www.printo.it/pediatric-rheumatology/EG/intro

تصلب الجلد

نسخة من 2016

2- أنواع تصلب الجلد المختلفة

1-2 تصلب الجلد الموضعي

1-1-2 كيف يمكن تشخيص مرض تصلب الجلد الموضعي؟

يوحي ظهور أجزاء قاسية من الجلد إلى الإصابة بتصلب الجلد الموضعي، وكثيراً ما يصاحب ذلك وجود حواف للرقعة المصابة في مراحل المرض المبكرة تتميز بلونها الأحمر أو الأرجواني أو تكون عديمة الصبغة، وهو ما يعكس حالة الالتهاب التي يعاني منها الجلد. ثم يتحول الجلد بعد ذلك في المراحل اللاحقة إلى اللون البني ثم إلى اللون الأبيض مع القوقازيين. أما مع غير القوقازيين، فقد يشبه الجلد في هيئته هيئة الكدمات في مراحل المرض الأولى، ثم يتحول بعد ذلك إلى اللون الأبيض. ويكون التشخيص قائماً على الهيئة النمطية التي يتخذها الجلد.

يظهر مرض تصلب الجلد الخطي على هيئة خط طولي على الذراع أو الساق أو الجذع. وقد يؤثر المرض على الأنسجة تحت الجلد، بما في ذلك العضلات والعظام، هذا فضلاً عن أنه قد يؤثر أيضاً على الوجه وعلى فروة الرأس. ويزداد خطر الإصابة بمرض التهاب العنبية لدى المرضى الذين أصاب مرض تصلب الجلد لديهم الوجه أو فروة الرأس. أما عن نتائج فحوصات الدم، فعادة ما تكون طبيعية، كما لا يصاحب مرض تصلب الجلد الموضعي إصابة تُذكر للأعضاء الداخلية للجسم. وكثيراً ما يتم إجراء فحص لجزء من نسيج الجلد (خزعة) للمساعدة في التشخيص.

2-1-2 ما هو علاج مرض تصلب الجلد الموضعي؟

الهدف من العلاج هو إيقاف الالتهاب في أقرب وقت ممكن. والعلاجات المتوفرة تأثيرها ضعيف جداً على الأنسجة الليفية بعد تكونها، فهذه الأنسجة الليفية هي المرحلة النهائية للالتهاب. الهدف من العلاج هو السيطرة على الالتهاب ومن ثم تقييد تكون هذه الأنسجة الليفية إلى أقل قدر ممكن. ويستطيع الجسم بعد التخلص من الالتهاب إعادة امتصاص بعض هذه الأنسجة الليفية ويعود للجلد بعدها ملمسه الناعم.

يختلف وصف العلاج ابتداءً من عدم وصف علاج على الإطلاق إلى استعمال

الكورتيكوستيرويدات corticosteroids أو الميثوتريكسات methotrexate أو غيرها من العقاقير المنظمة للمناعة. وهناك دراسات تشير إلى نجاعة هذه العقاقير وأمانها في أنظمة العلاج طويلة المدى. ويجب أن يكون العلاج تحت إشراف طبيب الروماتيزم و/أو الأمراض الجلدية للأطفال وبوصفة دوائية منه.
ينتهي الالتهاب من نفسه في الكثير من المرضى، ولكن ذلك يستغرق بضع سنوات. إلا أن هذا الالتهاب قد يستمر في بعض الحالات لسنوات طويلة فضلاً عن أنه قد يخمل في بعض الحالات الأخرى ثم ينشط ثانية. ويمكن استعمال علاج مكثف بشكل أكبر مع المرضى الذين يعانون من انتشار أكبر وأشد للمرض.
للعلاج الطبيعي أهمية، وخاصة بالنسبة للمرضى المصابين بتصلب الجلد الخطي. فعندما يكون الجلد مصاباً بهذه الخطوط الضيقة فوق أحد المفاصل، فمن المهم عدم الانقطاع عن تحريك هذا المفصل من خلال تمارين الإطالة حيثما كان ذلك مناسباً مع إجراء تدليك عميق للأنسجة الضامة. قد يصبح هناك اختلاف في الطول بين الساقين في الحالات التي تصاب فيها الساق بالمرض، مما يؤدي إلى العرج والتسبب في مزيد من الإجهاد للظهر والفخذين والركبتين. ويمكن من خلال إضافة جزء مكمل في الحذاء بالنسبة للساق الأقصر أن يضبط طولها عند الحركة مع الأخرى لتجنب الشعور بالإجهاد أثناء المشي أو الوقوف أو الركض.
كما يساعد تدليك المناطق المصابة بالكريمات المرطبة على إبطاء عملية تصلب الجلد.
قد تساعد سبل إخفاء الجلد (باستخدام مستحضرات التجميل والصبغات) على تغطية الشكل غير المرغوب فيه للجلد (تغييرات صبغة الجلد)، وخاصة على الوجه.

2-1-3 ما هو التطور على المدى الطويل لمرض تصلب الجلد الموضعي؟

لا تطول فترة الإصابة بمرض تصلب الجلد الموضعي في المعتاد عن بضع سنوات، ويتوقف تصلب الجلد في أحيان كثيرة بعد سنوات قليلة من الإصابة بالمرض، إلا أنه قد يظل نشطاً لسنوات عديدة. وعادة ما لا يخلف تصلب الجلد المتحدد سوى عيوب تجميلية في الجلد (تغييرات في الصبغة)، وحتى أن الجلد المتصلب قد يعود لملمسه الناعم مرة أخرى ولهيئته الطبيعية بعد مرور بعض الوقت. إلا أن بعض الرقع قد يبرز شكلها بشكل أكبر حتى بعد انتهاء العملية الالتهابية، وهو ما يعود إلى تغير اللون.
قد تؤدي الإصابة بمرض تصلب الجلد الخطي عن الأطفال إلى حدوث مشاكل لهم نظراً للنمو غير المتناسق بين الأعضاء المصابة وغير المصابة، مما ينتج عنه فقد للعضلات وضمور في نمو العظام، فضلاً عن أن الإصابة بتشوه خطي فوق أحد المفاصل قد يؤدي إلى الإصابة بالتهاب المفاصل وقد يؤدي في حال عدم السيطرة عليه إلى حدوث تقلصات في العضلات.

2-2 التصلب المجموعي

2-2-1 كيف يمكن تشخيص مرض التصلب المجموعي؟ ما هي أعراضه الرئيسية؟

تشخيص مرض التصلب المجموعي هو تشخيص سريري في المقام الأول - أي أن الأعراض

التي تظهر على المريض والفحص الطبي هي الاختبارات الأهم في تشخيص المرض. وليس هناك أي اختبار معملي يمكن أن يشخص حالة الإصابة بالتصلب المجموعي، غير أنه يتم الاستعانة بالاختبارات المعملية لاستبعاد الأمراض الأخرى المشابهة ولتقدير مدى نشاط مرض تصلب الجلد وتحديد ما إن كانت الإصابة ممتدة لأعضاء أخرى بالجسم غير الجلد أم لا.
وللمرض مؤشرات مبكرة تتضمن تغير لون الجلد في أصابع اليدين والقدمين وتغيرات في درجة الحرارة من الحرارة إلى البرودة (ظاهرة راينود Raynaud) إلى جانب ظهور تقرح على أطراف الأصابع كما تصبح أطراف الأصابع في كثير من الحالات سريعة التصلب وتتخذ هيئة لامعة. وقد يصيب هذا المرض أيضاً الجلد فوق الأنف. وينتشر الجلد المتصلب بعد ذلك حتى أنه قد يغطي الجسم بالكامل في نهاية المطاف في بعض الحالات الشديدة. ومن علاماته أيضاً الإصابة بتورم في الأصابع والتهاب في المفاصل في المراحل الأولية للمرض.
قد يصاب المرضى أثناء فترة المرض بمزيد من التغيرات الجلدية، مثل التوسعات الظاهرة في الأوعية الدموية الصغيرة (توسع الأوعية الشعرية) وفقدان للجلد والنسيج تحته (ضمور) وترسب للكالسيوم تحت الجلد (تكلسات). كما قد تتأذى الأعضاء الداخلية ويتوقف توقع مآل المرض على المدى البعيد على العضو الداخلي المصاب وحدة إصابته. ومن المهم تقييم جميع الأعضاء الداخلية (الرئتين والأمعاء والقلب وغير ذلك) لقياس مدى تأثر العضو بالمرض مع إجراء غير ذلك من الاختبارات على وظائف كل عضو.
يتأثر المريء في معظم حالات إصابة الأطفال بالمرض، حيث يكثر هذا التأثر في مراحل مبكرة جداً من مسار المرض. وقد يؤدي ذلك إلى الإصابة بحرقة في المعدة بسبب وصول أحماض المعدة إلى المريء، وهو ما يصاحبه صعوبة في البلع لبعض أنواع الأطعمة. ثم قد يمتد التأثير لاحقاً إلى الأمعاء بأكملها مع الإصابة بانتفاخ في البطن وسوء في الهضم. وهناك حالات متكررة من تمدد الإصابة إلى الرئتين، وهي إحدى الجوانب الرئيسية المحددة لمعالم المآل بعيد المدى للمرض. كما يعتبر أيضاً تأثر الأعضاء الأخرى مثل القلب والكليتين عنصراً مهماً جداً في تحديد معالم مآل المرض. غير أنه لا يوجد فحص معين للدم لمرض تصلب الجلد. ويعمل الطبيب المتولي علاج المرضى المصابين بتصلب الجلد المجموعي على تقييم وظائف الأعضاء الداخلية في أوقات منتظمة للوقوف على ما إن كان المرض قد انتشر إلى الأعضاء أم لا وما إن كانت الإصابة تزداد سوئاً أم في تحسن.

2-2-2 ما هو علاج التصلب المجموعي في الأطفال؟

المسؤول عن اختيار العلاج الأمثل هو طبيب الروماتيزم للأطفال الذي يتمتع بالخبرة في تصلب الجلد إلى جانب أخصائيين آخرين يقومون على رعاية أنظمة معينة بالجسم مثل القلب والكليتين. يتم استعمال الكورتيكوستيرويدات corticosteroids وكذلك الميثوتركسات methotrexate أو الميكوفينولات mycophenolate وفي حالة تأثر. الرئتين أو الكليتين، فيمكن استعمال السيكلوفوسفاميد cyclophosphamide . وبالنسبة لظاهرة راينود Raynaud، فإن إحاطة الدورة الدموية برعاية جيدة من خلال الحفاظ على الجسم دافئ بشكل دائم هو أمر حيوي للوقاية من تعرض الجلد للقطع والتقرح، وأحياناً ما تستدعي الحاجة تناول عقاقير لتوسيع الأوعية الدموية. وليس هناك من علاج أظهر فعالية واضحة لجميع الحالات المصابة بالتصلب المجموعي. ويجب تحديد برنامج العلاج صاحب الفعالية الأكبر لكل حالة على حدة من خلال الاستعانة بالعقاقير التي أثبتت فعاليتها مع

المرضى الآخرين المصابين بمرض التصلب المجموعي للنظر فيما إن كان العقار سيسفر عن نتيجة جيدة لهذا المريض أم لا. وهناك علاجات أخرى قيد الدراسة حالياً والأمل كبير في الوقوف على علاجات تتميز بفعالية أكبر مستقبلاً. وقد يتم النظر في إجراء زرع ذاتي لنخاع العظام في بعض الحالات شديدة الحدة.
تستدعي الحاجة الخضوع للعلاج الطبيعي وإيلاء الجلد المتصلب بالرعاية أثناء فترة المرض للحفاظ على سلاسة حركة المفاصل وجدار الصدر.

3-2-2 ما هو التطور على المدى الطويل لمرض تصلب الجلد المجموعي؟

قد يؤدي مرض تصلب الجلد المجموعي إلى وفاة المريض المصاب به. تختلف درجة تأثر الأعضاء الداخلية (القلب والجهاز البولي والنظام التنفسي) من مريض لآخر وهي المحدد الرئيسي لتطور المرض على المدى البعيد. وقد يستقر المرض لدى بعض المرضى لفترات زمنية طويلة.