

تصلب الجلد الجهازى

ما هو تصلب الجلد؟

هو مرض مزمن يتسبب في أن يصبح الجلد سميكًا وصلبًا ، وتراكمًا للأنسجة النديبية ، وإلحاق الضرر بالأعضاء الداخلية الأخرى مثل القلب والأوعية الدموية والرتيتين والمعدة والكليتين. آثار تصلب الجلد تتراوح من طفيفة إلى خطيرة على الحياة ، وهذا يتوقف على مدى انتشار المرض.

النوعان الرئيسيان من تصلب الجلد هما:

تصلب الجلد الموضعي

- يصيب عادة الجلد فقط ، على الرغم من أنه يمكن أن ينتشر إلى العضلات والمفاصل والعظام.
- لا يؤثر على الأعضاء الداخلية.
- الأعراض تظهر على شكل بقع ملتتهبة على الجلد (حالة تسمى المورفيا) ؛ أو خطوط أو عصابات من الجلد السميك القاسي على الذراعين والساقين (تسمى تصلب خطي). عندما يحدث تصلب خطي على الوجه والجبهة ، يطلق عليه en coup de saber.

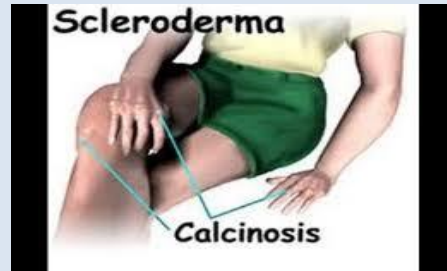
تصلب الجلد الجهازى

هو أخطر أشكال المرض ، ويمكن أن يؤثر على الجلد والعضلات والمفاصل والأوعية الدموية والرتيتين والكلية والقلب والأعضاء الأخرى. هناك شكلين رئيسيين من تصلب الجلد الجهازى:



* التصلب الجلدي الجدي المحدود (متلازمة كريست)

- تصلب جلد الأصابع والقدمين
- عقيدات متكلسة تحت الجلد
- ظاهرة رينود
- مشاكل في حركة المريء
- الأوعية الدموية المتوسعة في الجلد
- ❖ يرتبط هذا النوع بارتفاع ضغط الدم الرئوي
- ❖ الأجسام المضادة هي centromere



* تصلب الجلد الجلدي المنتشر

- تمتد سماكة الجلد وضيقه أيضاً من اليدين إلى أعلى المعصمين.
- هذا النوع من تصلب الجلد يصيب الأعضاء الداخلية ، مثل الرئتين ، والكلى ، أو الجهاز الهضمي.
- الأجسام المضادة هي Scl-70
- يرتبط هذا النوع بالتهاب الرئة الخلالي

حقائق سريعة

- تصلب الجلد هو أحد أمراض المناعة الذاتية التي تصيب الجلد وأعضاء الجسم
- تصلب الجلد نادر نسبياً (حوالي 75000 إلى 100000 شخص في الولايات المتحدة يعانون من هذا المرض)
- معظم المرضى نساء بين سن 30 و 50 سنة.
- قد يكون التوائم وأفراد العائلة المصابين بالتصلب الجلدي أو غيرها من أمراض النسيج الضام ذاتية المناعة ، مثل مرض الذئبة ، أكثر عرضة للإصابة بالتصلب.
- يمكن أن يصاب الأطفال أيضاً بالتصلب الجلدي ، ولكن المرض يختلف عند الأطفال عن البالغين.
- على الرغم من أن السبب الأساسي غير معروف ، إلا أن الأبحاث تلقي الضوء على العلاقة بين الجهاز المناعي والتصلب الجلدي.
- تصلب الجلد يسبب ازدياد في سماكة الجلد والتهاب وتندب العديد من أجزاء الجسم ، مما يؤدي إلى مشاكل في الرئتين والكلى والقلب والجهاز المعوي ومناطق أخرى.
- يختلف مرض تصلب الجلد من شخص لآخر ولكن يمكن أن يكون شديد الخطورة.
- لا يوجد حتى الآن علاج لمرض تصلب الجلد ولكن هناك بعض العلاجات الفعالة لبعض أشكال المرض.
- هناك أدوية ، بالإضافة إلى خطوات يمكن أن يتبعها المريض ، لتخفيف أعراض ظاهرة رينود.
- من المهم معرفة وعلاج المرض في وقت مبكر لمنع حدوث ضرر لا يمكن إصلاحه .
- يجب على المرضى رؤية الأطباء ذوي الخبرة المتخصصة في رعاية هذا المرض المعقد .
- هناك الكثير من الأبحاث التي تجري حالياً للعثور على علاجات أفضل لمرض تصلب الجلد ، ونأمل في يوم من الأيام وجود علاج فعال لهذا المرض.

❖ ما هو سبب تصلب الجلد؟

- لا يعرف سبب تصلب الجلد.
- سبب تصلب الجلد معقدًا للغاية.
- يبدو أن العوامل الوراثية (جينات مختلفة) مهمة في المرض.
- التعرض لبعض المواد الكيميائية قد يلعب دوراً في بعض الأشخاص الذين يعانون من تصلب الجلد ، إلا أن الغالبية العظمى من المرضى الذين يعانون من تصلب الجلد ليس لديهم تاريخ من التعرض لأية سموم مشبوهة.

❖ كيف يتم تشخيص تصلب الجلد؟

- قد يكون التشخيص صعباً لأن الأعراض قد تكون متشابهة بالأمراض الأخرى.
- لا يوجد اختبار دم يمكن أن يقول على وجه اليقين أن لديك تصلب الجلد ، على الرغم من أن العديد من الأجسام المضادة قد ارتبطت بهذا الشرط.
- التقييم السريري الدقيق هو الطريقة الأساسية لمراقبة تصلب الجلد.
- تستخدم الأشعة السينية والتصوير المقطعي المحوسب (CT) لفحص التشوهات العظمية.
- يمكن للكشف الحراري اكتشاف الاختلافات في درجة حرارة الجلد بين الآفة والأنسجة الطبيعية.
- التصوير بالأشعة فوق الصوتية والمغناطيسية (MRI) يمكن أن يساعد في تقييم الأنسجة اللينة.

• ما هي ظاهرة رينود؟

- يشير هذا المصطلح إلى تغيرات اللون (الأزرق والأبيض والأحمر) التي تحدث في الأصابع (وأحياناً أصابع القدم) ، غالباً بعد التعرض لدرجات الحرارة الباردة.
- يحدث ذلك عند انخفاض تدفق الدم إلى اليدين والأصابع مؤقتاً. هذه واحدة من أولى علامات المرض
- أكثر من 90 في المئة من المرضى الذين يعانون من تصلب الجلد لديهم رينود.
- يمكن أن يؤدي رينود إلى تورم في الأصابع ، وتغيرات في اللون ، وخدر ، وألم ، وقرح جلدي وغنغرينا على الأصابع واليدين.
- يمكن للأشخاص المصابين بأمراض أخرى أيضاً يكون عندهم رينود وبعض الأشخاص الذين يعانون من مرض رينود لا يعانون من أي مرض آخر.

• سماكة الجلد والتورم والشدة:

- اسم "تصلب الجلد" ("Sclera" يعني الصلب و "derma" يعني الجلد).
- قد يصبح الجلد أيضاً لامعاً أو مظلماً أو خفيفاً في الأماكن المصابة.
- يمكن أن يؤدي المرض أحياناً إلى تغيرات في المظهر الشخصي ، خاصةً في الوجه.
- عندما يصبح الجلد مشدود للغاية ، يمكن تقليل وظيفة المنطقة المتأثرة (على سبيل المثال ، الأصابع).

❖ الأعراض الأخرى

- ❖ توسيع الأوعية الدموية الحمراء على اليدين والوجه وحول الأظافر (يسمى "توسع الشعيرات الدموية").
- ❖ رواسب الكالسيوم في الجلد أو المناطق الأخرى .
- ❖ ارتفاع ضغط الدم
- ❖ مشاكل الكلى.
- ❖ حرقة في المعدة و صعوبة بلع الطعام والانتفاخ والإمساك أو مشاكل في امتصاص الطعام مما يؤدي إلى فقدان الوزن.
- ❖ ضيق في التنفس
- ❖ ألم المفاصل

كيف يتم علاج تصلب الجلد؟

- ❖ أن بعض العلاجات فعالة في علاج بعض جوانب هذا المرض ، لا يوجد أي دواء ثبت بوضوح أنه يوقف سماكة وتصلب الجلد.
- ❖ الأدوية التي أثبتت فعاليتها في علاج أمراض المناعة الذاتية الأخرى ، مثل التهاب المفاصل الروماتويدي و الذئبة ، لا تعمل عادةً للأشخاص الذين يعانون من تصلب الجلد.
- ❖ يهدف الأطباء إلى الحد من الأعراض الفردية ومنع المزيد من التعقيدات بمزيج من الأدوية والرعاية الذاتية.
- ❖ يمكن علاج ظاهرة رينود بالأدوية مثل حاصرات قنوات الكالسيوم أو PDE-5 – sildenafil (Viagra®)، (Cialis®) (tadalafil®) التي تفتح الأوعية الدموية الضيقة وتحسين الدورة الدموية. لمنع حدوث المزيد من الضرر
- ❖ من المهم الحفاظ على دفء الجسم كله ، خاصةً الأصابع والقدمين.
- ❖ يمكن علاج حرقة المعدة (حمض الجزر) باستخدام الأدوية المضادة للحموضة ، وخاصة مثبطات مضخة البروتون (أوميبرازول وغيرها). هذه الأدوية تسهل مرض الجزر المعدي المريئي (المعروف باسم ارتجاع المريء GERD).
- ❖ يمكن علاج مرض تصلب الكلى بأدوية ضغط الدم تسمى "مثبطات إنزيم المحول للأنجيوتنسين" يمكن لهذه الأدوية السيطرة في كثير من الأحيان على تصلب الكلى بشكل فعال إذا بدأت في وقت مبكر
- ❖ يمكن علاج آلام العضلات وضعفها بالعقاقير المضادة للالتهابات مثل الجلو كوكورتيكويد (بريدنيزون) ، و(immunoglobulin (IVIg) عن طريق الوريد ، و / أو الأدوية المثبطة للمناعة.
- ❖ قد يكون العلاج الطبيعي والمهني مفيدًا للحفاظ على مرونة المفاصل والجلد. وينبغي النظر في الإحالة المبكرة إلى العلاج للمساعدة في منع فقدان حركة المفاصل والوظيفة.
- ❖ مرض الرئة الخلالي ، والذي يسبب تندب في أنسجة الرئة. هناك أدلة على أن الأدوية ، مثل سيكلوفوسفاميد و mycophenolate ، فعالة إلى حد ما في علاج مرض الرئة الخلالي .
- ❖ ارتفاع ضغط الدم الشرياني . لقد أصبح هناك عدد من الأدوية المتاحة لعلاج هذه الحالة ، والتي تعمل من خلال فتح الأوعية الدموية في الرئتين لتحسين التدفق ، وتشمل prostacyclin (epoprostenol ، treprostinol ، iloprost) ، ومضادات مستقبلات endothelin (bosentan ، ambrisentan) ، ومثبطات PDE-5 (السيلدينافيل ، vardenafil ، tadalafil).
- ❖ الكثير من الأبحاث جارية في علاجات جديدة لتصلب الجلد. يجب أن يعلم المرضى وعائلاتهم أن الخبراء ما زالوا متفائلين وأن يشعروا بالارتياح لأن العمل من أجل العلاج سيستمر.

مقتطفات عن مرض تصلب الجلد الجهازى >