التي تشبه أوراق القيقب الرمادية منذ الولادة أو الطفولة. غالباً ما تظهر لطخات شاغرين أو اللويحات الوجهية خلال العقد الأول من العمر. تتطور الأورام الليفية الوعائية الوجهية عادة في أواخر مرحلة الطفولة أو حول البلوغ ، وغالباً ما تستقر عند البلوغ.

تبدأ الأورام الليفية حول الأظافر غالباً عند البلوغ وقد تستمر في التزايد مع التقدم في العمر.

السيناريو السريري يطرح أربع مسائل تحتاج إلى معالجة : (1) علامة استفهام (تساؤل) حول النمو العصبي، (2) النفخة القلبية المرضية المحتملة، (3) إمكانية حدوث أورام عابية خفية أخرى، و (4) الآثار المترتبة على أفراد الأسرة الآخرين.

1. تشمل الاستقصاءات الإضافية للتطور العصبي تقييماً متعدد التخصصات، ومن الأفضل ان يتم ذلك في مركز تنمية الطفل، من قبل طبيب أطفال مجتمعي، وطبيب علم النفس التربوي ، وأخصائي نطق. أكثر من 50% من الأفراد المصابين بمعقد التصلب الحدبي لديهم معدل ذكاء منخفض (IQ) أو اضطراب في النمو (خاصة اضطراب طيف التوحد أو اضطرابات باللغة). يمكن أن تسبب نوبات الصرع الخفيفة مجهولة السبب مشاكل في الأداء المدرسي، مما يبرر إجراء تقييم من قبل طبيب أعصاب للأطفال مع أو بدون القيام بتخطيط الدماغ الكهربائي. قد يظهر التصوير المقطعي المحوسب CT للدماغ دليلاً على وجود عقيدات تحت البطانة العصبية والتي قد تكون متكلسة؛ يعتبر التصوير بالرنين المغناطيسي أكثر حساسية في الكشف عن الأورام النجمية للخلايا العملاقة تحت البطانة العصبية.

2. قد يستلزم التقييم الإضافي للنفخة القلبية إجراء تخطيط القلب الكهربائي وإيكو القلب للكشف عن الأورام القلبية العضلية المخططة. عادة ما تراجع هذه الآفات مع تقدم العمر ولا يتم علاجها إلا إذا كانت ذات أهمية وظيفية.

3. قد تشمل الاستقصاءات الأساسية الأخرى التحاليل الروتينية الدموية (خاصة وظائف الكلى)، والفحص بالموجات فوق الصوتية للكلى، ومراجعة طبيب العينية (للبحث عن عقيدات شفافة في الشبكية التي قد تمثل أورام عابية أو أورام نجمية). أيضاً قد نجد تنقرات في الأسنان.

4. يجب أن يجرى تحاليل كيميائية للكلى والتصوير بالموجات فوق الصوتية لأفراد الأسرة بالإضافة إلى تنظير قاع العين. حتى في حالات الطفرة الجديدة الظاهرة ، فإن الوالدين غير المصابين للأطفال المصابين بمعقد

التصلب الحدبي لديهم خطر تكرار الإصابة بنسبة 1-2 % في حالات الحمل اللاحقة . وينبغي البدء بالاستشارة الوراثية.

السمات لمعقد التصلب الحدبي :

السمات الرئيسية (المعايير الكبرى):

- الأورام داخل الجمجمة: الدرنات القشرية، العقيدات تحت البطانة العصبية، أورام الخلايا النجمية العملاقة تحت البطانة العصبية.
- الآفات الجلدية: ثلاث أو أكثر من البقع ناقصة التصبغ الشبيهة بورق القيقب الشكل (97.2) ، الأورام الليفية الوعائية في الوجه أو لويحات الجبهة، لطخات شاغرين(الشكل 97.2)، أورام ليفية ظفرية أو محيطية بالظفر في غياب الرض
- الأورام العضلية القلبية المخططة .
- ورم عضلي وعائي لمفي ، ورم شمعي عضلي وعائي كلوي.
- أورام عابية في شبكية العين.

السمات الثانوية:

- الفم: حفر (تنقرات) الأسنان، الأورام الليفية اللثوية.
- آفات الجلد Confetti الشبيهة بالقصاصات ، كيسات العظام.
- بوليبيات المستقيم العابية، الكسيات الكلوية المتعددة.
- أورام عابية أخرى غير الكلوية.
- الآفات الغير ملونة في شبكية العين.
- خطوط الهجرة الشعاعية في المادة البيضاء الدماغية .



الشكل 97.2

النقاط الرئيسية:

- يعد مرض التصلب الحدبي أحد أكثر الاضطرابات الجلدية العصبية شيوعاً.
- للمرض طيف سريري واسع يؤثر على جميع أجهزة الجسم تقريباً.
- ويرجع ذلك إلى طفرة جسمية سائدة في أحد الجينات الكابتة للورم التي تشفر بروتينات التوبرين والهامارتين.

■ **القصة المرضية:**

إمرأة تبلغ من العمر 68 عاماً تعاني من تفاقم آلام الظهر منذ 3 أسابيع. تشعر بالتعب منذ ثلاثة أشهر وتشكو أيضاً من "ثخانة" تدريجية باللسان. صحتها جيدة ولم تحضر الى الطبيب العام منذ خمس سنوات. لا تتناول أي أدوية.



الشكل 98.1

■ **الفحص السريري:**

تبدو شاحبة وتعاني من ألم ملحوظ عند جس مناطق معينة فوق العمود الفقري القطني. لسانها متضخم، مع ارتشاح لحطاطات وعقيدات ناعمة ذات لون وردي توذي الحليمات الشكل (98.1)، هناك إصابة مماثلة على الجانب المخاطي للشفة العليا تمتد إلى الحافة القرمزية للشفة. فحص الجهاز القلبي التنفسي والبطن طبيعي. ليس لديها اعتلال عقد لمفية واضح.



INVESTIGATIONS

Haemoglobin	9.7 g/dL	13.3-17.7 g/Dl
Mean corpuscular volume	77 fL	80-99 fL
White cell count	$4.1 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$138 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Erythrocyte sedimentation rate		103 mm/h < 10 mm/h
Sodium	136 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	4.1 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	5.3 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	72 $\mu\text{mol/L}$	70-120 $\mu\text{mol/L}$
Albumin	38 g/L	35-50 g/L
Bilirubin	12 mmol/L	3-17 mmol/L
Alanine transaminase	17 IU/L	5-35 IU/L
Alkaline phosphatase	186 IU/L	30-300 IU/L
Urine dipstick	++ protein	
Blood film	Microcytic, normochromic anaemia	

■ **أسئلة:**

- ما هو التشخيص المحتمل؟
- ماذا يحدث في فم المريضة؟

التشخيص المحتمل لدى مريض مسن يعاني من آلام في الظهر وفقر دم وارتفاع ESR وارتشاحات في اللسان وبيلة بروتينية هو **ورم نقوي متعدد**، وهو مرض يتميز بتكاثر خبيث للخلايا البلازمية وما يترتب على ذلك من كثرة نظائر البروتينات وحيدة النسيلة. يمكن أن تكون التظاهرات السريرية للورم النقوي المتعدد متنوعة. يمكن تأكيد التشخيص من خلال إثبات وجود نائل الخلايا البلازمية داخل نقي العظم ونظائر البروتينات في الدم و/أو البول. فرط كالسيوم الدم هو مضاعفة شائعة.

يرجع سبب الارتشاحات على اللسان ومخاطية الشفة إلى ترسب الأميلويد خفيف السلسلة (AL). ويعرّف الأميلويد على أنه مادة مترسبة داخل الجسم الحي تتميز بمظهر ليفي عند فحصها تحت المجهر الإلكتروني. تتكون جميع أنواع الأميلويد من بروتين ليفي رئيسي يحدد نوع الأميلويد، والذي يمكن تصنيفه على أنه جهازي، أو وراثي، أو موضعي، أو خاص بالعضو. يمكن أن تحدث الإصابة الجلدية بشكل معزول أو كمظهر من مظاهر الإصابة الجهازية. تشمل الآفات الجلدية المخاطية الشائعة في سياق الإصابة الجهازية عقيدات ولويحات شمعية وكدمات وفرريات قرصية وتغيرات جلدية صلابية والفقاعات النزفية.

إن القيام بالفحص والاستقصاءات الدقيقة خوفاً من تورط أميلويد جهازي آخر. تشمل الإصابة النموذجية خارج الجلد القلب والكلية والأعصاب المحيطية والجهاز الهضمي والجهاز التنفسي. على الرغم من أن المرضى الذين يعانون من الورم النقوي المتعدد والداء النشواني الجهازي المترافق بأمراض أخرى يمكن أن يستفيدوا من العلاجات للسيطرة على الأعراض، إلا أنه لا يوجد حالياً علاج نوعي لأي من الحالتين.

النقاط الرئيسية:

- يمكن أن يكون للورم النقوي المتعدد طيف واسع من الأعراض وتشمل المضاعفات الممكنة ترسب الأميلويد الجهازي خفيف السلسلة.
- للداء النشواني AL طيف واسع من الاعراض ، ولكن يجب القيام باستقصاءات فورية خاصة لتحري وجود خلل في خلايا البلازما.
- لا يوجد علاج نوعي للداء النشواني AL .

■ **القصة المرضية:**

تعاني امرأة تبلغ من العمر 59 عاماً من تفاقم تدريجي للطفح منذ 7 أسابيع ، الطفح حاك ولا يستجيب على المطريات والستيروئيدات القشرية الموضعية ذات الفعالية المتوسطة. ليس لديها قصة سابقة لمرص جلدي وتشير تقاريرها إلى أنها بصحة جيدة، إلا أنها تعاني من فقدان الشهية و خسرت 8 كجم من وزنها خلال الثلاثة أشهر الماضية. إنها لا تتناول أي أدوية. تعمل كمساعدة في متجر وتتناول 10 وحدات من الكحول أسبوعياً. وأقلعت عن التدخين منذ أربع سنوات.

■ **الفحص السريري:**

النبض /76 دقيقة وضغط الدم 76/128 ملم زئبقي. طفحها الجلدي المفلت يشمل الجذع، الأطراف والعنق. توجد خطوط حمامية بقعية منتشرة على نطاق واسع حيث أنها تتجمع في المركز مكونة ما يشبه حبيبات الخشب مع وسوف دقيقة وناعمة في المحيط (الشكل 99.1). لا توجد شذوذات في فحص جهازها القلبي الوعائي و التنفسي . بطنها لينة وغير مؤلمة(ممضة) ولا توجد كتل مجسوسة. ليس لديها كتل في الثدي. لديها عقدة لمفاوية صلبة فوق الترقوة اليسرى تقيس 1.5 - 2.0 سم.



الشكل 99.1



INVESTIGATIONS

		<i>Normal</i>
Haemoglobin	10.3 g/dL	13.3-17.7 g/dL
Mean corpuscular volume		75 fL 80-99 fL
White cell count	$3.7 \times 10^9/L$	$3.9-10.6 \times 10^9/L$
Platelets	$253 \times 10^9/L$	$150-440 \times 10^9/L$
Blood film:	Hypochromic microcytic anaemia	
Sodium	136 mmol/L	135-145 mmol/L
Potassium	4.6 mmol/L	3.5-5.0 mmol/L
Urea	7.3 mmol/L	2.5-6.7 mmol/L
Creatinine	123 $\mu\text{mol/L}$	70-120 $\mu\text{mol/L}$
Albumin	30 g/L	35-50 g/L
Glucose	4.6 mmol/L	4.0-6.0 mmol/L
Bilirubin	12 $\mu\text{mol/L}$	3-17 $\mu\text{mol/L}$
Alanine transaminase	63 IU/L	5-35 IU/L
Alkaline phosphatase	865 IU/L	30-300 IU/L
CEA (cancer embryonic antigen)	23 ng/mL	< 2.5 ng/mL antigen)
CA 125	26 U/mL	< 35 U/mL (post-menopause)
Tests for ENA, ANA and All negative ANCA (antibodies)		
Fine needle aspiration (FNA)	Smear demonstrates lymph node infiltration by cells of of palpable lymph node adenocarcinoma morphology	

■ أسئلة:

- ما هذا الطفح (الاندفاع)؟
- هل يوجد تشخيص تفريقية؟
- ما هي الاستقصاءات الإضافية التي ستجريها؟
- ما هو علاج (تدبير) هذه المريضة؟

التظاهر المميز جدا لهذا الاندفاع هو علامة مميزة لداء **الحُمَامَى المُلْتَفَّة الرَّاجِفَة (EGR)** وقد يكون دلالة على عملية قبل ورمية مرافقة. ما يقرب من 80% من المرضى الذين يعانون من EGR لديهم خبائثة كامنة . يمكن أيضاً أن تكون مرتبطة بأمراض النسيج الضام (متلازمة كريسست، الذئبة الحمامية الجهازية) أو الخمج (مثل السل). تساعد الخطوط الحمامية المميزة المتحدة المركز التي تعطي مظهر الحبوب الخشبية على تمييز EGR عن الحُمَامَات الشكلية الأخرى، مثل الحُمَامَى الحَلَقِيَّةُ النَّابِذَةُ (التي قد تكون أيضاً دلالة لأفة قبل ورمية مرافقة أو مرتبطة بالأدوية أو بأمراض جهازية أخرى)، والحمامى الهاجرة (المرتبطة بداء لايم) ، والحُمَامَى الهَامِشِيَّةُ الرَّثْوِيَّةُ (التي تحدث بالتزامن مع الحمى الروماتيزمية). لا تستجيب EGR للعلاج الموجه للجلد بل للعلاجات التي تستهدف المرض الأساسي.

هذه الصورة السريرية توجهنا بشدة نحو وجود خبائثة كامنة. تشير العقدة الليمفاوية المجسوسة فوق الترقوة اليسرى (عقدة فيرشو) مع نتائج FNA (الرشافة بواسطة الابرة الدقيقة) لكارسينوما غدية في المعدة. الاستقصاءات التالية لهذا المريض هي تنظير المريء والمعدة والإثني عشر (OGD) وطبقي محوري للصدر والبطن. أظهرت هذه الاستقصاءات وجود سرطان غدي معدي سليلاني (بوليبي) مع إصابة بالعقد الليمفاوية.

أدى استئصال الورم السرطاني وتجريف العقد الليمفاوية إلى اختفاء سريع للطفح الجلدي.

التشخيص التفريقي للحُمَامَات الشكلية

- خمج الفطور الجلدية - تترافق عادة مع وسوف سطحية تحتوي على أبواغ أو خيوط فطرية، مرئية في الفحص المجهرى المباشر ويتم زراعتها في أوساط ملائمة.
- الشرى الحلقى - غالباً ما يحدث مع آفات شروية كثيرة مميزة في أماكن أخرى، مع أعراض الحكّة، وآفات عابرة.
- الصدفية الحلقية - الصدفية غير المستقرة (مثل الصدفية البثرية) قد يكون لها شكل حلقي
- الذئبة الحمامية تحت الحادة - غالباً في المواقع المعرضة للضوء ولكن قد تكون معممة، وتشخص من خلال فحص Ro/La بالإضافة إلى الأجسام المضادة الذاتية الأخرى المرتبطة بالذئبة.
- الفقاعان الفقاعي - الآفات المبكرة (قبل الفقاعية) تكون حاكة بشدة وشروية، وقد تكون حلقية
- الحمامي عديدة الأشكال - غالباً ما تكون الآفات هدفية الشكل، وتظهر عادة على الأطراف والأغشية المخاطية.
- قد تكون الآفات المبكرة حلقية قبل أن يتطور النخر ليصيب مركز الآفة.
- الحمامى النخرية المهاجرة - طفح حلقي نادر يصيب الجلد المحيط بالفم، الأعضاء التناسلية والأطراف، آفات حلقية تآكلية أو فقاعية، ترتبط بالورم الغلوكاغوني الكامن (يشبه إلى حد كبير التهاب جلد الأطراف النَّاجِمُ عَنْ اعتلال الأمعاء في مرحلة الطفولة).
- الحُمَامَى المُلْتَفَّة الرَّاجِفَة.
- حُمَامَى حَلَقِيَّةُ نَابِذَة.
- الحمامى الهاجرة.

النقاط الرئيسية:

- الشكل الملفت للحمامى علامة مميزة لداء الحُمَامَى المُلْتَفَّة الزاحفة (EGR).
- EGR في كثير من الأحيان علامة لأفة ورمية.
- يجب فحص المرضى الذين يعانون من هذا الطفح بحثاً عن مرض جهازى كامن وخاصة الخبائثة.

■ القصة المرضية:

معلمات فتاة تبلغ من العمر 11 عاماً بدأت للتو في مدرسة جديدة، يطلبن من والديها إحضارها لاستدعائكم. إنهم قلقون من أن الندبات على ساقها قد تكون غير عرضية. لم تتردد والدتها في إحضارها للحصول على استشارة طبية حيث قدمت بها في اليوم التالي.

الطفلة هي الأصغر بين أربعة أشقاء. ولدت في الأسبوع 36 من الحمل بسبب تمزق الأغشية الباكر. احتاجت إلى إغلاق فتق إربي في سن 18 شهراً. تجدر الإشارة إلى أنها أصيبت بإصابتين يصعب شرحهما.

بعمر 26 شهراً خُلع كتفها أثناء اللعب 'العنيف' مع والدها وأخواتها الأكبر سناً، وفي سن الـ 5 سنوات، احتاجت إلى عمل جراحي تجميلي بسبب تمزق في مرفقها الأيسر بعد سقوط بسيط، وعلى الرغم من خياطة الجرح إلا أن الجرح قددتفزر (تفتح أو تفلق) والتأم بشكل سيء. وفي سن 3 سنوات، تم فحصها أيضاً بناءً على طلب من والدتها لسهولة إصابتها بكدمات، لكن جميع تحاليل الدم كانت طبيعية. احتاجت إلى رعاية طبية بسبب آلام في كاحليها وقدميها، والذي يعزى إلى الأقدام المسطحة (الأقدام الروحاء)، حيث تستخدم دعائم تقويم العظام في حذاءها. تعلق والدتها أيضاً أن الطفلة تتعب سريعاً بشكل ملحوظ أكثر من أخواتها، و تذكر أيضاً أن لديها مفاصل مفرطة المرونة.

■ الفحص السريري:

هناك العديد من الندبات الضامرة فوق ركبتيها وساقها ندباتها الجراحية لها مظهر منتفخ مماثل لـ "ورق السجائر". تبدو بشرتها بشكل عام ناعمة جداً، ملساء و "عحينية". تعود لحالتها الأصلية فوراً بعد تمددها. لديها الدرجة 9 على مقياس Beighton (الدرجة القصوى). أما بقية فحصها البدني، بما في ذلك العينين، الأسنان والجهاز القلبي الوعائي، طبيعي. لم يلاحظ شيء غير طبيعي بالفحص البدني لوالدتها.



■ أسئلة:

- ماهي التشخيص التفريقية التي يجب أخذها بعين الاعتبار؟
- ماهي أهمية مقياس Beighton؟
- ماهو علاج (تدبير) هذه المريضة؟

المظاهر المهمة هي هشاشة الجلد (تفسر سهولة التكدّم، وتعدد الندبات والحاجة إلى التدخل الجراحي التجميلي) ، التندب الغير طبيعي (انفتاق الجرح والندبات الضمورية) والمفاصل مفرطة الحركة (ما يفسر التعب وخلع المفاصل وارتفاع درجة بيثون). كثيراً ما يتم أخذ الإصابة غير العرضية بعين الاعتبار قبل الوصول إلى التشخيص الصحيح. انحلال البشرة الفقاعي، على الرغم من أنه يتميز بهشاشة الجلد وتندب غير طبيعي، إلا أنه يرتبط أيضاً بالتنفط وليس مع المفاصل المفرطة الحركة. التشخيص التفريقية الرئيسية هي اضطرابات النسيج الضام الوراثية مثل متلازمة إهلر-دانلوس، الجلد الرخو ، متلازمة مارفان، والصفروم الكاذب المرن.

جدول درجات Beighton score chart

النتيجة	المناورة
1	الانحناء عند الخصر و وضع اليدين بشكل مسطح على الأرض دون ثني الركبتين.
2	سجل نقطة واحدة لكل ركبة تتحني للخلف
2	سجل نقطة واحدة لكل مرفق ينحني للخلف.
2	سجل نقطة واحدة لكل إبهام ينحني للخلف ليلمس الساعد.
9	سجل نقطة واحدة لكل يد إذا كان الإصبع الصغير يمكن أن ينحني (ينثني) للخلف بزاوية أكثر من 90 درجة.

الدرجة القصوى

يتم استخدام معايير Beighton في تقييم المفاصل مفرطة الحركة. تجمع معايير بيثون بين النمط الظاهري ، قصة السريرية والأعراض بالإضافة إلى النتيجة المذكورة أعلاه. تشير درجة بيثون العالية إلى فرط حركية المفاصل.

تم تصنيف ما لا يقل عن ستة أنماط ظاهرية مختلفة لمتلازمة إهلر-دانلوس، ومع ذلك، فهناك تداخل واسع وكبير ومن الصعب تمييزها سريرياً عن بعضها البعض. تتنوع مضاعفات متلازمة إهلر-دانلوس لتشمل الأوعية الدموية لكنها (نادرة لحسن الحظ). قد يكون الشكل الوعائي هو الأخطر بسبب تمزق الشرايين الخطير حيث يشترك ظاهرياً مع مارفان في بعض السمات الشكلية (الوجه والخلقة) وتكوّن العظم الناقص (هشاشة العظام). القصة السريرية (بما في ذلك الولادة المبكرة) لهذا الطفل هي التي توجهنا أكثر للإصابة بمتلازمة إهلر-دانلوس الكلاسيكي (النوع الأول أو الثاني).

يجب تقييم وجود أمراض قلبية وعائية (مثل مرض الصمام التاجي و/أوأمهات دم) وأمراض الأسنان بشكل أساسي. معظم أشكال متلازمة إهلر-دانلوس مرتبطة بتوقعات حياة طبيعية ،على الرغم من أن نمط الحياة قد يكون مقيداً. يمكن أن يكون فرط الحركية هو السبب الرئيسي للإعاقة ويتطلب الدعم والعلاج الطبيعي والوظيفي بالإضافة إلى معالجة الألم بما هو مناسب. ينبغي تقييم أفراد الأسرة الآخرين بحثاً عن مظاهر هذه المتلازمة الجسدية السائدة.

النقاط الرئيسية:

- تتميز متلازمة إهلر- دانلوس بدرجات متفاوتة من تهدل الجلد وهشاشته، مع سهولة التكدّم والندبات الضمورية غير الطبيعية، بالإضافة إلى فرط حركية المفاصل.
 - في كثير من الأحيان لا يتم تمييز (يُغفل) المرض وقد لا يُشخص إلا بعد أخذ الإصابة غير العرضية بعين الاعتبار.
- قد تكون المظاهر الجلدية مشوهة، ولكن مرض المفاصل يمكن أن تكون معوّقة .

