

الأمراض الفقاعية

Bullous Disease

أ.د. فايز الدغلاوي

كلية الطب - جامعة دمشق

Bullous Disease

الأمراض الفقاعية

جلادات تتناظهر بالنفاطات Blisters وأسبابها غير معروفة بشكل كامل

ترجم النفاطة :

إما عن تمزق الأجسام الرابطة Desmosomes ما بين الخلايا

المقرنة في البشرة مؤدية إلى فقاعة ضمن البشرة .

أو من جراء عطب لمنطقة تحت الغشاء القاعدي مؤدية إلى فقاعة

تحت بشروية .

- الأمراض الفقاعية **الوراثية** :
 - 1-انحلال البشرة الفقاعي البسيط .
 - 2-انحلال البشرة الفقاعي الوصلي
 - 3-انحلال البشرة الفقاعي الحثلي.

- الأمراض الفقاعية **المناعية**

١- انحلال البشرة الفقاعي البسيط (Kobner)

يورث بصبغى جسدي سائد مع ميل لاصابة الذكور و هو أشيع هذه المجموعة 1/50000 من الولادات الحية .

يؤدى الضغط الميكانيكي أو فرك الجلد إلى تفعيل إنظيمات تقويضية تؤثر على خلايا البشرة و تسبب تحوصل فيها . (Galactosyl-hydroxylysyl-glycosyltransferase) الذي يركب الكولاجين) .

الفقاعات تظهر على أماكن الضغط منذ الولادة (قد تتأخر إلى أن يحبو الطفل) .

اليدان - المرفقان - الركبتان - القدمان - العقابان - تتمزق الفقاعات ثم تشفى دون أن تترك ندبات .

نادرًا ما تصاب الأغشية المخاطية للفم ، الأشعار و الأظافر و الأسنان طبيعية و كذلك درجة الذكاء ،

ترزع المريض كثيرا و لكن الحالة العامة طبيعية .

النفاطات داخل البشرة ، يمكن أن يستمر الميل لإحداث الفقاعات الرضية طول العمر ولكن غالبا يحدث التحسن عند البلوغ .

• المعالجة :

• جهازيا :

- الكلوروكين فمويا (مع مراقبة المريض خوفا من التأثيرات الجانبية
- الستيرويدات القشرية في الحالات الشديدة .

• موضعيا :

- المطهرات الموضعية بعد فتح الفقاعات ، تغطية التآكلات بالشاش الفازليني .

EB simplex of hands and feet (Weber-Cockayne)

انحلال البشرة الفقاعي في اليدين و القدمين







2-انحلال البشرة الفقاعي المميت (الموصلي) Herlitz Syndrom

- يؤدي لوفاة في الطفولة الباكرة عادة ، (عادة صلة قربي بين الأبوين) .
- صبغي جسدي صاغر ،
- يبدأ المرض مباشرة بعد الولادة أو بعدها بأيام ، فقاعات كبيرة في أماكن رض الجلد ، نزفية قليلا ، تتكون التآكلات مكان الفقاعات .
- يؤدي توضع الفقاعات الداهسي Paronychial إلى فقدان الأظفار أو حلها، غالبا تصاب الأغشية المخاطية ، و قد تصاب الرغامى و القصبات .
- تختلط الفقاعات بالتقيح و الجلب في مكان التآكلات ،
- إنegan الدم سببا رئيسيا لوفاة في الطفولة الباكرة .
- الفقاعة تحت بشروية .
- **المعالجة :**
- تعتمد على معالجة الأخماج الجرثومية و الفطرية ، تعطى الستيروئيدات القشرية حيث قد تنفذ المريض .







3- انحلال البشرة الحثلي Dystrophic Epidermolysis

انحلال البشرة الفقاعي الحثلي (Hallopeau-Simons Syndrom)

- يورث بصفة جسدية صاغر، يتصل بتظاهرات سريرية عديدة تؤدي إلى حثول في الجلد والأظافر.
- تحدث الفقاعات نتيجة الرض أو دونه (عفويًا)، الجلد جاف و ضامر وخاصة في أماكن الضغط (النهايات والإلالية) ،
- في الأماكن التي تتراجع فيها الفقاعات تظهر أكياس بشروية (دخنيات) ، الأظافر تنزلق أو تبدي حثولا ،
- التقفعات الجلدية تؤدي لليد المخلبية ،
- يمكن أن تتشوه الأسنان وتتخر باكرا ، فرط تعرق راحي أخمصي ،
- الأغشية المخاطية تصاب في 20% من الحالات .
- يبدا في الطفولة الباكرة و يؤدي لعجز خلال الحياة .
- الإنذار بحذر ، يتحول الطowan و الندبات إلى SCC.
- المعالجة :
 - موضعيا : الوقاية من الأخماج الثانوية و معالجتها ، الستيروئيدات ، الهيبارين.
 - جهازيا : Vit E - مثبط الكولجيناز Phenytoin - الدابسون - الكلوروكيين - الريتينوئيدات.











الأمراض الفقاعية المداعبة

- الفقاع الشائع .
- الفقاعاني الفقاعي .
- الفقاعاني الندبي في الأغشية المخاطية.
- جلد IgA الخطى .
- الحلا الحملي .
- انحلال البشرة الفقاعي المكتسب.
- الذئبة الحمامية الجهازية الفقاعية .
- التهاب الجلد الحلئي الشكل .

الفقاع الشائع Pemphigus Vulgaris

- مرض فقاعي مزمن (أو حاد) يتظاهر بفقاعات داخل بشروية نتيجة انحلال الأشواك في الجلد السليم و الأغشية المخاطية ، مميت إن لم يعالج غير شائع وغير مرتبط بالجنس ،(أكثر تواجدا عند اليهود)
- أكثر ما يصيب الأعمار بين 30-60.
- السبب غير معروف يفترض إنه مناعي ذاتي ،
- في Direct ImmunoFluorescence IgG (نري) و مكونات المتممة و خاصة C3 في البشرة ما بين الخلايا الماليبية .
- اتحاد الأضداد – المستضدات تؤدي إلى إطلاق إنظيمات تحل الأشواك .
Acantholysis
- ويحدث نتيجة تفاعل مناعي ذاتي بعد تناول بعض الأدوية:
D-Pencilmidine - خافضات الضغط - Captoril - Rifampicin-

- يحدث فجأة دون سبب واضح ، فقاعات رخوة بمحتوى مصلي و ليس مدمى تبدأ غالبا في السرة أو الفروة أو الفم (50%) على جلد سليم ، تفتح الحويصلات بسرعة و يظهر مكانها تآكلات حمراء اللون مؤلمة غير حاكمة و تتشكل الجلب و تتسع النفاطة في المحيط ، يمكن أن تصاب العينان .
- **ظاهرة نيكولسكي 1** بضغط الجلد في المنطقة التي يبدو فيها سليما تزحلق الطبقات العليا من البشرة بسهولة (اضطراب ارتباط خلايا البشرة بعضها بسبب انحلال الأشواك) .
- **ظاهرة نيكولسكي 2** ضغط ذروة الفقاعة يؤدي إلى انسياب محتواها من البشرة .
- تبين الظاهرتان بأن الرضوح الميكانيكية عامل حاسم في توضع الفقاعات (الإليتين و الظهر و تحت الثديين و الناحية الإربية) .
- لا تحدث الظاهرتان أثناء تحسن المرض ،

• المعالجة:

• قلت نسبة الوفيات بنسبة 50% بعد استعمال الستيروئيدات و كابات المناعة جهازيا.

• تعطى في الحالات الشديدة الستيروئيدات بجرعات عالية 160-240 ملغم بريدينيزون لإحداث هجوع الداء بسرعة ثم تخفض الجرعة بسرعة حتى نصل للجرعة التي تبقى هاجعا ،يمكن التخفيف من جرعة الستيروئيدات بمشاركتها بكابات المناعة الأزاتيوبرين Imuran .(يبدأ تأثيره بعد 3-6 أسابيع)

• يعطى السيكلوفوسفاميد - الميتوتركسات - أملاح الذهب - السيكلوسبورين.

• موضعيا :

• الوقاية من الأخماج الثانوية أصبغة - مطهرات - مغاطس برمنغنات .











الفقاع التنبتى Pemphigus Vegetans

- شكل خاص من الفقاع الشائع يتصف بأفاف حليومية متتبعة عند مرضى لديهم مقاومة نسبية للمرض و له نموذجان:

نموذج نيومان : Neuman Type

- يبدأ بحوبيصلات و فقاعات تتمزق بسرعة مشكلة حبيبات و نموات حليومية (التنبات Vegetation) خاصة في الثنيات (الصوارين - الطية الأنفية الشفوية - الفرج و المهبل - الثنيات الإبطية والإربية)

نموذج هالوبو Hallopeau

- سيره سليم ، اندفاعات بثرية و ليست فقاعية مع تكاثر حليومي متتال على قاعدة من البثارات و التآكلات .

العلاجة :

- معالجة جهازية كالفقاع الشائع ، نموذج هالوبو يحتاج إلى كميات معتدلة من الستيرونيدات .





الفقاع الورقي

- شبيه جدا بالفقاع الشائع باستثناء انحلال الأشواك حيث يتم في الفقاع الشائع فوق الطبقة القاعدية بينما في الفقاع الورقي فيتم في الطبقات السطحية من الطبقة الشائكة أو الطبقة الحبيبية ولهذا سقف الفقاعة قليل الثخانة و تفتح بسهولة .

- **Pemphigus Erythematosus**
- شكلا موضعا من الفقاع الورقي .



40-39







الفقاع المواكب للأورام

(بصورة خاصة للمفوما)



الأدواء الفقاعانية Pemphigoid Disease

- تبدي انفصالاً بشرويًا أدميًا (الفقاعة تحت بشروية) بسبب الأضداد النوعية الموجهة ضد مكونات نوعية في الغشاء القاعدي ،
- تضم المجموعة : الفقاعاني الفقاعي .
- الفقاعاني الندبي .
- الحلاّ الحملي .
-
-

الفقاعي الفقاعي Bullous Pemphigoid

- يصيب المسنين عادة (بعد 60) وهو مرض فقاعي مزمن ، سليم نسبيا ، سيره محدد ، فقاعات كبيرة متواترة على جلد سليم أو على قاعدة التهابية.
- الفقاعات تتوضع بشكل متناظر على الأطراف ثم تعم الإنديفات كل الجسم ، بعد فترة يصبح محتوى الفقاعات الرائق مدمى بسبب تخرب الشعرية الحليمية أثناء تشكلها ، ولهذا الجلب مدممة ، والفقاعات هنا أكثر مقاومة للتآكلات من فقاعات الفقاعة الشائعة .
- علامة نيكول斯基 1 إيجابية في محيط الفقاعات . أما نيكول斯基 2 إيجابية عادة الإصابة الفموية هنا أقل من إصابة داء الفقاعة الشائعة ، يشتد المرض بالposure للأشعة فوق البنفسجية ، تبقى حالة المريض العامة حسنة .
- الومضان المناعي : توضع IgG و المتممة C3 على الغشاء القاعدي في منطقة الصفيحة الصافية .

- **المعالجة :**
- **جهازيا :**
 - الستيروئيدات بمقادير أقل مما عليه في الفقاع الشائع (40-60 ملغم بريدينيزولون) و يمكن إضافة كابتنات المناعة (الأزاتيوبرين) ، السولفاميدات ، السولفون (الدابسون) ، التراسيكلين ، الإريترومايسين .
- **موضعيا :**
 - المطهرات و الصادات الموضعية و تجرى للمريض حمامات يضاف إليها المطهرات.

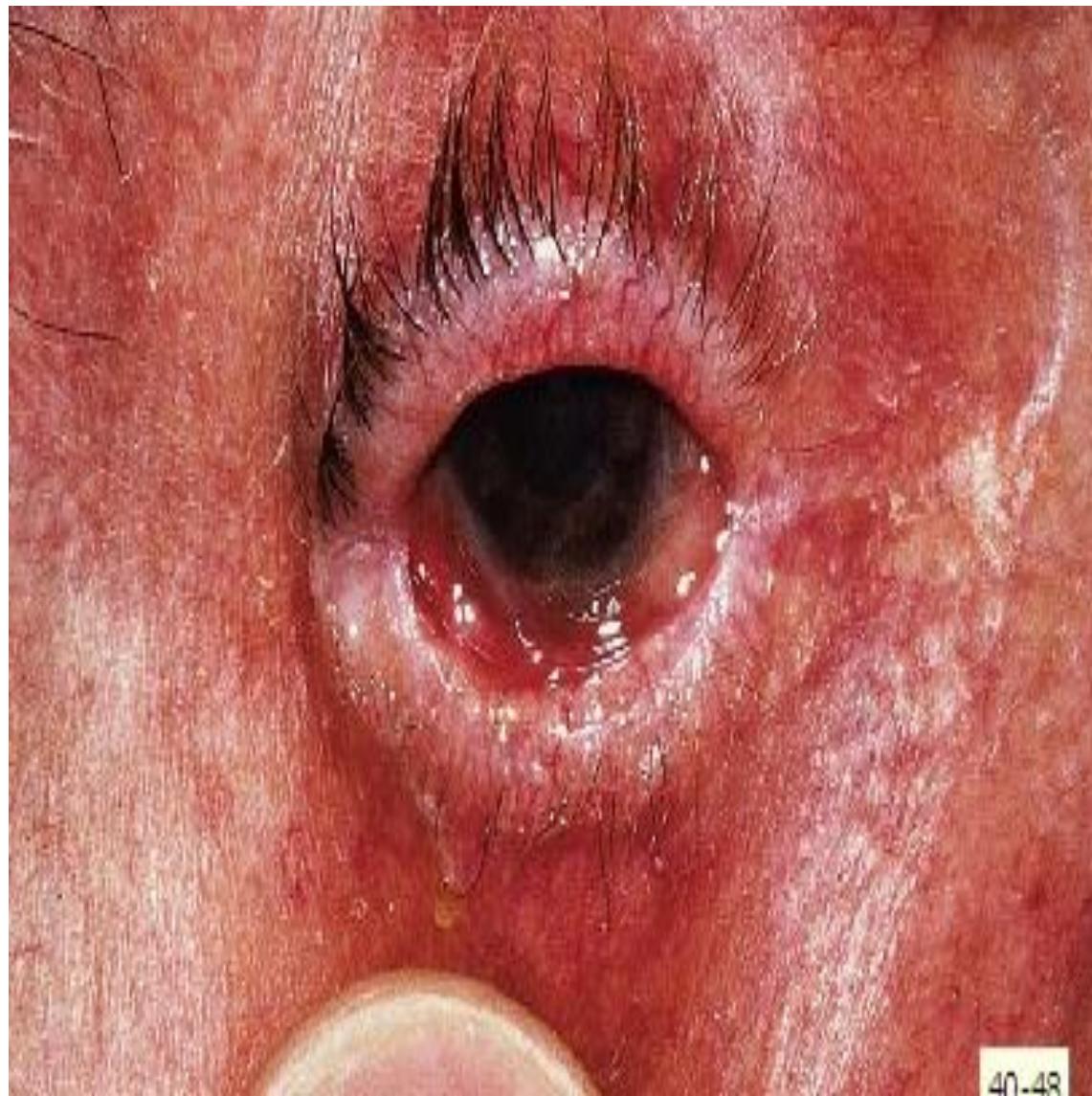






الفقاعاني الندبي Cicatricial Pemphigoid

- مرض فقاعي مزمن يؤدي إلى ندبات و يصيب بشكل رئيسي الملتحمة والأغشية المخاطية.
- نادر ، أكثر ما يصيب الأعمار المتقدمة (فوق 60)، يصيب النساء أكثر بنسبة 2 إلى 1.
- IgG و IgA و C3 و C4 في منطقة الغشاء القاعدي .



40-48



الحلا الحملي Herpes Gestationis

- الفقاعاني الحملي ، الفقاع الحملي.
- مرض فقاعي عديد الأشكال يتصرف بحكة شديدة و يستمر حتى نهاية الحمل و بعد الوضع ثم يشفى عفويًا وقد ينكس في الحمول اللاحقة .
IgG (عامل الحلا الحملي) في منطقة الغشاء القاعدي .
- يبدأ في الثلث الثاني أو الثالث من الحمل و يتظاهر باندفادات عديدة الأشكال وهي حمامية حاكمة بشدة و مرتفعة أو شرورية أو حويصلية أو فقاعية متوتة .
- تتوسط في السرة و الأطراف و الصدر و الوجه و الراحتان و الأخمصان .
- علامة نيكولسكي 1 و 2 ايجابيتين ،
- الأغشية المخاطية تصاب بنسبة 20%.
- IgG و IgA في منطقة الغشاء القاعدي تحت البشرة .

- **المعالجة :**
- جهازيا :
- لا لزوم لها في الحالات الخفيفة .
- لا تفيد المسكنات و لا مضادات الهستامين أو السولفون .
- يعطى البيريدوكسين Vit B6
- في الحالات الشديدة و في الأسابيع الأخيرة من الحمل يعطى البريدنيزولون 20-80 ملغ .
- موضعيا :
- الستيروئيدات و محليل الزنك و مضادات الحکاك Ichthamol و ينصح بالمغاطس التي يضاف إليها مضادات الإلتهاب و المطهرات .





التهاب الجلد الحلئي الشكل

Dermatitis Herpetiformis

- داء دورينك-بروك ، التهاب الجلد عديد الأشكال المؤلم حميد ، متناظر ، مزمن ناكس ، اندفاعاته عديدة الأشكال ، حاكمة ، حارقة، حويصلاته حلئية الشكل .
- سن البدء عادة 30-40 سنة ، الذكور أكثر من الإناث ، ولا دلائل على كونه وراثيا. السبب غير معروف ، مرض مناعي ذاتي . و يشير ارتفاع الحمضات في الدم و النسج إلى أنه تفاعل أرجي .
- حس حرقان أو حكة ، الإندفاعات تظهر بشكل مجموعات متناشرة : حطاطية حمامية ، حطاطية حويصلية ، حويصلية أو فقاعية أو انتبارات شروية على الكتفين و المنطقة الإلilioية و الفروة و الأوجه الباسطة للذراعين قرب المرفقين و الركبتين و أسفل الساقين ، لاتصاب الأغشية المخاطية للفم
- الحويصلات أكثر شيوعا من الفقاعات ، يؤدي التخديش الشديد إلى تسحاجات متقوية ما يجعل التشخيص صعبا. يؤدي النكس و السحاجات و التقوباء إلى ما يشبه جلد المشردين Vagabond's Skin

- توجد تغيرات اعتلال أمعاء في الصائم في حوالي 70% من حالات الداء، شبيهة بتلك المشاهدة في الإسهال الذهني الغامض و تزداد الحمضات في الدم المحيطي غالباً و في سائل النفاطات (اعتلال الأمعاء التحسسي للغلوتين يترسب IgA في ذرى الحليمات الأدمية و المتممة C3).

- **المعالجة:**

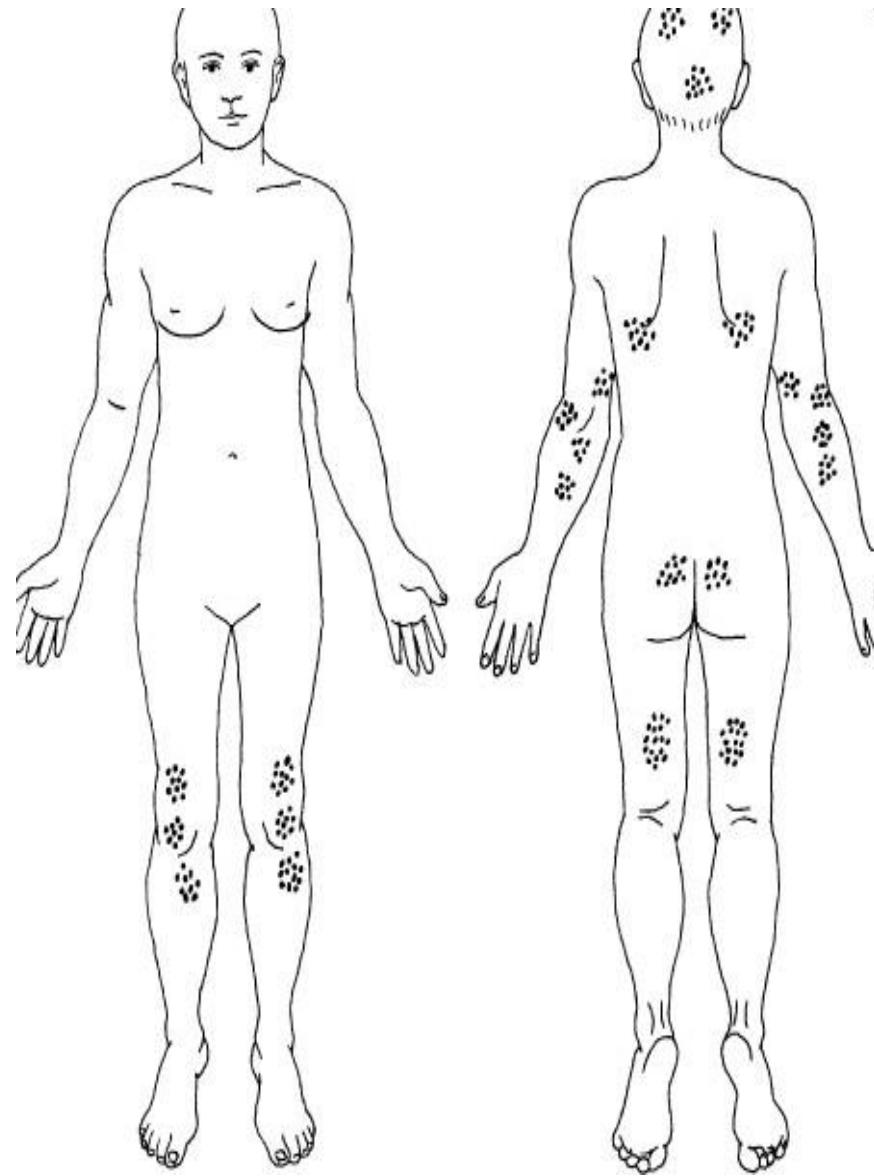
- **جهازياً:**

- السولفون (الدابسون) مع مراقبة المريض (انحلال الدم و خاصة عند من لديهم عوز G6PD).

- السولفاناميدات (السولفابيريدين) – الكولشيسين – الصادات (للتقيح الثانوي) – الستيروئيدات – مضادات الهيستامين . القوت الخالي من الغلوتين . حذف أملاح اليود و السمك البحري و الأدوية الحاوية على اليود من طعام المصابين .

- **موضعياً :**

- تخفيف الحكة و الحرقان دهونات الزنك أو الإكتامول و الستيروئيدات .







40-55

الجلد الخطي Linear IgA Dermatitis/IgA

- يتميز بترسب IgA في الغشاء القاعدي و لا يترافق باعتلال أمعاء نحو الغلوتين ،شكل وسطي او مشترك بين الفقاعاني الفقاعي و التهاب الجلد الحلئي الشكل .
- اندفاعات حويصلية فقاعية تتصف بالحكة و حس الحرقان .
- السير: يبقى الداء سنوات عديدة .
- المعالجة :
- الأفضل مشاركة السولفون مع الستيروئيدات بكميات قليلة.







الحمامى عدیدة الأشكال Erythema Multiform

- مرض حاد يحدث كتفاعل أرجي مفرط الفاعلية و تحدث في منطقة الموصل البشري الأدمي و أسبابه الممكنة متعددة ،
- الشكل البسيط (الصغير) شائع نسبيا أما الشكل الشديد (الكبير) فنادر الحدوث، يصيب الأشخاص بعمر 10 - 30 وخاصة الذكور.
- يرتكز على آلية مناعية ، وهو من نمط التفاعل الجلدي الذي يثار :
 - أخماج فيروسية :الحلاو البسيط ،الحماق،الحصبة،
 - أخماج جرثومية :العقديات (في السبيل التنفسى العلوي)،التيفية ،الإفرنجي ،
 - المفطورات :Mycoplasmas
 - أخماج فطرية :الشعرويات العميقه،فطار كرواني ،داء النوسجات
 - الأدوية :السلفوناميدات-البنسيلين-الكاربامازيبين -الباربيتورات
 - الخباتات في الأعضاء الداخلية :اللمفوما
 - أمراض النسيج الضام :ترافقها مع الذائب الحمامى

الشكل الصغير (البسيط)

- شكل سليم يصيب الجلد دائمًا و المخاطيات ، تظهر الإنفاسات بشكل هجمات متتالية ، في البدء بقع حمامية متناظرة ذات حدود واضحة سرعان ما تكتسب مظهرا شروريا ثم تكبر و يكون مركزها مسطحا مزرقا و أحيانا نزفيا بينما تبقى حوافها حمراء براقة ثم تظهر بعد ذلك نفطة في مركزها مؤدية لأخذها شكلا هدفيا أو قژحیا .
- قد تأخذ الإنفاسات شكلا بقعيارا حطاطيا أو فقاعيا . الإنفاسات متناظرة على ظهر اليدين و الجوانب الباسطة للساعدين ، المرفقان و الركبتان و ظهر القدم و الوجه والعنق ، الراحتان والأخمصان ، و تبدو آفات التهابية تأكلية على مخاطية الفم و الناحية التناسلية و الشرجية .

الشكل الكبير (الشديد) متلازمة ستيفن-جونسون

- شكل حاد وشديد جداً وقد يكون مميتاً . يصيب كبار الأطفال و البالغين الصغار من الذكور عادة .
- غالباً بعد خمج بالحلاوة البسيطة أو بعد تناول بعض الأدوية ، تبدا الإصابة مشابهة للشكل الصغير و لكن الآفات تتطور إلى حويصلات أو فقاعات ، تحدث في هجمات تدوم من 2 - 3 أسابيع ، تبدلات شديدة على المخاطيات (تأكلات واسعة)،
- تتوذم الشفتان و تتشقان و تأخذان مظهراً مسوداً مدمى و يغدو فتح الفم لتناول الطعام مؤلماً ما يؤدي للتجفاف ،
- الإصابة العينية في 90% من المرضى (التهاب ملتحمة نزلي أو قيحي ، التصاق في الملتحمة ، التهاب في القرنية و القرحية و العنبية قد تؤدي للعمى)
- المصاب عليـل جداً ، ضعـف و صـداع و حـمة عـالية و تعـزـى المـضـاعـفـات إـلـى إـلـتهـاب الرئـوي او إـصـابـةـ الـكـلوـيـةـ المـتـرـاـفـقـةـ بـبـيـلـةـ دـمـوـيـةـ ، قد يـظـهـرـ قـصـورـ دـورـانـيـ سـمـيـ فيـ الأـشـكـالـ الشـدـيدـةـ .
- معدل الوفيات في الشكل الشديد 5% و يجب وضع المريض في المشفى بأسرع ما يمكن ..

• المعالجة

- **الشكل الصغير:** راحة المريض من حس الحرق و الحكة ،المضادات الحيوية موضعيا (في حال الخمج الثانوي)
- **الشكل الكبير :** الراحة في المشفى ،العناية التمريضية الجيدة الصادات واسعة الطيف ،(لا يعطى البنسيلين و الأمبیسیلین بسبب خطورة التفاعل الأرجي)
- **الأسيكلوفير** (إصابة الحال البسيط)
- **الستيرويدات** داخلا
- **الإنتباه إلى تغذية المريض و إعطائه السوائل** (تغذية غير فموية)
- استشارة عينية ،
- **المطهرات و المحاليل الملونة** لمعالجة السطوح المتآكلة في الفم .











بالتوفيق و النجاح
و السعادة

أ.د. فايز الدغلوبي