الأرجية والامراض ذاتية المناعة

الشرى والوَذمَة الوعائيَّة

Urticaria and Angioedema

الشرى عبارة عن طفح شائع يتميز بانبتارات عابرة، حكية، ناتجة عن وذمة أدمية حادة يرجع سببها إلى تسرب البلازما خارج الأوعية الدموية. والوذمة الوعائية تدل على مساحة كبيرة من الوذمة تصيب الأدمة ومنطقة ما تحت الجلد. يبين (الجدول رقم ١) التصنيف.

الجدول رقم (١). تصنيف الشرى والوذمة الوعائية.

المجموعة	مثال
مزمن	مَجْهُولُ السَّبَب (على الرغم من ظهور الأجسام المضادة للجلوبولين المناعيIgG في ٦٠ ٪ من المرضي).
حاد	بواسطة الجلوبولين المناعيIgE، كحساسية الغذاء، رد الفعل الدوائي، وبسبب الَاتِكْس
عضوي	كَتُوِيَّةُ الجِلْد، كولينيٌّ ، التعرض البردي، الضوئي، الحراري، الضغطي المتأخر.
تلامسي	مناعي (كلعاب الحيوانات) أو غير مناعي (كلسعة القُرَّاص)
فارْماكُولُوجيّ	الأسبرين، الأفيونات، أدوية غير سِتيرُويديَّة، مضافات الطعام.
جهازي	الذئبة الحمراء الجهازية، اللِمْفُومةٌ، التسمم الدرقي، العدوى، العدوى الطفيلية.
وراثي	وَذَمَةٌ وِعائِيَّةٌ وِراثِيَّة (نقص في مثبط إِسْتِراز C_1).
أسباب أخري	الالتهاب الوعائي الشروي، لدغات الحشرات ، كثرة الخلايا البدينة ، الحمل (انظر الشكل رقم ٥).

السببيات الممرضة

Aetiopathogenesis

يحدث الشرى بواسطة آليه مناعية (ارجيه) أو آليه غير مناعية. فالآفات التي تحدث بسبب مواد نشطة بيولوجياً (خاصة الهيستامين) تطلق من الخلايا البدينة والتي تسبب توسعاً في الأوعية الدموية وزيادة في النفوذ الوعائي. وفيما يلي عدة مسارات معروفة :

- يعد *فرط الحساسية من النمط الأول* التي تحدث بواسطة الغلوبولين المَناعِيُّ IgE (انظر ص) أفضل آلية مفهومة ؛ ترتبط جزيئات من المستضدات مع الجلوبولين المناعي IGE الموجود على سطح الخلايا البدينة، والذي يتسبب في انحلال الحبيبات و إفراز العوامل الفعالة في الأوعيةالدموية.
- قد يُحدث *تفعيل المتممات* وذمة أدمية، كما هو الحال في الذمة الوعائية الوراثية، أو الشرى المصاحب للمعقد المناعي الدوار.
- ويحدث *الإفراز المباشر للهيستامين من الخلايا البدينة* بطريقة غير مناعية بسبب بعض العقاقير، كالأفيونات والمواد المستخدمة في التصوير الأشعاعي.
- يزيد انسداد مسار البروستاغلاندين من حمض الأراكيدونيك، بواسطة بعض العقاقير كالأسبرين ومضادات الالتهاب اللاسِتيرُويدِيّة، من حدة الشرى بتراكم اللوكوترينز الفعالة في الأوعية الدموية.
- وجود عامل محرر للهيستامين مصلي في حالات الشرى المزمن مع وجود أجسام مضادة ذاتية للجلوموبين المناعيIgG والذي يوجد في نسبة ٦٠٪ من المرضى، بالرغم من أن الآليات التي تدخل في هذه العملية وفي حالة الشرى العضوي تعد آليات لم تفهم فهما جيداً حتى الآن.

المرضيات
Pathology

تحدث وذمة في الأدمة مع توسع في الأوعية الدمويه وانحلال الحبيبات في الخلايا البدينة. وقد يظهر تلف في الأوعية الدموية وارتشاح للخلايا الليمفاوية في التهاب الشرى الوعائي.

الأستعلان السريري
Clinical Presentation

وتقع ثلاثة أرباع حالات الشرى تحت فئة الحالات المزمنة المجهولة السبب أو فئة الحالات الحادة. في حين نجد أن ٢٠٪ من الحالات تحدث نتيجة لكتوبية الجلد أو الشرى الكولينى أو أنواع أخرى من الشرى العضوي. كما ان هناك أسباب نادرة أخرى.

الشري المزمن مجهول السبب Chronic idiopathic urticaria

يظهر الانتبار الوردي اللون المسبب للحكة في شكل حططات أو لويحات في أي منطقة على سطح الجلد (انظر الشكل رقم ١).

الشكل رقم (١). شرى مزمن : انتبار نمطي يظهر على الذراع.

نمطياً، تبقي هذه الأعراض لمدة تقل عن ٢٤ ساعة ثم تختفي دون أن تترك أي آثار. وقد تكون الانتبارات دائرية أو حلقية الشكل أو متعددة الحلقات، وتتفاوت في قطرها بين مليمترات قليلة إلى سنتيمترات عديدة. وتتفاوت أعدادهم يوم بعد يوم ما بين القليل و العديد ، وذلك حسب شدة الحالة. وقد تحدث إصابة بالوذمة الوعائية، والتي عادة ما يصاحبها تورم في اللسان أو الشفاه. (انظر الشكل رقم ٢).

الشكل رقم (٢). وذمة وعائية تشمل الوجه.

كما قد تكون الأدوية عوامل محفزة، ولكن عادة لا يكون هناك سبب واضح . تشفى الحالة تلقائيا في غضون ٦ أشهر في ٥٠٪ من الحالات، وبالرغم من ذلك تظل قلة من الحالات مصدر للمتاعب لعديد من السنوات.

الشرى الحاد Acute urticaria

قد ترجع الإصابة المفاجئة بالشرى أو الوذمة الوعائية إلى تفاعل مناعي من النوع الأول بواسطة الجلوبولين IGE. وغالبا ما يحدد المريض المُسْتَأرِج المسيء. والذي عادة ما يكون غذاء (كالبيض أو السمك أو الفول السوداني)، أو عقاراً (كالمضاد الحيوي) أو تلامساً مع اللاتكس. وأحياناً لا تكون هناك أسباب.

الشري (العضوي) الفيزيائي Physical urticaria

قد يحفز البرد، والحرارة، والتعرض لأشعة الشمس، والضغط، وحتى المياه الإصابة بالشرى في الموقع المثار. وتصيب كتوبية الجلد dermographism ٥٪ من الأفراد الطبيعيين، الذي يتصف بالانتبار الناتج عن الرضح الشديد للجلد، (انظر الشكل رقم ٣) وفي القليل من الأفراد، يكون شديداً ويسبب أعراضاً.

الشكل رقم (٣). كَتُوبِيَّةُ الجِلْد حفزت برضح على الذراع.

ويظهر الانتبار في الشرى الكولينى cholinergic urticaria على شكل حطاطات صغيرة تنتشر بكثافة، وتسبب الحكة والتي تظهر نتيجة للعرق الناتج عن ممارسة التمارين، أو التعرض للحرارة، أو الاستثارة العاطفية، أو تناول الطعام الحار. ويدوم الاهتياج لبضع دقائق أو قد يصل إلى الساعة.

الوذمة الوعائية الوراثية Hereditary angioedema

تعتبر الوذمة الوعائية الوراثية حالة نادرة صبغيه جسديه سائده قد تفضي إلى الموت. عادة ما تظهر في الطفولة على شكل نوبات من الوَذَمَة الوِعائِيَّة، والتي قد تشمل أحيانا الحنجرة (مما ينتج عنهاانسداد مجرى النفس)، والجهاز الهضمي (مما يسبب قيئاً وألماً في البطن).

ويسمح النقص في مثبط إنزيم استراز C_1 C1estarase inhibitor بحدوث تنشيط للمتممات (كالذي تسببه الرضوح) مما يؤدي إلى تراكم الوسطاء الفاعلة في الأوعية الدموية. ويتم معالجة النوبات الحادة باستخدام مثبط إنزيم C1 استراز المركز. وعلى المدى البعيد، تستخدم الستيرويدات البنائية مثل الدنازول (دانول) لتنشيط إفراز الكبد لمثبط إنزيم C1 استراز.

الالتهاب الوعائي الشروي Urticarial vasculitis

غالبا ما يبدأ الالتهاب الوعائي الشروي بإصابة حادة مع انتشار الآفات الشروية غير العادية التي تدوم أكثر من ٢٤ ساعة ثم تتلاشى مخلفة فُرْفُرِيَّةٌ (انظر الشكل رقم ٤) وقد يصاحبها تغيرات جهازية و قله في معدل المتممات.

الشكل رقم (٤). التهاب وعائي شروي. المناطق المتحسنه تظهر كدمات .

التشخيص التفريقي

عادة ما يفرق بين الشرى والأمراض الجلدية الأخرى، بالرغم من أن الإصابة بشَبيه الفُقَاع أو الالتهاب الجلدي الهربسي، تحدث في بعض الأحيان بظهور طفح شروي. وقد يتشرى الحمامي السمي والحمامي متعدد الأشكال في البداية ولكن عندما تظل الآفات موجودة لأكثر من ٤٨ ساعة، حينها يمكن استبعاد الشرى. حيث تشبه حمرة الوجه أحيانا الوذمة الوعائية لكنها ذات حافة أكثر وضوحاً وقد تتدهور حالة المريض، كما قد يكون لديه حمى (انظر الشكل رقم ٥).

الفحوصات

يمكن تقصي العوامل المحفزة بشكل أفضل من خلال أخذ التاريخ المرضي و الفحص الدقيق اكثر من تقصيها من خلال الاختبارات المعملية. وبالرغم من ذلك، غالبا ما يتم عمل عد دموي كامل، واختبارات لوظائف الكبد، واختبارات الأجسام المضادة للنوى، والتحليل البولي لاستبعاد الحالات الجهازية (الجدول رقم ١).

تفحص كتوبية الجلد عن طريق رضح الجلد قوياً، ويُحَفز شرى البرد بتعريض الذراع لمكعب من الثلج لمدة تزيد عن ٢٠ دقيقة. وإذا كان هناك اشتباه بالإصابة الخلقية بالوذمة الوعائية عندها يتوجب فحص معدل مثبط إنزيم C1 استرايز في الدم.

الشكل رقم (٥). طفح شروي مصاحب للحمل. غالبا ما يبدأ في الظهور على السطور في البطن.

التدابير العلاجية

ينبغي التأكد من الأسباب الباطنة. أما العوامل المحفزة كتناول الأسبرين أو السباحة (لهؤلاء الذين يعانون من شرى البرد) فيجب تجنبها.كما قد يكون من الممكن إِزالَةُ التَّحَسُّس لبعض حالات الشري الفيزيائي. فعلى سبيل المثال، يمكن لمصابي شرى البرد بناء نوع من التحمل من خلال الغمر التدريجي لأجزاء من البدن، تزداد بزيادة إحراز التقدم، في المياه الباردة. وبالرغم من ذلك، تظل مضادات الهيستامين ركيزة للعلاج.

مضادات الهيستامين

تقلل محصرات مستقبلات الهيستامين من النوع الأول (محصرات H_1) من حجم الانتبار، وشدة الحكة، وعندما تعطى بشكل منتظم تؤدي إلى الراحة من الشرى. وهناك علاجات جديدة يفضل استخدامها الآن، وهي مضادات الهيستامين غير المنعسة مثل السيتروزين ١٠ مليجرامات والذي يؤخذ يوميا، والفيكسوفينادين (تلفاست) ١٨٠ مليجرامات يؤخذ مرة واحدة يوميا، وديسلوراتادين (نيوكلارايتين) ٥ مليجرام يؤخذ مرة واحدة يوميا، واكريفاستين (سمبركس) ٨ مليجرامات يؤخذ ثلاث مرات يومياً، إلا إذا كانت هناك رغبة في استغلال الخصائص المنعسة للمستحضرات القديمة. أما إضافة محصرات H_2 فيكون لها تأثير إضافي ضعيف إذا وجد.

الكورتيكوستيرويد

تستخدم السِتِيرْويدِيُّات الجهازية في أكثر الأحيان للتحكم في الشرى الحاد والخطير، أو الوذمة الوعائية، أو الالتهاب الوعائي الشروي، ولكن لا يوصى باستخدامها في حالة الشرى المزمن.

الأدرينالين (الإينيفرين)

يعالج الانسداد الحاد للمسالك الهوائية أو الصدمة التأقية بالأدرينالين عن طريق الحقن العضلي (0.5 :500 ug ml of 1/1000)، ويتكرر الحقن بعد مرور خمسة دقائق عند اللزوم. ويعد مضاد الهيستامين الكلوروفينامين (بريتون)، والذي يحقن بمقدار يتراوح ما بين ١٠ –٢٠ ملجم حقنا وريدياً بطيئاً، مساعداً علاجيًّا مفيداً. وغالباً ما تعطى السِتِيرْويدِيّات في الوريد على الرغم من تأخر عملها لعدة ساعات.

النظام الغذائي

تزيد الساليسيلات الموجودة في الطعام من حدة المرض في ثلث الحالات المصابة بالشرى المزمن. وتسبب صبغات الآزو الغذائية و المواد الحافظة مثل حمض البنزويك في ١٠٪ من الحالات. ويجب التقليل من تناول الوجبات التي تحتوي على نسب من هذه المكونات إذا لم تحدث التدابير الروتينية أي تأثير.

الشرى

- الشرى عبارة عن طفح شائع الحدوث انتباري حكي عابر يظهر عادة خلال يوم واحد.
- الوذمة الجلدية المصاحبة عادة ما تحدث نتيجة لأنحلال حُبَيبات الخلايا البدينة وانطلاق الأمينات الفعالة في الأوعية.
- عادة لا تتضح أي أسباب للمرض، ولكن قد يحدث الشرى نتيجة إطلاق الهيستامين نتيجة الأجسام المضادة الذاتية للجلوبولين المناعيIgG ، أو حساسية بواسطة الجلوبولين المناعيIgE، أو المحفزات (العضوية) الفيزيائية، أو العقاقير أو الأغذية، أو نقص المتممات.
- ينبغي التخلص من العوامل المسببة للمرض، وتوصف مضادات الهيستامين غير المنعسة كعلاج.
- نادراً ما تستخدم الستيرويدات الجهازية في العلاج. كما يتم تجنب تناول الأسبرين. ويعطى الأدرينالين العضلي لعلاج ردة الفعل التأق(صدمة الحساسية) .

obeikandl.com

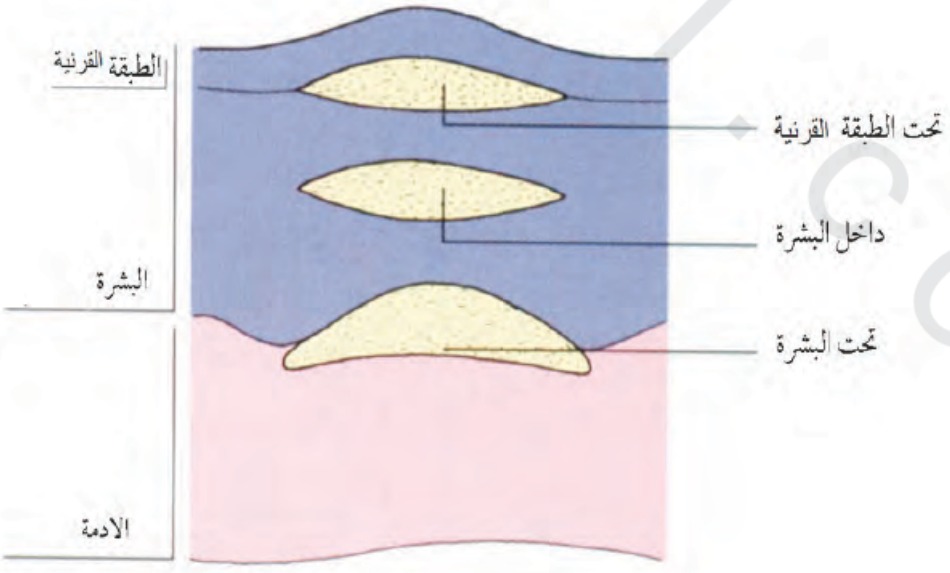
الاضطرابات المتنفطة (الفقاعية)

Blistering Disorders

تظهر النفوط غالباً مع أمراض الجلد. وتحدث الإصابة بها مع الأمراض الجلدية الشائعة كالْتِهاب الجِلْدِ التَّماسِيّ الحاد، والفاقوع ، والهرْبس البَسيط، والهربس النطاقي، والقوباء الفقاعية، ويحدث أيضا بعد لدغ الحشرات، والحروق، والاحتكاك، أو الإصابة بجروح البرد.

ويعتمد نوع النفط على مستوى التشطر:

حيث تتمزق نفوط ما تَحْتَ الطَّبَقَة المُتَقَرِّنَة أو نفوط داخل البشرة بسهولة، بينما نجد أن نفوط ما تَحْتَ البَشْرَة لا تكون غاية في الهشاشة (انظر الشكل رقم ١). وتعتبر الاضطرابات الفقاعية الأولية، التي تم عرضها هنا، حالات نادرة، ولكنها هامة في الوقت ذاته.



الشكل رقم (١). مستوى التشطر في الاضطرابات المتنفطة .

مستوى التنفط	الحالة
تحت الطبقة المتقرنة	القوباء الفقاعية، الصدفية البثرية.
داخل البشرة	الإكزيما الحادة، الهربس البسيط/ النطاقي، الفقاع، الأحتكاك.
تحت البشرة	شبيه الفقاع، الْتِهابُ الجِلْدِ الهرْبِسِيُّ الشَّكْل، مرض الجلوبولين المناعي IgA الخطي، الجروح الثلجية والحرارية، انحلال البشرة الفقاعي الحثلي.

الفقاع
Pemphigus

يعتبر الفقاع مرضاً غير شائع، ولكنه اضطراب نفطي ذاتي المناعه شديد وقد يكون قاتلاً يؤثر على الجلد والأغشية المخاطية.

السببيات الممرضة

يحمل أكثر من ٨٠٪ من المرضى أجساماً مضادة ذاتية جائلة (الغلوبولينُ المناعي IgG) حيث تظهر في مصل الدم بواسطة التألق المناعي غير المباشر، والتي ترتبط مع جزيئ الالتصاق (الديسموجلين) وهو كادهرين الجسيمات الرابطة المهم في عملية التصاق خلايا البشرة.

وتتسبب الأجسام المضادة وتنشيط المتممات وإطلاق البروتياز في فقد الالتصاق بين خلايا البشرة وتشقق داخل البشرة. ويظهر التألق المناعي المباشر الرواسب الموجودة بين الخلايا من الجلوبولين المناعي في البشرة فوق الطبقة القاعدية. وقد يصاحب الفقاع اضطرابات ذاتية المناعة لأعضاء أخرى مثل الوهن العضلي الوبيل.

الاستعلان السريري

في أوروبا، ينتشر الفقاع بصورة أقل بكثير من شبيه الفقاع، حيث يميل للتأثير على الأفراد متوسطي العمر و البالغين، يبدأ الفقاع الشائع بالتآكلات الفموية pemphigus vulgaris في ٥٠٪ إلى ٧٠٪ من المرضى، والذي غالبا ما يسبق التنفط الجلدي بشهور. ويتطور التنفط السطحي المترهل على فروة الرأس، والوجه، والظهر، والصدر، والثنايا. وعادة لا يكون التنفط ظاهرا، حيث تتكون الآفات عبارة عن تآكلات متجلبة.

وإذا لم يتم معالجة التنفط، يأخذ في التقدم وقبل ظهور الأستورويدات، يُتَوفَّى ثلاثة مرضى من أصل أربعة خلال أربعة أعوام، وعادة يكون ذلك بسبب عدم التحكم في فقدان السوائل و البروتين، أو العدوى الثانوية.

وتشمل الأشكال الأخرى الأقل شيوعاً الفقاع القرطاسي pemphigus foliaceus وفيه تظهر التآكلات سطحية على فروة الرأس، والوجه، والصدر (انظر الشكل رقم ٢). والفقاع التنبتى pemphigus vegetans والذي

تـؤثر فيـه آفـــات بثريـة وتنبتيـــة علـى الآبـــاط والخصـر. في البرازيـل يبـدو أن نوعـا متوطنـا مـن الفقـاع القرطاســي fogo selvagem(الفوغوسيلفاقم) يحدث عن طريق وسيط معدي. ويكون الفقاع المتعلق بالأَباعِدِ الوَرَمِيهparaneoplastic pemphigus نوع يصاحب الخباثة المستبطنة.

الشكل رقم (٢). الفقاع القرطاسي محدثاً نفوطو تآكلات على الصدر.

التشخيص التفريقي

يمكن للقرحة القلاعية أو داء بهجت أن تشبه تآكلات الفقاع الفموية. وقد يشبه انتشار التآكل الجلدي الإصابة بانْحِلاَل البَشَرَةِ الفُقَّاعِيّ أو شبيه الفقاع. ويعتمد التشخيص على الفحص النسيجي للفقاعة والتألق المناعي المباشر.

التدابير العلاجية

ويتطلب العلاج بالستيرويدات الجهازية وأدوية كبت المناعة الأخرى. حيث يعطى البريدنزولين أولا بجرعة كبيرة (من١ الى ١,٥ ملجم لكل كجم في اليوم)، ويكون غالبا مع آزاثيوبرين أو السيكلوفوسفاميد. وبمجرد السيطرة على التنفط يمكن تقليل جرعة الستيرويد. وعادة ما نحتاج إلى الاستمرار في العلاج لسنوات، على الرغم من أن هدوء المرض يحدث من حين لآخر. ويرجع معدل المراضة والوفاة الآن، على الأرجح، إلى الآثار الجانبية للستيرويدات والعلاجات الكابتة للمناعة أكثر من رجوعه إلى المرض نفسه.

شبيه الفقاع الفقاعي
Pemphigoid

يعتبر شبيه الفقاع الفقاعي طفحاً جلديًّا متنفطاً مزمناً شائعاً لدى كبار السن.

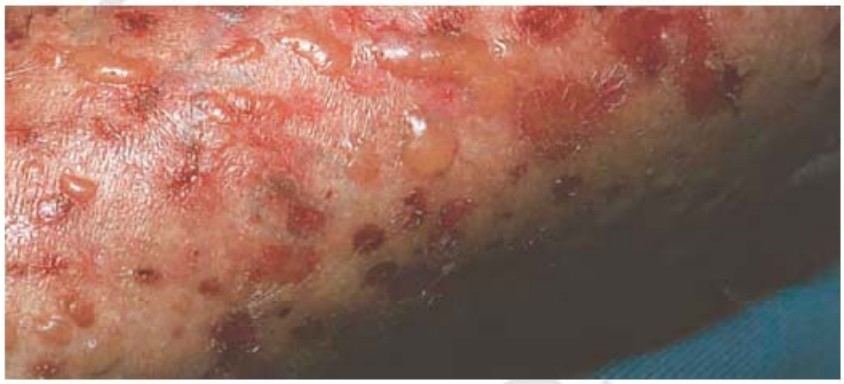
السببيات الممرضة

الأجسام المضادة الذاتية من نوع الجلوبولين المناعي IgG لمستضدات شبيه الفقاع الفقاعي BP230 وBP180 في

شِق الجُسَيم الرَّابط على منطقة الغشاء القاعدي تستقطب المتممات والتي بدورها تحفز الالتهاب وإطلاق البروتياز، مما يؤدي إلى تكوين فقاعة تحت البشرة. ويتم الكشف عن الجلوبولين المناعي IgG وC3 بواسطة التألق المناعي المباشر. كما اثبت التألق المناعي غير المباشر وجود الأجسام المضادة الذاتية الجائلة في ٧٥٪ من الحالات.

الاستعلان السريري

عادة ما يؤثر شبيه الفقاع الفقاعيbullous pemphigoid على كبار السن. وتظهر فقاعات كبيرة مشدودة على الجلد العادي أو الجلد الملتهب (ذو اللون الأحمر)، وغالبا ما تكون على الأطراف، والجذع، والثنايا (انظر الشكل رقم ٣).



الشكل رقم (٣). شبيه الفقاع الفقاعي فقاعات مشدودة على أحد الأذرع.

وتحدث الآفات الفموية في ١٠٪ فقط من الحالات. وقد يسبق طفح جلدي شروي حكي مرحلة التنفط. ويتمركز شبيه الفقاع أحيانا في موقع واحد غالبا أَسْفِلِ السَّاق. وقد يشتمل التشخيص التفريقي لشبيه الفقاع على التهاب الجلد الهربيسي الشكل، مرض الجلوبولين المناعي IgA الخطي، أو الفقاع. ويظهر التألق المناعي وفحص النسيجيات التشخيص الصحيح.

يؤثر شبيه الفقاع الندبي cicatricial pemphigoid بشكل رئيسي على الأغشية المخاطية للفم والعين. وينتج تندباً مما يسبب مشاكل خطيرة للعين. ويعتبر شبيه الفقاع الحملي pemphigoid (herpes) gestationis حالة نادرة ولكنه يتميز بالطفح الجلدي الفقاعي قوي الحكة المصاحب للحمل، والذي يهدأ بعد الوضع، وقد يظهر مرة ثانية أثناء الحمل التالي.

التدابير العلاجية

يستجيب شبيه الفقاع لجرعة أقل من الاسترويد عن الفقاع تتراوح بين ٣٠-٦٠ ملجم يوميا من البريدنيزولون الذي يؤخذ عن طريق الفم وعادة ما تكون هذه الجرعة كافية، ويمكن تخفيضها إلى ١٥ ملجم خلال

أسابيع. وأحياناً يوصف الاثيوزبرين أيضا كعلاج. ويعتبر المرض ذاتي الشفاء في العديد من الحالات، ويمكن وقف الاستروويد غالبا بعد ٢-٣ سنوات. ولا يستجيب شبيه الفقاع الندبي للعلاج بصورة جيدة، بينما يستجيب شبيه الفقاع الحملي للجرعات التقليديه. وقد تكون الآثار الجانبية للستيرويدات مشكلة خاصة لكبار السن.

التهاب الجلد هربسي الشكل
Dermatitis Herpetiformis

يعتبر التهاب الجلد هربسي الشكل طفحاً جلديًّا غير شائع لتنفطات متناظرة مسببة للحكة على الأسطح الباسطة. ويعتبر الضمور الزغابي الصائميjejunal vellus atrophy حالة مصاحبة لمعظم حالات التهاب الجلد هربسي الشكل .

المسببيات الممرضة

يتميز التهاب الجلد هربسي الشكل بوجود الجلوبولين المناعي الحبيبي IgA على الحليمات الأدمية في التألق المناعي، وباستجابة آفات الجلد (والضمور الزغابي في أكثر من ٧٥٪ من المرضى) للنظم الغذائية الخالية من الجلوتين، وبالرغم من ذلك، تظل أسباب الطفح الجلدي وعلاقتها بتحسس الجلوتين في الجلد والأمعاء غير واضحة. ولا زالت معرفة إذا ما كان الجلوبولين المناعي يثير الحكة أم لا من الأمور المشكوك بها حيث يظهر في المرضى المصابين بالمرض دون أن يكون مصحوبا بأعراض.

الاستعلان السريري

يظهر التهاب الجلد هربسي الشكل عادة في العقد الثالث أو الرابع ويشيع بشكل مضاعف في الذكور عنه في الإناث. وتكون البداية التقليدية مجموعات من الحويصلات الصغيرة المسببة للحكة القوية على الأكواع، والركب، والأرداف، وفروة الرأس (انظر الشكل رقم ٤).

الشكل رقم (٤). الْتِهابُ الجِلْدِ الهِرْبِسِيُّ الشَّكْل ، نفاطات مسببه للحكة تظهر على الكوع.

تنفجر النفطة غالباً بواسطة الخدش مخلفة سجحات، وعلى الرغم من أن معظم المرضى يعاني من ضمور زغابي في الأمعاء الدقيقة، فإن أعراض اضطراب الجهاز الهضمي وسوء الامتصاص تعد أعراضاً غير شائعة.

التشخيص التفريقي

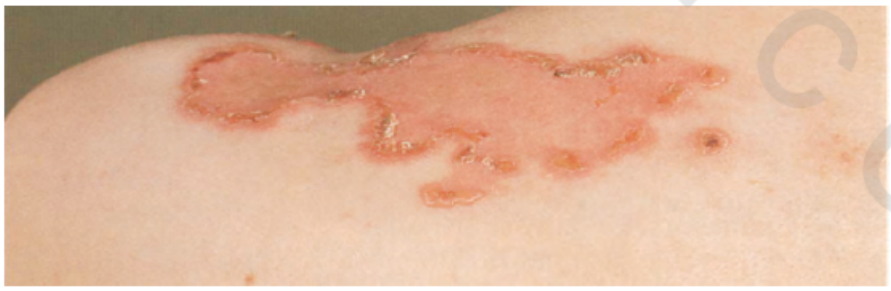
يعد التمييز بين المرض وبين الجرب، والإكزيما، ومرض الجولوبولين المناعي IgA الخطي من الأمور الهامة، حيث تظهر الخزعة فقاعة تحت البشرة، أما التألق المناعي المباشر للجلد الطبيعي ينبأ عن وجود الجلوبولين المناعي الحبيبيIgA على الحليمات الأدميه. ويمكن فحص حالة الأمعاء الدقيقة بواسطة الخزعة الصائمية. ويكشف فحص معدل حَمْضِ الفوليك، وفيتامين بـ ١٢، والفريتيين عن أي سوء امتصاص بيوكيميائي. ويتجلى وجود الأجسام المضادة لألياف باطن العضلات في فحص التألق المناعي المباشر.

التدابير العلاجية

يعد النظام الغذائي الخالي من الجلوتين العلاج الممتاز، حيث يصحح كلا من آفات الأمعاء والجلد. وسيتحكم الدابسون (٥٠-٢٠٠ ملجم يومياً) في الطفح الجلدي ويعطي غالبا حتى يظهر النظام الغذائي الخالي من الجلوتين تأثيره المفيد. وقد يحدث فقر دم انحلالي مع المعالجة بالدابسون. ومن الضروري القيام بعمل تحليل صورة الدم.

مرض الجلوبلين المناعي IgA الخطي
Linear IgA Disease

يعتبر مرض الجلوبلين المناعي IgA الخطي حالة متغايرة نادره من النفوط والآفات الشروية التي تظهر على الظهر أو الأسطح الباسطة (انظر الشكل رقم ٥).



الشكل رقم (٥). مرض الجوبيولين المناعي IgA الخطي. آفة تشكيلية ذات تنفطات محيطية.

ويستجيب الاضطراب للدابسون وقد يشبه التهاب الجلد هربسي الشكل أو شبيه الفقاع. ويكشف التألق المناعي المباشر عن وجود الجلوبولين المناعي الخطي في الغشاء القاعدي. وتظهر البثور حول الأعضاء التناسلية في النوع الذي يحصل في مرحلة الطفولة.

اضطرابات التنفط			
الاضطراب	التفاصيل السريرية	التألق المناعي المباشر (وغير المباشر)	العلاج
شبيه الفقاع الفقاعي	ليست حالة نادرة، يظهر في كبار السن، في الأطراف والجذع، يندر وجود الآفة الفموية، وغالبا ما تظهر تنفطات مشدودة.	الجلوبولين المناعي الخطي IgG في منطقة الغشاء القاعدي، (نحو مستضدات شبيه الفقاع شق الجسيم الرابط)، التألق المناعي غير مباشر إيجابي بنسبة ٧٥٪.	جرعة متوسطة من البريدنيزولون الفموي مع أو بدون الازاثيوبرين.
الفقاع الشائع	نادر، يؤثر على متوسطي العمر، يصيب الجذع اكثرمن الأطراف، وغالبا ما يبدأ بآفة فموية، وقد تظهر التنفطات المترهلة.	الجلوبولين المناعيIgG بين الخلايا البشرة (نحو الدسوغلايين في الجسيم الرابط)، التألق المناعي غير المباشر إيجابي بنسبة ٨٠٪ .	جرعة عالية من البريدنيزولون الفموي و الازاثيوبرين أو أي كابت مناعة آخر.
التهاب الجلد الهربسي الشكل	صغار البالغين (ذكور> إناث)، تظهر حكة جلدية متنفطة على الأسطح المنبسطة، يعتبر ضمور الزعابة عادي.	الجلوبولين المناعيIgA حبيبي الشكل في الحليمة الجلدية (المستضد المسئول غير معروف)، ويكون التألق المناعي غير المباشر سلبي.	نظام غذائي خالٍ من الجيلوتين مع أو بدون الدابسون.

obeikandl.com

obeikandl.com

أمراض النسيج الضام
Connective Tissue Diseases

تؤثر الاضطرابات الالتهابية الذي تصيب النسيج الضام غالباً على عدة أعضاء، كما هو الحال في الذئبة الحمراء الجهازية، ولكنها من الممكن أيضاً أن تنطوي على الجلد وحده (على سبيل المثال، الذئبة الحمراء القرصية). تعتبر الأجسام المضادة الذاتية والمناعة الخلوية ضد المكونات الخلوية الطبيعية (كالنوى) مميزة لهذه الأمراض، والتي يمكن اعتبارها على أنها " ذاتية المناعة".

الذئبة الحمراء
Lupus Erythematosus

تعتبر الذئبة الحمراء الجهازية من الأمراض الخطيرة متعددة الأجهزة، والتي تنطوي على الأوعية والأنسجة الضامة. في حين تعتبر الذئبة الحمراء القرصية اضطراباً جلديًّا مزمناً بطئ التنامي بلويحات متحسفة ضامرة في الأجزاء المعرضة للشمس.

السببيات الممرضة

توجد أجسام مضادة ذاتية لمستضدات النواة، والنوية و السيتوبلازم في الذئبة الحمراء. تنتشر الأجسام المضادة الذاتية للمستضدات النواة في ٨٠٪ من مرضى الذئبة الحمراء الجهازية، بالمقارنة مع ٣٥٪ من مرضى الذئبة الحمراء القرصية. أما مرضى الذئبة الحمراء الجهازية فلديهم مناعة خلايا تائية عليلة. وغالبا ما تثيرالأشعة الفوق بنفسجية الطفح الجلدي، وربما يكون ذلك عن طريق توليد منتجات نواوية داخل الجلد، كما تتصاحب الذئبة الحمراء الجهازية مع مستضد الكريات البيضاء البشرية (HLA) ذات النمط الظاهري DR2-,A1-,DR3-,B8- ومن الممكن أن تثيرها عقاقير معينة.

المرضيات

تظهر آفة الذئبة الحمراء القرصية ضموراً في البشرة، وفَرْط التَّقْران، وتنكس الطبقة القاعدية. بينما تظهر آفة

الذئبة الحمراء الجهازية وذمة أدمية، وتَبَدُّل فِبْريني، وارتشاح الالتهابي، وأحياناً الالتهاب الوعائي. كما يوضح التألق المناعي المباشر "عصابة الذئبة" وهي تراكم للجلوبولين المناعي، والمتممات في المَوصِل الادمي البَشْرَاوِيّ في الجلد المتضرر و الطبيعي المتعرض لأشعة الشمس في الذئبه الحمراء الجهازية، والجلد المتضررفقط في الذئبة الحمراء القرصية.

الاستعلان السريري

الذئبة الحمراء الجهازية Systemic lupus erythematoses

توجد علامات على الجلد في ٨٠٪ من الحالات، حيث يظهر الطفح الفراشي الشكل المعروف على الوجه (انظر الشكل رقم ١)، ولكن يحدث أيضا التحسس الضوئي، والآفات القرصية، والثعلبة المنتشرة، وآفات الفم، والالتهاب الوعائي. ويجب أن يظهر اكتناف الأجهزة المتعددة والاعتلالات المصلية أواعتلالات خلايا الدم بوضوح لتشخص الحالة على أنها ذئبة حمراء جهازية (انظر الجدول رقم ١). وتصل نسبة الإناث للذكور ٨ : ١ .

الشكل رقم (١). الذئبة الحمراء الجهازية ظهور الطفح الفراشي الشكل النمطي على الوجه.

الجدول رقم (١). الاكتناف العضوي في الذئبة الحمراء الجهازية.

العضو	الاكتناف
الجلد	التحسس الضوئي، الطفح الجلدي الوجهي، التهاب الأوعية، تساقط الشعر، ظاهرة رينود.
الدم	فقر الدم، قِلَّةُ الصُّفَيحات.
المفاصل	ألتهاب المفاصل، التهاب الوتر، الكلاس

تابع الجدول رقم (١).

العضو	الاكتناف
الكلي	الْتِهابُ كُبَيباتِ الكُلَى، مُتَلازِمَةٌ كُلاَئِيَّة.
القلب	الْتِهابُ التَّأمور، فَرْطُ ضَغْطِ الدَّم. الْتِهابُ الشِّغاف
الجهاز العصبي المركزي	الذهان، الاحْتِشاء، اعْتِلاَلُ الأَعْصَاب
الرئتين	التهاب الرئة، الانْصباب.

الذئبة الحمراء القرصية Discoid lupus erythematoses

تظهر واحدة أو أكثر من اللويحات الدائرية أو البيضاوية على الوجه، فروة الرأس، أو الأيدي (انظر الشكل رقم ٢). وتكون هذه الآفات محددة بدقة، حمراء، ضمورية، حرشفية، كما قد يظهر سدادات كيراتينية داخل جريبات الشعر المتوسعة، وتخلف الندباتُ ثعلبة على فروة الرأس، ونقص تصبغ في ذوي الجلد المصطبغ. ويهدأ المرض في أكثر من ٥٠٪ من الحالات. ولا يعد الاكتناف الداخلي سمة، تتطور إلى الذئبة الحمراء الجهازية بنسبة ٦٪ فقط، وتفوق الإناث عدد الذكور بنسبة ٢ : ١.

الشكل رقم (٢). الذئبة الحمراء القُرْصِيَّة الشَّكْلِ على الجبهة .

الأشكال الأخرى

تتميز الذئبة الحمراء الجلدية شبه الحادة subacute cutaneous LE بانتشار اللويحات الحرشفية المتناظرة في الأماكن المعرضة لأشعة الشمس من الوجه والسواعد. وقد يحدث مرض داخلي كما توجد أجسام مضادة لرو Ro وتحدث الذئبة الحمراء الوليدية Neonatal LE نتيجة نقل الغشاء المشيمي للأجسام المضادة لرو(Ro) من الأمهات المصابة إلى أطفالهن والذين يصابون بطفح جلدي ضموري حلقي، والذي قد يصاحبه إحصار في القلب أحياناً.

التشخيص التفريقي

يمكن التمييز عادة بين الذئبة الحمراء القرصية الشكل وغيرها من الطفح الجلدي الوجهي مثل العُدُّ الوَرْدِيّ، التهاب الجلد الدهني، الذئبة الشائعة، أو الصدفية. كما قد تشبه حساسية الضوء في الذئبة الحمراء الجهازية الطفح الضوئي متعدد الأشكال، والتهاب الجلد والعضل أو الطفح الدوائي، ومن المفيد عمل خزعة جلدية وفحصها بواسطة التألق المناعي.

التدابير العلاجية

تستجيب الذئبة الحمراء القرصية عادة للاستيرويدات الموضعية القوية، أو شديدة القوة والتي، في هذه الحالة، يمكن دهنها على الوجه. وتعد كريمات الوقاية من أشعة الشمس من العلاجات المفيدة. وربما تحتاج الذئبة الحمراء القرصية المنتشرة إلى علاج جهازي باستخدام الهيدروكسي كلوروكوين: وتكون المخاطرة المحدودة كاعتلال الشبكية تتطلب إجراء فحوصات منتظمة لحدة النظر. ويعتمد علاج الذئبة الحمراء الجهازية على نوع الاكتناف. وتقلل الكريمات الحاجبة لأشعة الشمس من حدة التحسس الضوئي، ولكن في حالة وجود مرض داخلي تكون الستيرويدات الجهازية مطلوبة غالباً مع الأدوية الكابتة للمناعة.

التصلب الجهازي
Systemic Sclerosis

يعتبر التصلب الجهازي مرض غير شائع، متعدد الأجهزه، تقدمي يترسب فيه الكولاجين محدثاً تليف في عدة أعضاء.

السببيات الممرضة

توجد أجسام مضادة ذاتية لمستضدات النواة، والنوية والهيول لدى غالبية المرضى، ولكن أهميتها ليست واضحة. ويعتبر تلف الخلايا البطانية مركزياً ويؤدى إلى الالتهاب والتليف. كما توجد هناك عوامل مرتبطة الخلايا التائية. ويظهر التألق المناعي للجلد المصاب الجلوبلين المناعي والمتممات في الموصل الأدمي البشروي.

الاستعلان السريري

عادة ما تكون ظاهرة رينود هي العرض الأول للمرض. حيث يصبح جلد الأصابع، السواعد، وأسفل الأقدام مشدوداً، وشمعيًّا، ومتصلباً، وتكون ألباب الأصابع مرتشفة (انظر الشكل رقم ٣).

الشكل رقم (٣). التصلب الجهازي. لاحظ الجلد الشمعي المشدود بقوة على الأصابع (تَصَلُّبُ الأصابع) وارتشاف ألباب الأصابع.

وتشمل العلامات التي تظهر على الوجه الأثلام حول الفم وتوسع الشعيرات و يكون فتح الفم محدوداً. وقد يكون اكتناف الأعضاء الداخلية كالفشل الكلوي قاتلا (انظر الجدول رقم ٢).

الجدول رقم (٢). الاكتناف العضوي في التصلب الجهازي.

العضو	الاكتناف
الجلد	ظاهرة رينود، الكلاس، تَصَلُّبُ الأصابع، تَوَسُّعُ الشُّعَيْرات.
الأمعاء	خلل التحرك المريئي، سوءُ الامْتِصاص، تمدد الأمعاء.
الرئة	التليف، فَرْطُ ضَغْطِ الدَّمِ الرِّئَوِيّ.
القلب	التهاب التأمور، تَلَيُّفُ عَضَلَةِ القَلْب.
الكلى	الفشل الكلوي، فَرْطُ ضَغْطِ الدَّم.
العضلات	الْتِهابُ العَضَل، اكتناف الأوتار.

وتتأثر النساء أكثر من الرجال بنسبة تصل إلى (٤ : ١)، ونادرا ما يكون التشخيص في موضع شك، على الرغم من أن مرض الطعم ضد المضيف المزمنGVHD يظهر تغيرات مشابهة. ويقتصر الاكتناف في متلازمة كريست CREST syndrome على الكُلاس، وظاهرة رينود، وعسر حركة المريء، وتصلب الأصابع، وتوسع الشعيرات وهو نوع مآله أفضل .

التدابير العلاجية

يكون العلاج دعمياً بشكل أساسي. حيث يساعد النفيدبين في علاج ظاهرة رينود. كما يجب السيطرة على ضغط الدم المرتفع . بينما استخدمت الستيرويدات الجاهزية والبنسلامين وكوابت المناعة، ولكنها كانت ذات فائدة محدودة. كما يمكن تجريب الرحلان الضوئي.

القشيعة (التصلب الجلدي المُوَضعي)

Morphoea (Localized Scleroderma)

تتألف القشيعة من لويحات قاسية موضعية، أو أشرطة من التصلب في الجلد. ولا يوجد مرض داخلي. وتعتبر الحالة غير معروفة السبب، على الرغم من أنها قد تتبع حدوث أي رضوح. وتظهر النسيجيات أشرطة من الكولاجين بجانب فقدان لواحق الجلد.

تظهر القشيعة على هيئة لويحات دائرية أو بيضاوية قاسية، وحمامية، وغالبا ما تكون ذات حافة بنفسجيه (انظر الشكل رقم ٤). و التي تصبح بيضاء ولامعة مع الوقت، مخلفاً لطخات صبغية ضمورية بدون شعر. وتأثر عادة على الساق أو الأطراف الدانية. وتكون القُشيعة أكثر شيوعاً في الإناث، حيث تصل نسبة الإناث إلى الذكور ١:٣. وقد تؤثر القُشيعة الخطية في الوجه أو الأطراف وحينما يظهر هذا المرض في الأطفال، قد يعيق نمو الأنسجة الضمنية بما في ذلك العظم. وهناك شكل نادر عام قد يغطي الجذع، ولكنه لا يصيب الأيدي والأقدام.

الشكل رقم (٤). القُشيعة. وتظهر هنا على الذراع. لويحة بيضاء قاسِية ذات حافة حُمَامَوِيّة.

ولا يوجد هناك علاج مؤكد ، ولكن يتم عادة إعطاء الاستيرويدات الموضعية. وعادة ما يزول المرض تلقائيا في غضون أشهر أو سنوات.

التهاب الجلد والعضل

Dermatomyositis

يعتبر التهاب الجلد والعضل مرضاً غير شائع وبه يظهر التهاب الجلد، والعضلات، والأوعية الدموية طفح جلدي مميز مع تفاوت في حدة ضعف العضلات.

الاستعلان السريري

في حالة التهاب الجلد والعضلات/التهاب العضلات قد تسيطر تغيرات الجلد أو ضعف العضلات على

الصورة، وقد يكون هناك خباثة مستبطنة في مجموعة فرعية من المرضى. هذا المرض غير معروف السبب، ولكن آلاليات ذاتية المناعة و تلف الأوعية الدموية اقترحت كسبب. ويظهر الطفح الجلدي النمطي لوناً أزرق ارجوانيًّا في المنطقة حول الجفون، والوجنة، والجبهة ويظهر غالبا مع الوذمة. وتظهر بثور وخطوط زرقاء محمرة على السطح الخارجي لليد (انظر الشكل رقم ٥) والركب والكيعان وغالباً ما تكون مصحوبة بالتصبغ وتَوَسُّع شُعَيْرات طَيَّةُ الظُّفُر. ويشيع التحسس الضوئي. وتحدث الخباثة كعرض مصاحب لدى المرضى الذين تزيد أعمارهم عن الأربعين عاما، ويصاب ٤٠٪ ممن يعانون من ورم مستبطن، عادة في الرئة، أو الثدي، أو المعدة. ويؤثر نوع معين يصيب الاطفال على العضلات بشكل رئيسي، ويتسبب في الإصابة بالكُلاس والتَقَفُّع.

الشكل رقم (٥). الْتِهابُ الجِلْدِ والعَضَل، طفح جلدي مخطط يظهر على السطح الخارجي لليد.

التدابير العلاجية

يجب أن تظهر الفحوصات درجة التهاب العضل، وتستبعد احتمالية تكون الورم المستبطن في مرحلة منتصف العمر أو الشيخوخة، ويكون العلاج عبارة عن جرعة متوسطة إلى جرعة كبيرة من الاستيرويدات الجهازية غالباً مع كابت للمناعة كالآزاثيوبرين (دواء مضاد للمناعة وللأورام)، وقد يساعد تسريب الجلوبولين المناعي والرحلان الضوئي في العلاج.

أمراض النسيج الضام

- تعتبر الذئبة الحمراء الجهازية من أمراض المناعة الذاتية متعددة الأجهزة، وقد يظهر بها طفح جلدي فراشي الشكل، وتحسس ضوئي، والتهاب للأوعية، والصلع. ويعتمد العلاج على نوع ودرجة الاكتناف ويشمل غالبا الاسترويدات الجهازية، وأدوية كبت المناعة.
- تقتصر الذئبة الحمراء القرصية الشكل على الجلد، وتظهر لويحات ضمورية تحسفي وصلع ندبي. وتساعد الاسترويدات الموضعية ومستحضرات الوقاية من أشعة الشمس على العلاج. وأحيانا ما يستخدم العلاج الجهازي كهيدروكسي الكلوروكوين.
- التصلب الجهازي وهو اضطراب خطير متعدد الأجهزة. ويظهر تصلب الأصابع، وظاهرة رينود، وتَوَسُّع الشُّعَيْرات، والكلاس.
- تتميز القشيعة بلويحات بيضاء متصلبة، تظهر عادة على الجذع والأطراف الدانية (الساق، الذراع). وفي الأطفال، قد تعيق نمو الأنسجة المستبطنة متسببة في الضمور. وبوجه عام تلتئم القشيعة تلقائياً في البالغين.
- يعتبر الْتِهاب الجِلْدِ والعَضَل التهابا ذاتي المناعة للجلد والعضل. أما العلامات التي تظهر على الجلد فهي تغير لون الجلد إلى اللون الأزرق الأرجواني حول الجفون وظهور خطوط حمراء دقيقة على ظاهر اليدين. ويجب استبعاد الخباثة المستبطنة لمن هم فوق سن الأربعين.

الالتهاب الوعائي والحُمَامَى التفاعلي

Vasculitis and the Reactive Erythemas

يتميز الالتهاب الوعائي والحمامي التفاعلي بالالتهاب داخل الأوعية الدموية أو حولها. وقد يكون ذلك نتيجة لاستجابة فرط التحسس من النوع الثالث، مع معقدات مناعية جائلة، ولكن الآليات الأخرى ممكنة أيضاً.

الالتهاب الوعائي

Vasculitis

يعد الالتهاب الوعائي مرضاً عادة ما يتمركز على الأوعية الدموية ذات الحجم الصغير أو المتوسط، ويرجع سببه في الغالب إلى المعقدات المناعية الجائلة.

السببيات الممرضة

تعيش المركبات المناعية الجائلة، والتي ترتبط بالعديد من الحالات (انظر الجدول رقم ١)، داخل جدار الأوعية حيث تقوم بتنشيط المُتَمِّمَات وتحرير السيتوكين، واجتذاب العَدِلَات المُفَصَّصَة، وتدمير النسيج. وترشح الخلايا الملتهبة الأوعية. وقد تظهر الخلايا البطانية تَوَرُّما أو تغييراً فِبْرِينِيًّا أو نخراً.

الجدول رقم (١). أسباب الالتهاب الوعائي.

المجموعة	المثال
مَجْهُولُ السَّبَب	٥٠٪ من الحالات (لا يوجد سبب).
مرض الدم	وُجودُ الغلُوبولِيناتِ البَرْدِيَّةِ في الدَّم.
مرض النسيج الضام	الذئبة الحمراء الجهازية، الْتِهابُ الجِلْدِ والمَفاصِل، التهاب المفاصل الروماتيدي
العقاقير	المضادات الحيوية، مدرات البول، اللاستيرويدات، مُضادُّات الاخْتِلاج، آلوبُورينُول، الكوكايين.
العدوى	التهاب الكبد الوبائي باء، بكتيريا العقديات، المُتَفَطِّرَه الجذامية، البكتيريا الريكتسية.
الوَرَم	اللِمْفُومة، سرطان الدم.
أخرى	ورم ويغنير الحبيبي، الْتِهابُ الشَّرْيانِ ذو الخَلايا العِمْلاقَة، الْتِهابُ الشَّرايينِ العُقْدِيّ.

الاستعلان السريري

يعتمد ذلك على حجم وموقع الأوعية المتضررة. وقد يقتصر التهاب الأوعية على الجلد، وقد يكون جهازياً ويؤثر في المفاصل، والكلى، والرئتين، والقلب، والأمعاء والجهاز العصبي. وغالباً ما تتكون علامات الجلد من فرفرية محسوسة مؤلمة، ويظهر ذلك عادة في أسفل القدمين، أو الأرداف (انظر الشكل رقم ١).

الشكل رقم (١). التهاب الأوعية مع الفرفرية ونخر جلدي وشيك.

يمكن تفصيل الأنواع على النحو التالي:

- تتصف فرفرية هينوخ شونلاين Henoch-Schonlein purpura بالتهاب المفاصل، والألم البطني، والبول الدموي. فهي التهاب وعائي لوعاء صغير بسبب الجلوبولين المناعي IgA-CIC و التي تؤثر بشكل رئيسي على الأطفال، وغالبا ما تتبع عدوى بالبكتيريا العقدية.
- ينشأ التهاب الأوعية العقيدي Nodular vasculitis والذي يتميز بعقيدات تحت جلدية مؤلمة أسفل الساق، وتنتج عن اكتناف الأوعية الدموية الأدمية الأعمق.
- ويتميز التهاب الشرايين العقدي Polyarteritis nodosa بالالتهاب الوعائي الناخر في الشرايين ذات الحجم المتوسط. وهو مرض غير شائع ويصيب متوسطي العمر من الرجال الذين، بالإضافة إلى العقد الجلدية المؤلمة على طول امتداد الشرايين، قد يصابوا بارتفاع ضغط الدم، والفشل الكلوي، والتهاب الأعصاب.
- يعتبر ورم "ويغنير" الحبيبي Wegeners granulomatosis حالة نادر وهو عبارة عن التهاب أوعية دموي حبيبي

مجهول السبب وقد يكون قاتل. وعلاماته هي توعك في الصحة، وتنخر الجهاز التنفسي الجزء العلوي والسفلي، والْتِهاب كُبَيباتِ الكُلَى، وفي ٤٠٪ من الحالات يكون هناك التهاب في الأوعية الدموية الجلدية. وتظهر الأجسام المضادة لسيتوبلازم خلايا العدلات.

- ويؤثر التهاب الشرايين ذو الخلايا العملاقةGiant cell arteritis على الشرايين متوسطة الحجم في كبار السن. وقد يكون فقدان البصر نتيجة للتأخر في استخدام البردنيزولون. وعادة يعاني المرضى من ألم في فروة الرأس التي يسببها اكتناف الشريان الصدغي، والذي قد يرتقي إلى نخر فروة الرأس.

قد تساعد الخزعة الجلدية في حالة التهاب الأوعية الدموية إلى جانب الفحوصات التي تجرى للبحث عن اكتناف الأعضاء الداخلية. كما يجب استثناء الأسباب الأخرى للفُرْفُرِيَّة .

التدابير العلاجية

يتم تحديد السبب وعلاجه إذا أمكن. وتستقر بعض الحالات مجهولة السبب من خلال الراحة في الفراش، ولكن في حالة ما إذا استمرت الآفات في النمو، وإذا كانت الأعضاء الداخلية مكتنفة، يوصى باستعمال الدواء. وتكون جرعة الدابسون ١٠٠ ملجم يومياً فعّالة غالباً في حالة الالتهاب الجلدي الوعائي أو يوصف البريدنيزولون (أحياناً مع كابت للمناعة أحياناً). ويتطلب التهاب الشرايين ذو الخلايا العملاقة، والتهاب الشرايين العقدي، وتورم "فنجر" الحبيبي تعاطي الاستيرويدات عن طريق الفم، وكَابْت للمَناعَة.

الحمامي متعدد الأشكال

Erythema Multiforme

يعتبر الالتهاب الحمامي المتعدد الأشكال مرضاً يحدث بواسطة المناعة، و يتميز بوجود آفات الهدف على اليدين والأقدام. وهناك العديد من الأسباب له . (انظر الجدول رقم ٢).

الجدول رقم (٢). أسباب الحمامي متعدد الأشكال.

المجموعة	السبب
مَجْهُولُ السَّبَب	٥٠٪ من الحالات (لا يوجد سبب).
فَيْرُوسِيّ	هِرْبِسٌ بَسيط، إِلْتِهَابُ الكَبِدِ الوبَائِيّ باء، الأورف، الفَيرُوسَةُ الغُدَّانِيَّة، التهاب الغدة النكفية، المَفْطورَة .
جُرْثُومِيّ	بكتيريا العقديات، البكتيريا الرِّيكِتْسِيَّة .
فُطْرِيّ	فُطارٌ كُرَوانِيّ، داءُ النَّوسَجات.
عقاقيري	المضادات الحيوية، الفينيتوين، اللاستيرويدات.
أخرى	الذئبة الحمامية، الحمل، الخباثة.

المسببات المرضية

و فيما يبدو أن المناعة الخلوية لها صلة بالمرض. وتوجد أيضا المعقدات المناعية الجائله و التي تكون واضحة في الأوعية الدموية. ولا يوجد عامل محفز في ٥٠٪ من الحالات. وتظهر النسيجيات نخر البشرة، بينما تظهر الأدمه وذمة، وارتشاحاً التهابيًّا، وتَوَسُّع في الأَوعِيَة الدموية.

الاستعلان السريري

تتكون آفات الهدف النمطية، والتي تظهر على الأيدي والأقدام، من دوائر حمراء ذات مناطق شاحبة أو بنفسجية تظهر في المركز والتي قد تتنفط (انظر الشكل رقم ٢). ويعتبر اكتناف الأغشية المخاطية للفم والملتحمة والأعضاء التناسلية مألوفاً، وإذا انتشر مداه يعرف باسم متلازمة ستيفنز-جونسون، وتظهر مجموعة من الآفات الجديدة في خلال أسبوعين أو ثلاثة.

الشكل رقم (٢). الحمامي متعدد الأشكال. تظهر آفات الهدف هنا على السطح الخارجي لليد.

يشمل التشخيص التفريقي الحمامي السام، أو تَقَشُّر الأَنْسِجَةِ المُتَمَوِّتَة البَشْرَوِيّة التسممي، أو مرض سويت، أو الشرى، أو شبيه الفقاع. وغالبا ما تساعد الخزعة في التشخيص. وقد يعتبر تَقَشُّرُ الأَنْسِجَةِ المُتَمَوِّتَة البَشْرَوِيّة التسممي ألتهابا حماميا متعدد الأشكال في صورة حادة.

التدابير العلاجية

يعتبر تحديد وعلاج السبب المستبطن أفضل ما يمكن فعله. حيث تشفى الحالات الخفيفة تلقائيًّا ولا تتطلب سوى اتخاذ الإجراءات لعلاج الأعراض فقط. ويستلزم الاكتناف الشامل دخول المستشفى لتلقي علاج داعم. وغالبا ما توصف الاسترويدات الجهازية لتهدئة الأعراض الحادة، على الرغم من الجدل المثار حول مدى تأثيرها على نتيجة العلاج.

الحمامي العقدي

Erythema Nodosum

يعتبر الحمامي العقدي الْتِهابا للسَّبَلَةِ الشَّحْمِيَّة (التهاب شحم ماتحت الجلد) والذي عادة ما يظهر في شكل

عقد حمراء مؤلمة أسفل الساق. ويعتقد أنها تحدث نتيجة ترسب المعقدات المناعية الجائلة في الأوعية تحت الجلد. وتعد العدوى، والعقاقير، وبعض الأمراض الجهازية من الأسباب المستبطنة (انظر الجدول رقم ٣).

الجدول رقم (٣). أسباب الحمامي العقدي.

المجموعة	السبب
مجهول السبب	حوالي ٢٠٪ من الحالات.
جرثومي	بكتيريا العقديات، الدرن، الجذام، اليَرْسَنِيَّة ، المَفْطورَة ، سَلْمونيلَة .
فُطْرِيّ	فُطارٌ كُرَوانِيّ، الشَّعْرَوِيَّة.
فَيرُوسِيّ	حُمَّى خَدْشِ القِطَط، مُتَدَثِّرات.
عقاقيري	سالفوناميد، حبوب منع الحمل .
أمراض جهازية	مرض التهاب الأمعاء، ساركويد، مرض بهجت، الخباثة (نادرة).

الاستعلان السريري

عقد عميقة قاسية مؤلمة ذات لون أزرق محمر، يتراوح قطرها من ١–٥ سم، تنمو على الربلة (انظر الشكل رقم ٣)، وعلى حافة الظنبوب، وأحيانا على السواعد. وتشيع الإصابة بآلام المفاصل والحمى. وعادة ما يحدث شفاء تلقائي في غضون ثمانية أسابيع. وتتأثر النساء بصورة أكبر من الرجال بنسبة (٣ : ١). وتكون حالات أخرى من الْتِهاب السَّبَلَةِ الشَّحْمِيَّة (مثل، المرض البنكرياسي، والبرد، والرض، والذئبة الحمراء). ، والتهاب الهلل، والتهاب الوريد بحاجة للاستثناء . وتكون الخزعة مفيدة في حالة ما إذا كان هناك اشتباه في الإصابة بالتدرن (مرض السل) أو الساركويد، ويوصي بعمل أشعة على الصدر، بالإضافة إلى اخْتِبار مانتو (للسُّلِّ).

الشكل رقم (٣). الحمامي العقدي على أسفل الساق.

التدابير العلاجية

بما أن المرض عادة ما يشفى بطريقة تلقائية، فإنه من النادر ما نحتاج إلى العلاج النشط، وعلى الرغم من ذلك قد تساعد مضادات الالتهاب الخالية من الاستروید، ويوديد البوتاسيوم، أو الدابسون في العلاج.

مرض سويت
Sweets Syndrome

يحدث مرض سويت (الجلاد الحموي الحاد بالعدلات acute febrile neutrophilic dermatosis في صورة لويحات مرتفعة ذات لون ارجواني على الوجه أو الأطراف (انظر الشكل رقم ٤)، ونمطيا ما يكون مصحوباً بالحمى وارتفاع تعداد خلايا العدلات. فهو ليس التهاب وعائي حقيقي ولكنه ينتج عن ارتشاح الأدمة بالعدلات المُفَصَّصَة. وقد يصاحب سرطان الدم (ابيضاض الدم)، والتهاب القولون التقرحي، أو غيرها من الاضطرابات الأخرى، كما تعتبر العقاقير سبباً لمرض سويت. وعادة يكون العلاج بالبريدنزولون .

الشكل رقم (٤). داء سويت : النوع المصاحب للتهاب المفاصل الروماتيدي وتظهر اللويحات الحلقية المرشحة على الذراع.

داءُ الطُّعْمِ- حِيَالَ- الثوى
Graft-Versus-Host Disease

يحدث داء الطعم- حيال- الثوى عندما تتفاعل الخلايا الليمفاوية الممنوحة المؤهلة مناعيا مع نسيج المضيف، بشكل نمطي في الجلد والأمعاء. وغالبا ما تصاحب زَرْع نِقْي العظم، والذي يستخدم في حالات سرطان الدم (ابيضاض الدم)، وفَقْر الدَّمِ اللا تنسجي(انظر الشكل ٥). و تميزالحمى و الوعكة والطفح حصبي الشكل والذي قد يتطور إلى تَقَشُّر الأَنْسِجَةِ المُتَمَوِّتَة البشروية التسممي، النوع الحاد من الداء الطُّعْمِ- حِيَالَ- الثوى. حيث يكون من الصعب التفريق بين النوع الحاد وبين الطفح الذي تسببه العقاقير، أو العدوى الفيروسية، أو رد الفعل الجلدي تجاه العلاج الإشعاعي. وقد يشبه داءُ الطُّعْمِ- حِيَالَ- الثوى المزمن الحزاز المنبسط، أو التصلب الجهازي. وغالبا ما تساعد خزعة الجلد في التشخيص، وعادة يكون العلاج بالستيرويدات الجهازية.

الشكل رقم (٥). داء الطعم – حيال – الثوى طفح حاد يظهر لدى مريض بعد عملية زرع نقي عظم.

الالتهاب الوعائي والحمامي التفاعلي

- يعتبر **الالتهاب الوعائي** اضطراب معقدات مناعيه جائله في الدم يظهربشكل فرفرية محسوسة أحيانا مع اكتناف داخلي، وقد تكشف التحاليل عن السبب المستبطن. ويكون العلاج بالدابسون، والبريدنيسولون، أو عقاقيركبت مناعة أخرى.
- يعتبر **الحمامي متعدد الأشكال** تفاعل مناعياً مصحوباً بآفات الهدف وآفات مخاطية وغالبا ما يكون بسبب العدوى خصوصا الهربس البسيط، أو العقاقير. ويجب التعرف على السبب المستبطن.
- يظهر **الحمامي العقدي** في شكل عقد حمراء مؤلمة أسفل الأرجل وتُعتبر استجابة معقدات مناعية جائلة للعدوى (كبكتيريا العقديات) أو العقاقير أو المرض الداخلي (كالساركويد).
- يتميز **مرض سويت** بلويحات أرجوانية اللون تظهر على الوجه، والأطراف وقد تصاحب ابيضاض الدم أو اضطراب جهازي. وغالبا ما يتطلب العلاج دورة علاجية من البريدنزولون.