

الذئبة الحمامية الجهازية

**Systemic Lupus
Erythematosus (SLE)**

حالة سريرية

- شابة ٢٥ سنة الم و صعوبة في حركة المفاصل ٤ اشهر
الاعراض اسوء صباحاً لمدة ساعة
- تعب
- حرارة
- اندفاعات جلدية وجه يدين
- قلاع
- رينو





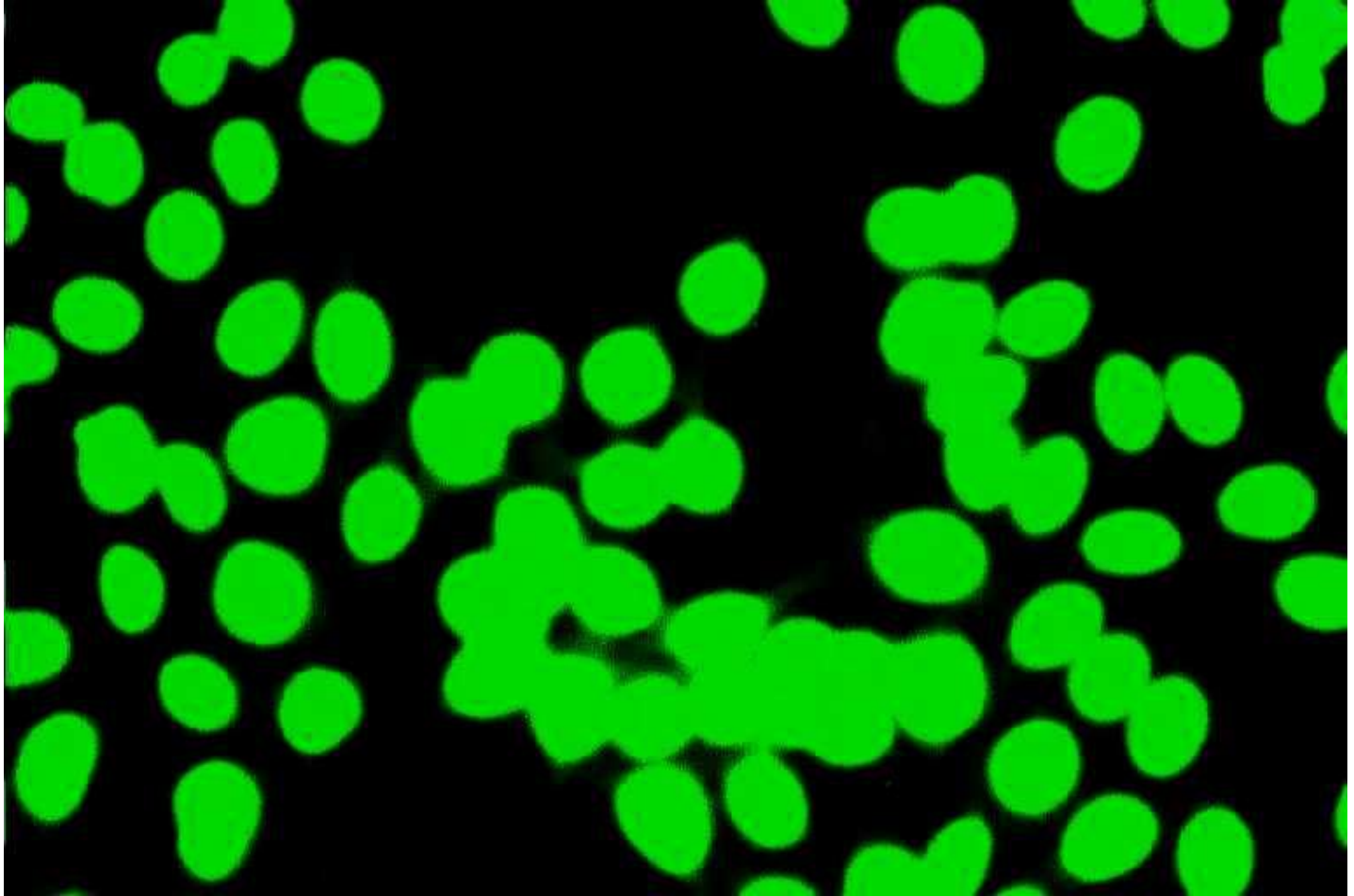
الذئبة الحمامية الجهازية

- مرض جهازى مجهول السبب
- استعداد جيني (المستضد النسيجي،المتمة ٤)
- عوامل بيئية التدخين،الاشعة فوق البنفسجية الهورمونات الأنثوية،
الأغذية , المواد الكيماوية و الحمات الراشحة
'procainamide,hydralazine,quinidine
- تشكل النساء ٩٠% من المصابين و غالبا في سن الشباب
- نسبة البقيا بعد ١٥ سنة من الاصابة 80%
- تفعيل بائي شديد ينتج اضرار ذاتية عديدة ويحرضه تفعيل تائي

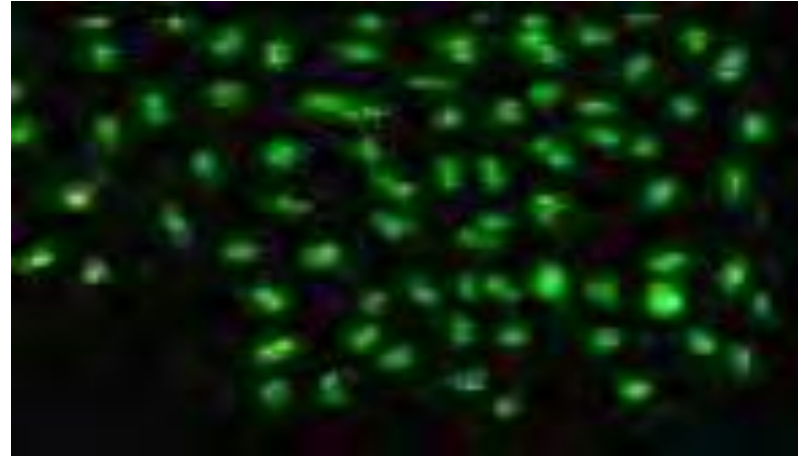
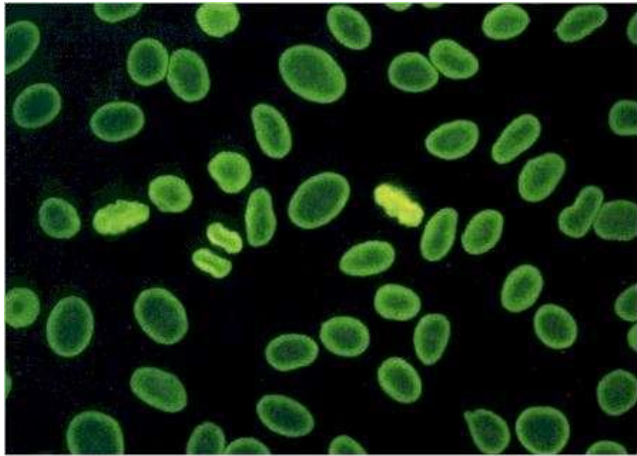
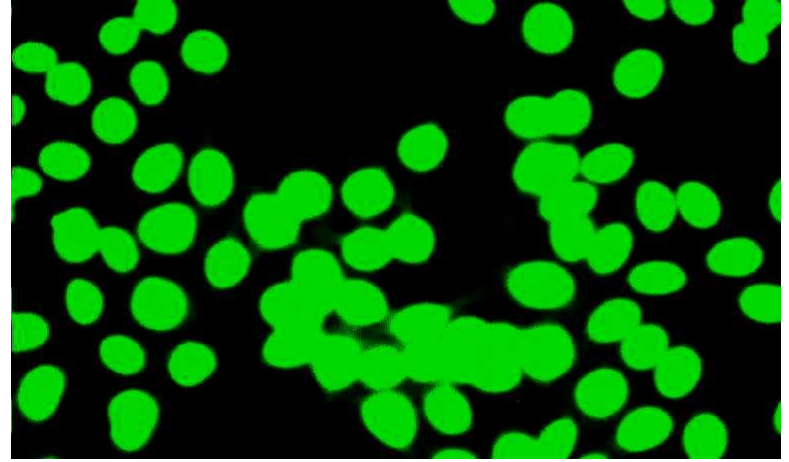
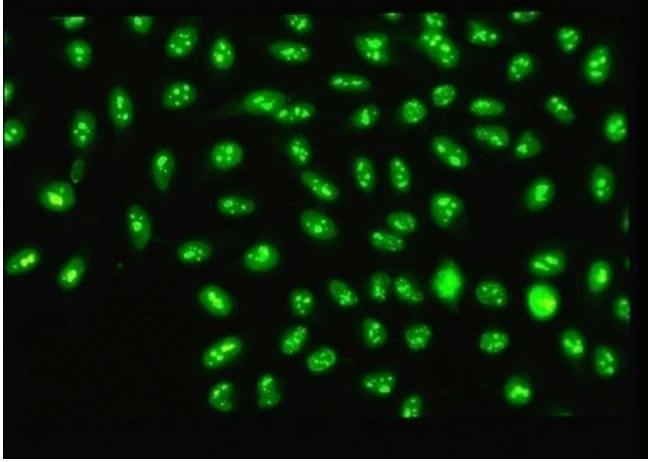
Clinical domains	Points	Immunologic domains	Points
Constitutional domain		Antiphospholipid antibody domain	
Fever	2	Anticardiolipin IgG >40 GPL or anti-β2GP1 IgG >40 units or lupus anticoagulant	2
Cutaneous domain		Complement proteins domain	
Nonscarring alopecia	2	Low C3 or low C4	3
Oral ulcers	2	Low C3 and low C4	4
Subacute cutaneous or discoid lupus	4	Highly specific antibodies domain	
Acute cutaneous lupus	6	Anti-dsDNA antibody	6
Arthritis domain		Anti-Smith antibody	6
Synovitis in at least two joints or tenderness in at least two joints, and at least 30 min of morning stiffness	6		
Neurologic domain			
Delirium	2		
Psychosis	3		
Seizure	5		
Serositis domain			
Pleural or pericardial effusion	5		
Acute pericarditis	6		
Hematologic domain			
Leukopenia	3		
Thrombocytopenia	4		
Autoimmune hemolysis	4		
Renal domain			
Proteinuria >0.5g/24 hr	4		
Class II or V lupus nephritis	8		
Class III or IV lupus nephritis	10		

ANA 1/80

المظاهر السريرية



أضداد النوى



أضداد النوى □ □ □

- في كل المصابين بالذئبة الحمامية الجهازية
- غير نوعية خاصة اذا كان العيار خفيفاً او الايجابية عابرة
- في ٣٠% من الأسوياء خاصة النساء وكبار السن

المظاهر السريرية: طفح الفراشة



6 - طفح جلدي
بشكل الفراشة (حاد)

4





الذآب القرصي ٤

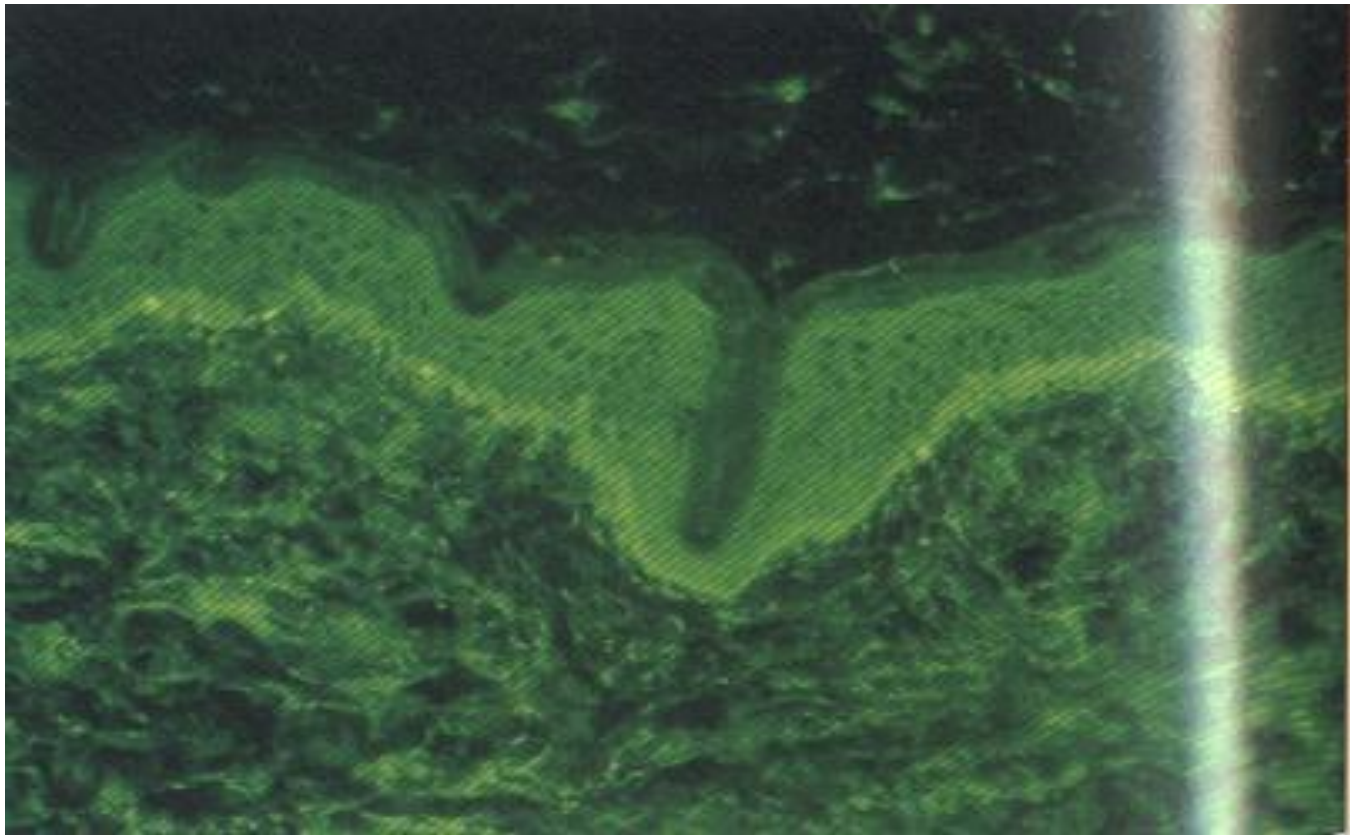


۲





© 2005 American College of Rheumatology



المظاهر السريرية

حساسية للضياء

- ٦- التهاب مفاصل في مفصلين على الاقل مع يبوسة لا تقل
عن نصف ساعة
- ٦-٥- التهاب مصليات .

المظاهر السريرية

- بيلة بروتينية أكثر من ٥٠٠ ملغ/يوم ٤
- أسطوانات دموية أو حبيبية
- نفروز
- قصور كلوي.

—إصابة كلوية

اخزعة سوية .

II الشكل الميزانشيمي. ٨.

III التهاب كب و كلية موضع ١٠

IV التهاب كب و كلية منتشر ١٠

V التهاب كب و كلية غشائي. ٨.

اصابة كلوية

- اصابات فعالة عكوسة (تكاثر خلوي، نخر كبي، أهلة، خثرات هياالينة، ارتشاح التهابي، التهاب أوعية نخري
- تبدلات لا عكوسة (تصلب كبي، تليف خلالي، ضمور)

المظاهر السريرية

اصابة عصبية ☐

- التبدلات الإستعرافية الخفيفة
- النفاس ٣
- الإختلاجات ٥
- الهذيان ٢
- احتشاء، انسداد الأوردة (وذمة حليلة)
- اصابة عصبية



إصابة عصبية

- مرافقة لمتلازمة أضداد الفوسفوليبيد
- ناجمة عن التهاب الأوعية (نادر)

إصابة عصبية

يجب تفريق الإصابة العصبية الناجمة عن المرض ذاته عن:

- اختلاطات المعالجة مثل نفاس الستيرويديات و الأُخماج العصبية

- المظاهر العصبية المرافقة للقصور الكلوي

- المظاهر العصبية المرافقة لارتفاع التوتر الشرياني.

المظاهر السريرية

تغيرات دموية

- فقر دم انحلالي ٤
- نقص البيض ٣
- نقص اللمفيات
- نقص الصفيحات ٤

المظاهر السريرية

-مظاهر مناعية

- أضداد ds DNA ٦
- أضداد Sm ٦
- أضداد الفوسفوليبيد ٢

أضداد الفوسفوليبيد

- أضداد التخثر الذاتية
- أضداد الكارديوليبين
- أضداد B2GP1

متلازمة أضداد الفوسفوليبيد



- خثرات وريدية و شريانية
- اجهاضات متكررة
- رينو ،تزرق شبكي
- نقص الصفائح
- تطاول PTT
- نقص البيض دون نقص
اللمفاويات
- ايجابية كومبس

SLE الإصابة القلبية

.

— التهاب التامور

— التهاب في العضلة القلبية

— التهاب شغاف لا جرتومي

— التهاب الأوعية

— التصلب العصيدي

الإصابة التنفسية SLE

— التهاب الجنب

— تليف رئوي

— ارتفاع توتر رئوي

— نزف سنخي شديد

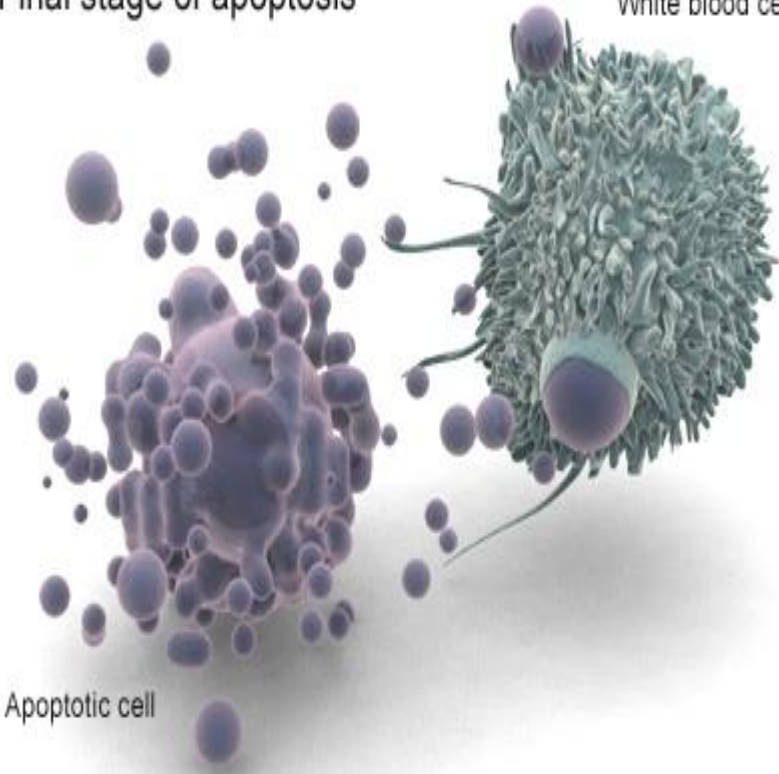
حالة سريرية

- كرياتينين ٦ ، املغ
- بروتين في البول +٣ مع اسطوانات كريات حمراء .
- بول ٢٤ ساعة ٤ غ ٦
- ANA ٦٤٠
- ، DNA ايجابي بشدة ، اضرار sm ايجابية
- C4, C3 منخفضة

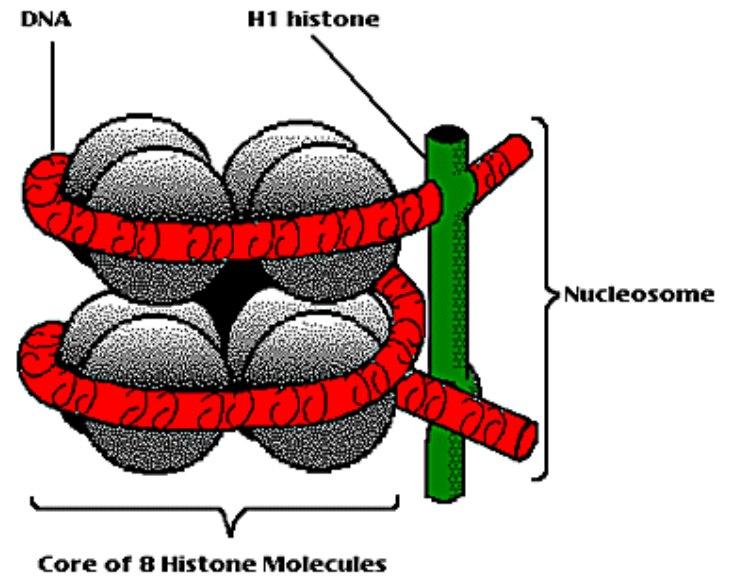
الإمراضية في الذئبة الحمامية الجهازية

Final stage of apoptosis

White blood cell

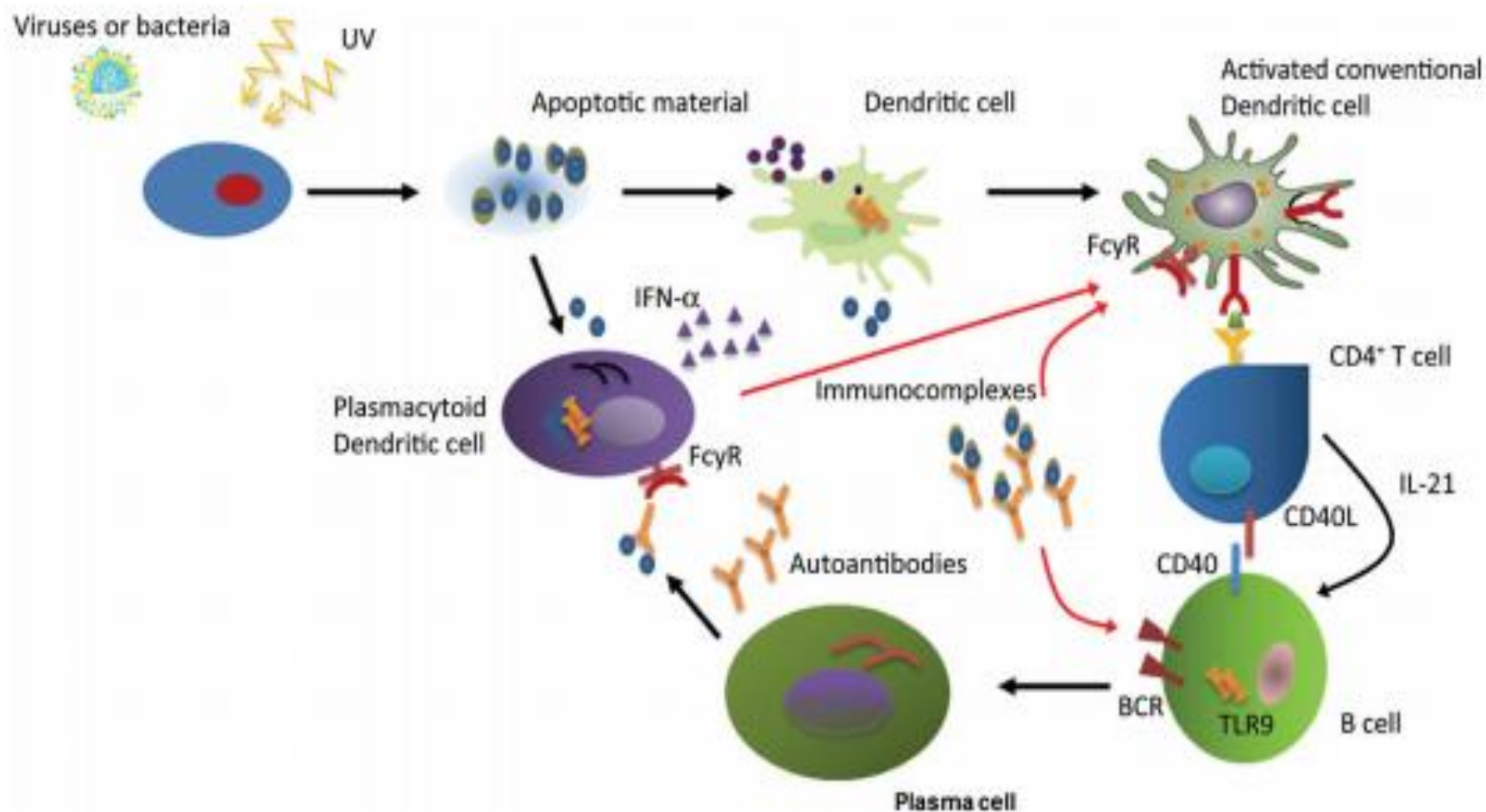


Apoptotic cell

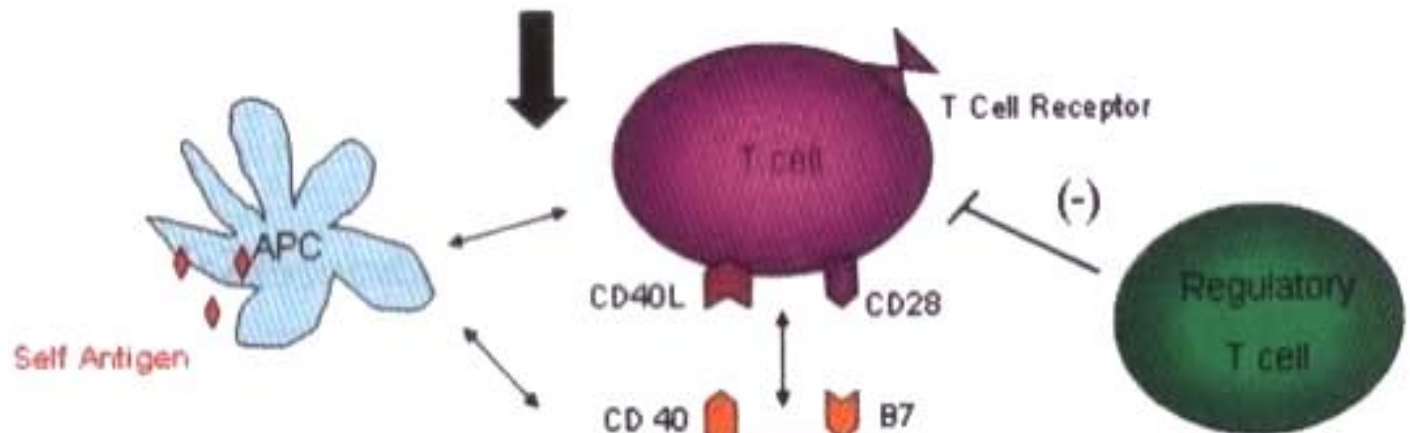


Nucleosome

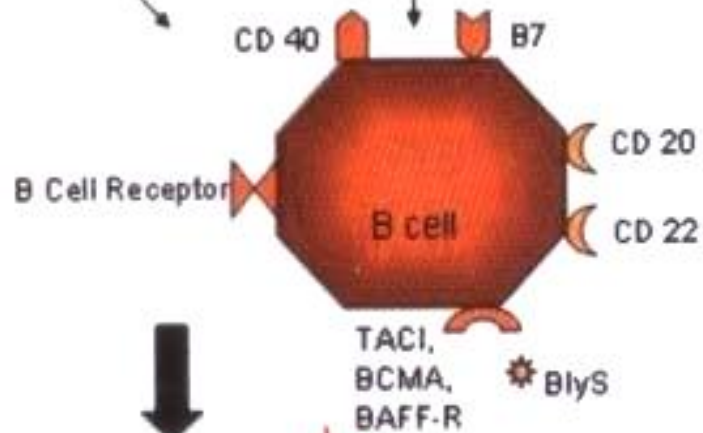
<http://www.accessexcellence.com/AB/GG/nucleosome.gif>



Genes + Environment



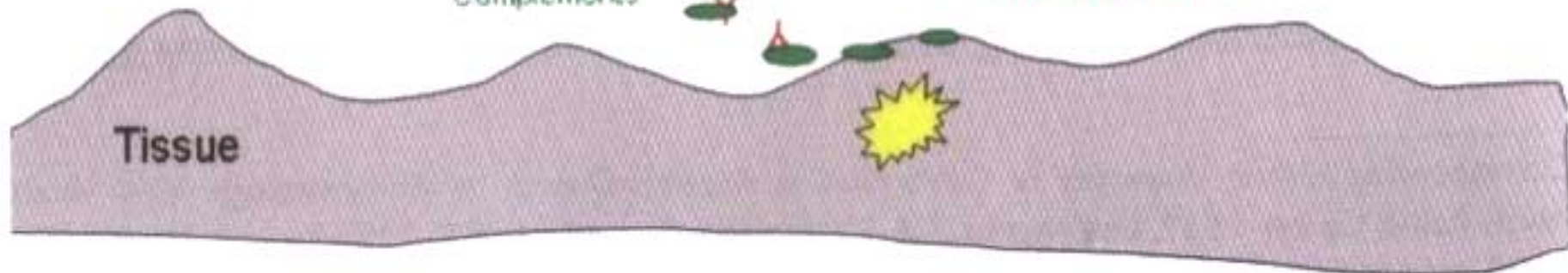
Immune Repertoire

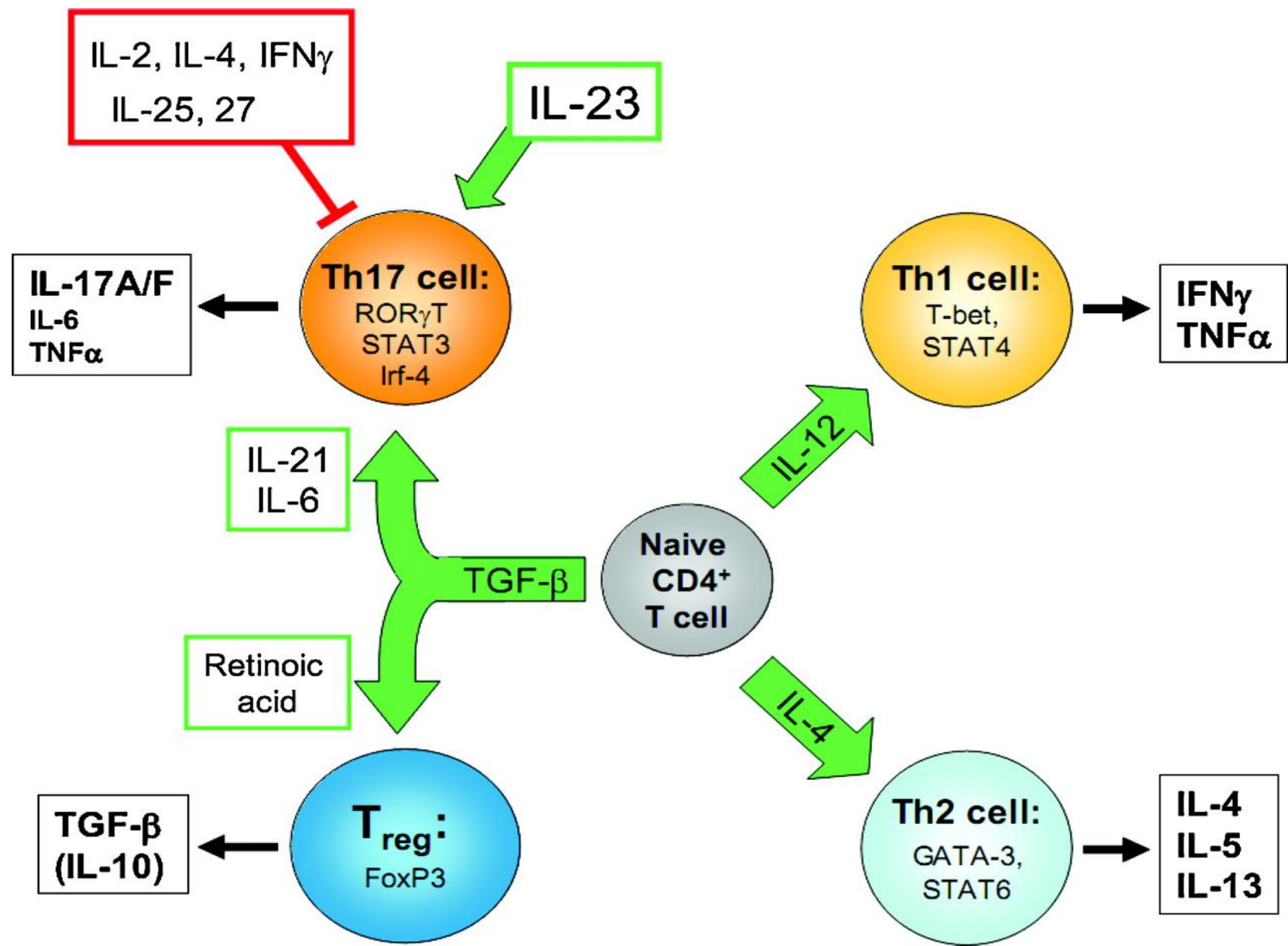


Complements

Autoantibodies

Tissue





الفحوص المخبرية

- ارتفاع سرعة التثفل.
- فقر الدم
- نقص الكريات البيض و الصفائح
- P.T.T
- بيلة بروتينية و دموية و بيلة الإسطوانات
- نقص المتممة C3 , C4

الذأب الدوائى

- نزول خلال عدة أشهر
- ندرة الإصابة العصبية و الكلوية .
- تبقى المتمة سوية عادة .
- لا تلاحظ اضرار ds DNA عادة .
- أضرار الهستون

الذأب الءمأمى الءهازى و الءمل

- لا ىنقص الءصوبة
- ىخطط للءمل فى الهواة
- ءبات الإصاة الكلوىة
- الءمىع فى ءال وءوء مءلازمة أضءاء الفوسفولىبىء
- الوهىء - 58-70 % (Flare)

الاختلاطات في الحامل المصابة بالذآب

- ارتفاع التوتر الشرياني
- مقدمة الارتعاج

– الخثرات الشريانية و الوريدية و الذي يترافق
غالبأ بأضداد الفوسفوليبيد .

تأثير الذأب على الحمل

الإجهادات المتكررة

الولادة المبكرة

نقص نمو الجنين

الذأب الءمأمى الءهازى و الءمل

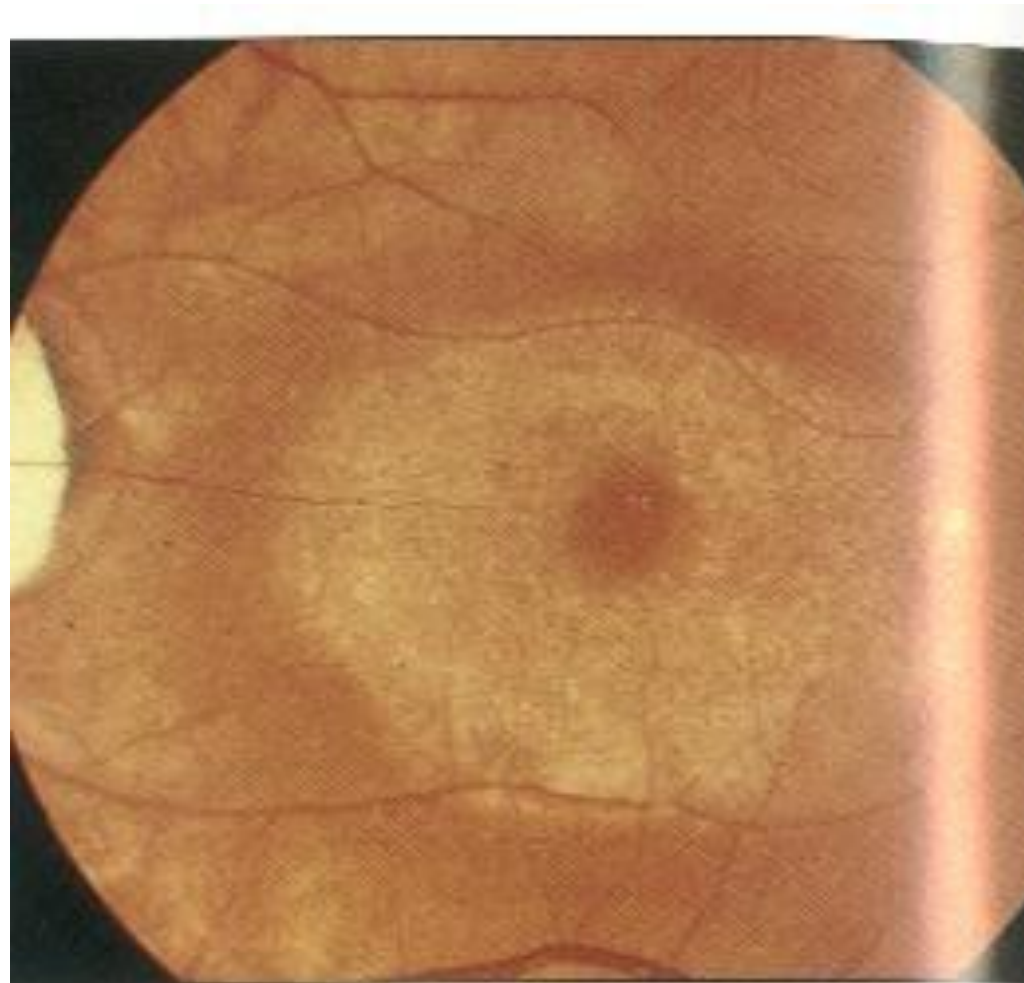
- ىءب أن ءءضع كل ءامل لفءص أضءاء SS/A ,SS/B
- ءءرى أضءاء الفوسفولبىء ءاصة فى ءال وءوء اءهاز أو ءءار سابق

المعالجة

- الوقاية من الشمس
- ضبط عوامل الخطورة للتصلب العصيدي
- تجنب التدخين
- اللقاحات
- تعالج الأعراض الهيكلية و إصابة المصليات الخفيفة بمضادات الالتهاب اللاستيروئيدية
- تستجيب هذه الإصابات و كذلك الأعراض الجلدية لمضادات الملاريا . (٤٠٠ ملغ/يوم هيدروكسي كلوروكين)
- هيدروكسي كلوروكين بوجود أضداد الفسفوليبيد

التأثيرات غير المرغوبة للكلوروكين

- إصابة الشبكية
- التصبغات
- سقوط الأشعار



المعالجة

- تستعمل الستيروئيدات عندما تفشل المعالجات السابقة ،كما تستعمل في الإصابات المهددة للحياة (كلوية، عصبية، رئوية، قلبية)
- تعطى بمقدار ٥, ٠- ١ ملغ/ كغ من البرينيزولون/يوم مقسمة ٢-٣ جرعات .
- تعطى جرعة واحدة صباحية أو جرعة كل يومين عند السيطرة على الإصابة.
- تخفف الجرعة تدريجياً حتى الوصول إلى أقل جرعة كافية للهِجوع
- يعطى المريض مع الستيروئيدات الكلس ٢٠٠ ١ ملغ/يوم مع الفيتامين D 800 وحدة/يوم وقد تستعمل البسفوسفونات.
- يمكن في الحالات الشديدة إعطاء الميثل بریدنيزولون وريدياً ١٠٠٠ ملغ/يوم ٣-٥ أيام ثم يوضع المريض على جرعة صيانة كل يوم أو يومين .

المعالجة

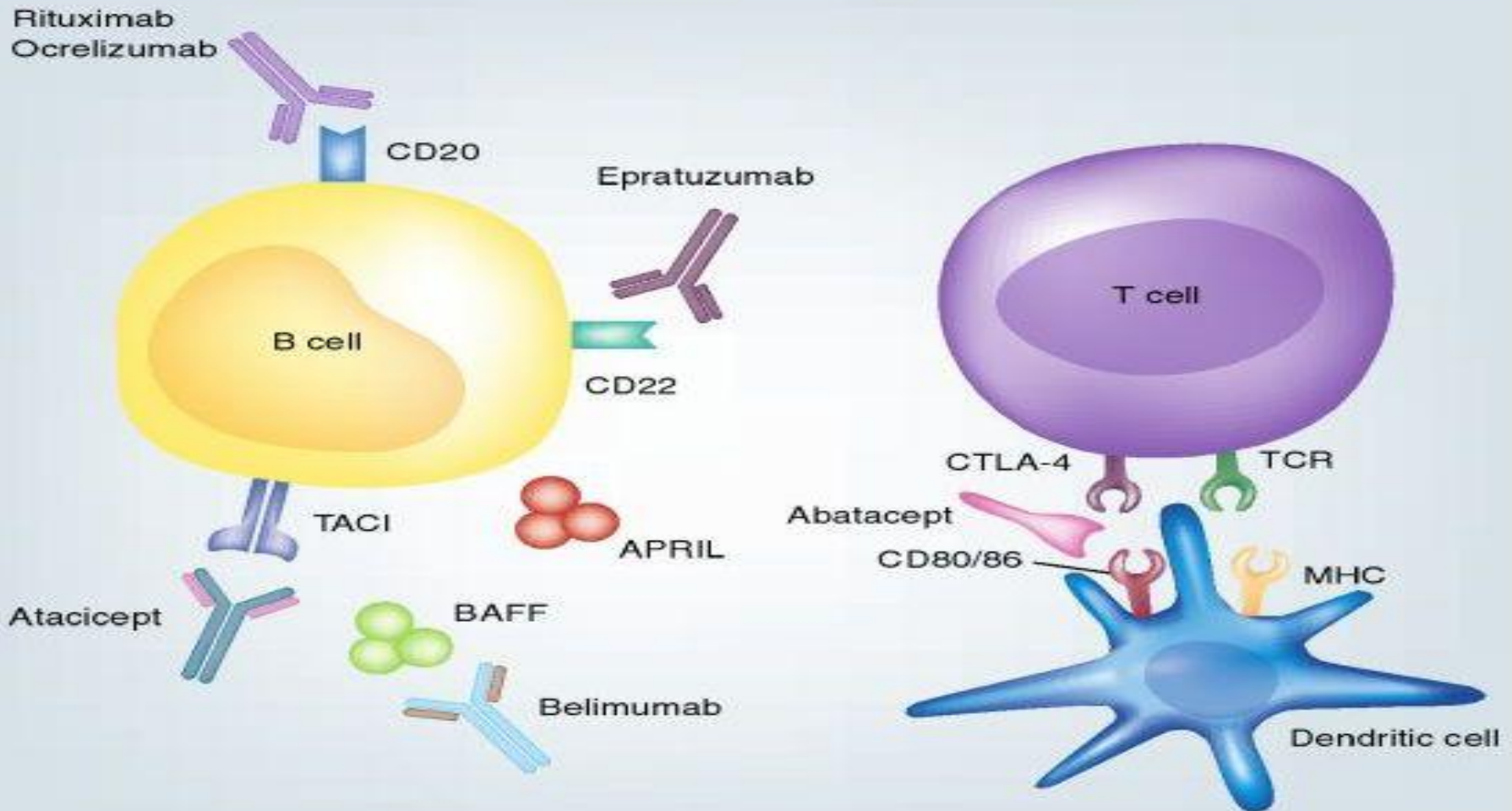
- تستعمل مثبطات المناعة في الإصابة الكلوية المنتشرة الفعالة و في الإصابات العصبية
- السيكلوفوسفاميد أكثرها فعالية ١,٥-٢,٥ ملغ/كغ/يوم و يمكن استعمال الميكوفينيلات موفوتيل و يحول المريض إلى الأزوثيوبرين فور السيطرة على إصابته لأنه أقل سمية. ويمكن استبداله بالميكوفينيلات موفوتيل

التأثيرات الجانبية: السيكلوفوسفاميد

- تثبيط النقي
- الاستعداد للأخماج العادية و الانتهازية
- اضطراب وظائف الكبد
- القصور المبيضي
- التهاب المثانة النزفي
- الصلع
- زيادة حدوث الخباثات

المعالجة

- المعالجات الحيوية في الحالات المعقدة



Expert Rev. Clin. Pharmacol. © Future Science Group (2011)

الادوية والحمل

- السيكلوفوسفاميد والميثوتريكسات والميكوفينولات لاتستعمل أثناء الحمل
- يمكن الاستمرار بالبريدنيزولون والكلوروكين
- يمكن استعمال الازاثيوبرين

اختر الضد المناسب للحالة المرضية

- ١- مريضة نشك بذئبة
- ٢- مريضة مصابة بذئبة وحامل
- ٣- مريضة ولدت طفلا مصابا بحصار قلب تام
- ٤- ذئبة دوائية
- ٥- إصابة كلوية في سياق ذئبة

- DNA
- SSA/SSB
- aPL
- اعداد الهيستون
- ANA