

تصلب الجلد الصلابة المجموعية

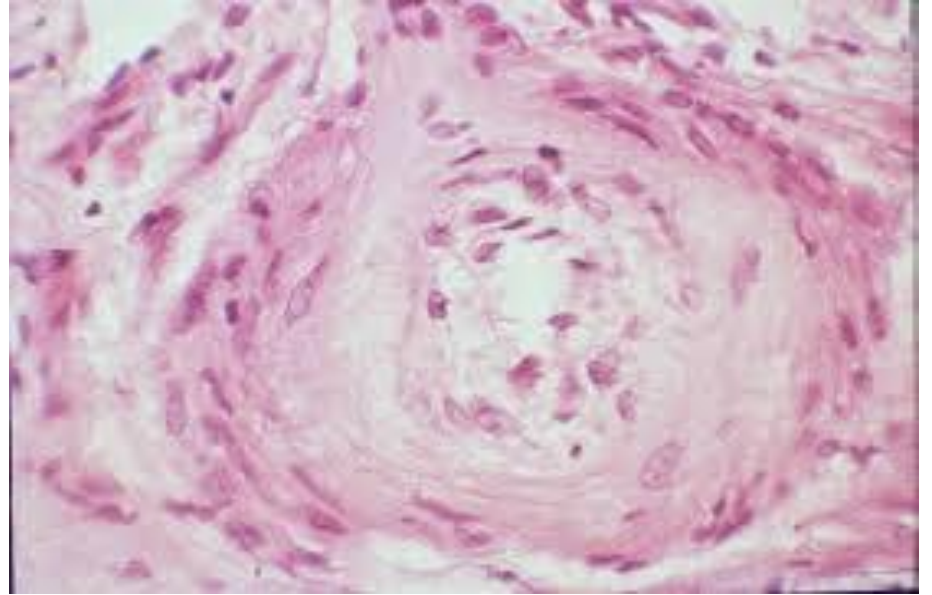
Scleroderma
Systemic sclerosis

- مريضة ٣٥ سنة ، رينو منذ سنتين مع ارتجاع معدي،
- الفحص السريري ضغط ١٦٠/٩٠
- تحدد فتح الفم ، نخرات سنية متعددة، تصلب جلد اليدين والذراعين والفخذين والبطن مع تنقرات عديدة
- سرعة التثفل ١٥،٢ CRP

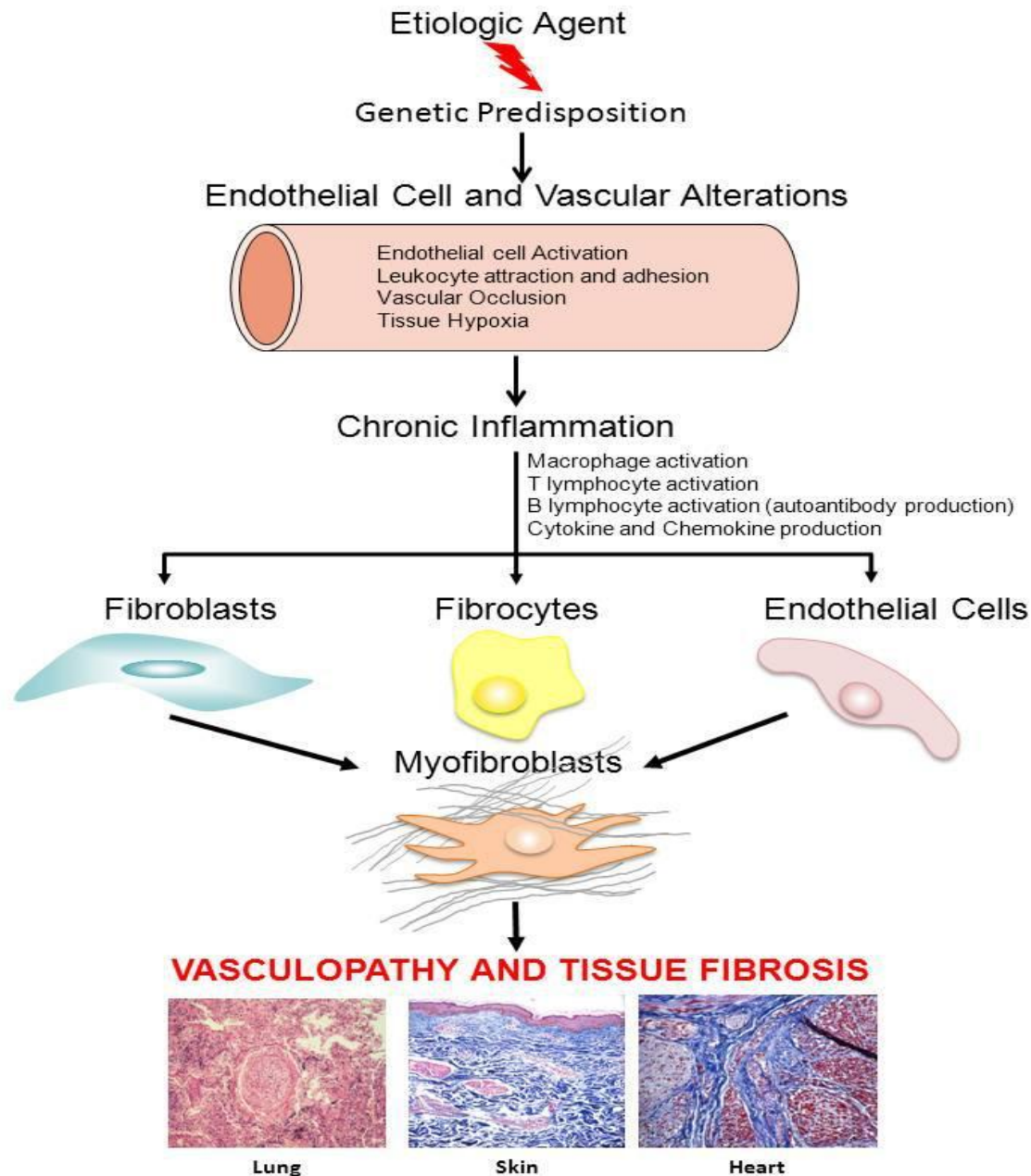


الصلابة المجموعية

- اصابة تليفية تكاثرية غير التهابية
تصيب الشرايين الصغيرة
والشريينات
- اضطرابات مناعية
- زيادة توضع الكولاجين من
الفيبروبلاست معتمد على
- TGF-b
- زيادة تصنيع مع نقص فعالية
الكولاجيناز
- تليف منتشر في النسيج الضام
للجلد و الأحشاء



TGF- β
endothelin-1



- Increased proliferation of smooth muscle cells,
- Marked accumulation of subendothelial fibrotic tissue,
- Initiation of platelet aggregation

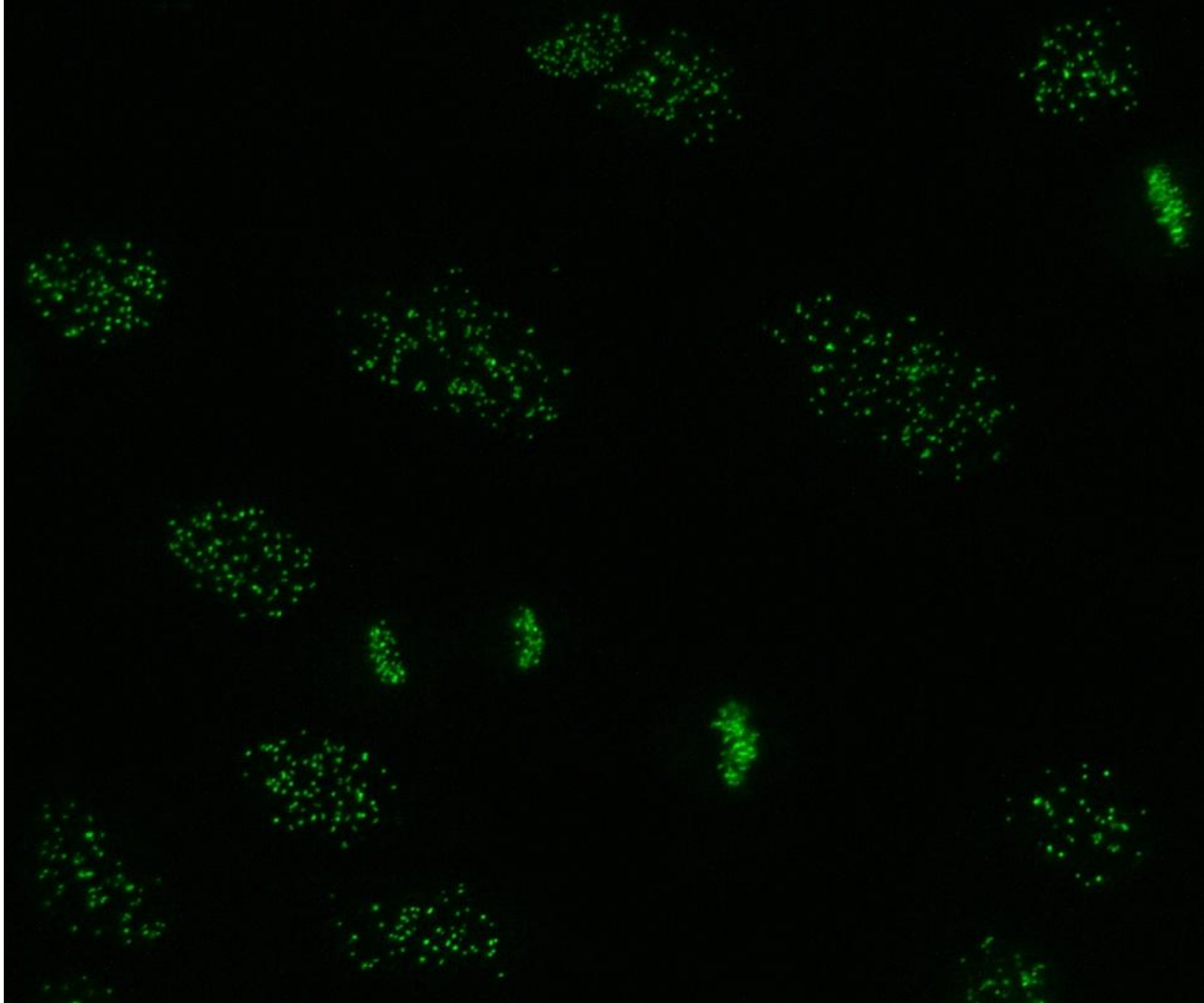
الصلابة المجموعية

- سيليكات
- التعرض للحالات العضوية (بنزين،) - الكلور عديد الفينيل
- الاشعاع
- مثبطات نقاط التفتيش
- الفيروسات

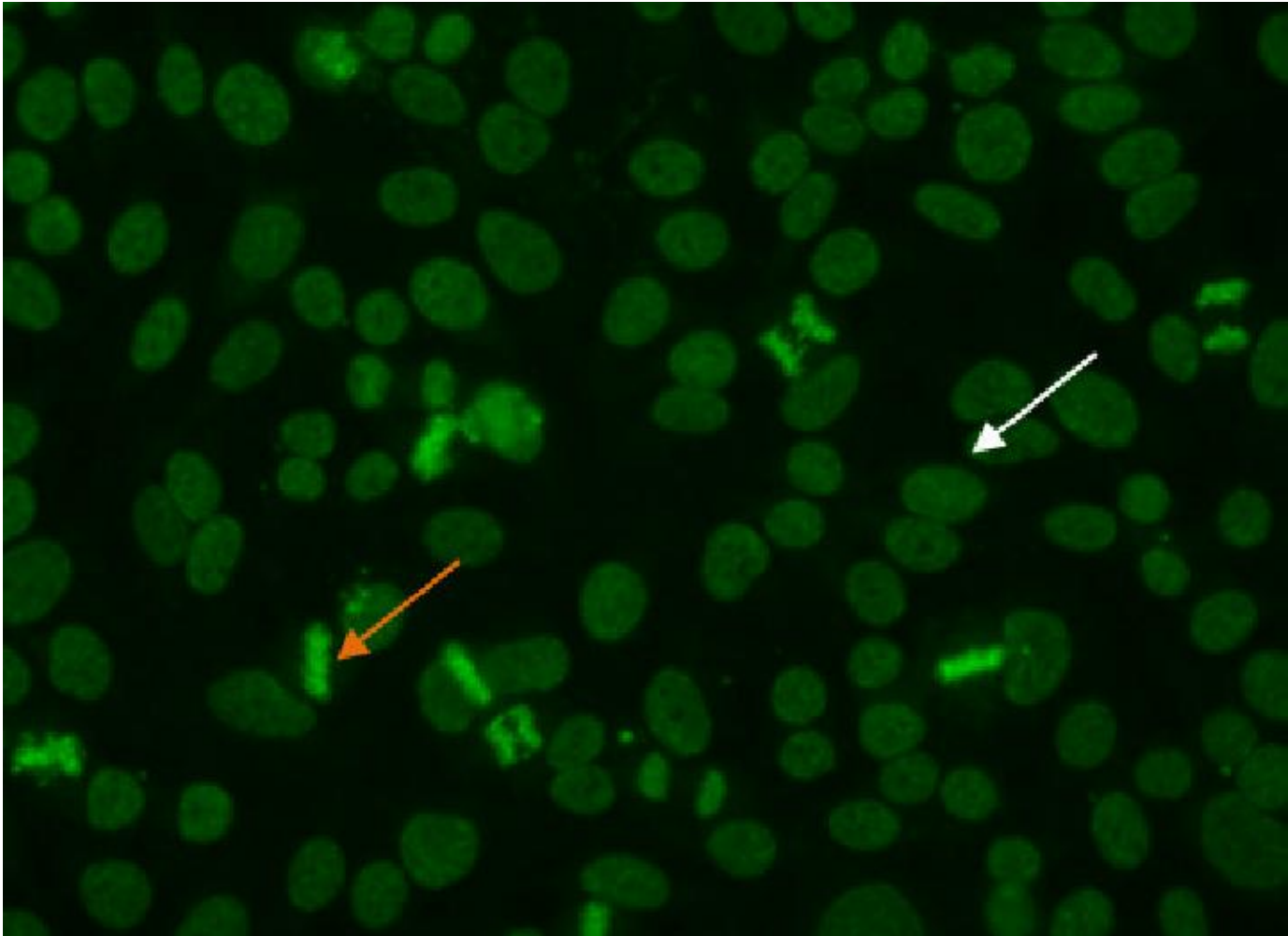
ACR/EULAR Classification Criteria for Systemic Sclerosis (SSc, Scleroderma)

Items	Sub-items	Weight / Score
Skin thickening of the fingers of both hands extending proximal to the metacarpophalangeal joints		9
Skin thickening of the fingers (only count the highest score)	Puffy fingers	2
	Whole Finger, distal to MCP	4
Finger tip lesions	Digital Tip Ulcers	2
(only count the highest score)	Pitting Scars	3
Telangiectasia		2
Abnormal nailfold capillaries		2
Pulmonary arterial hypertension and/or Interstitial lung Disease		2
Raynaud's phenomenon		3
Scleroderma related antibodies		3
(any of anti-centromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl 70], anti-RNA polymerase III)		
TOTAL SCORE[^]:		
Patients having a total score of <u>9 or more</u> are being classified as having definite systemic sclerosis. [^] Add the maximum weight (score) in each category to calculate the total score.		

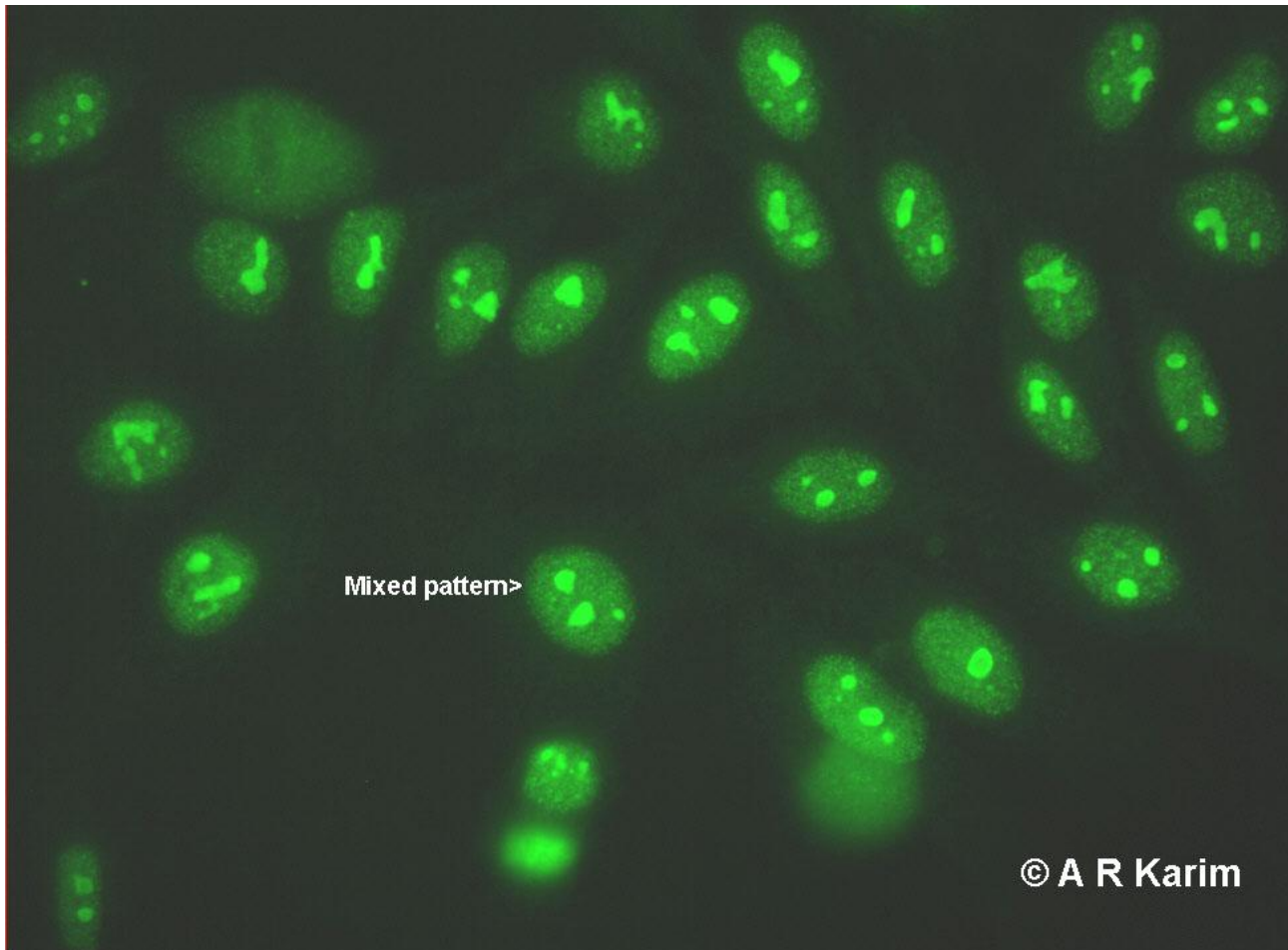
أضداد النوى Anticentromere ABs



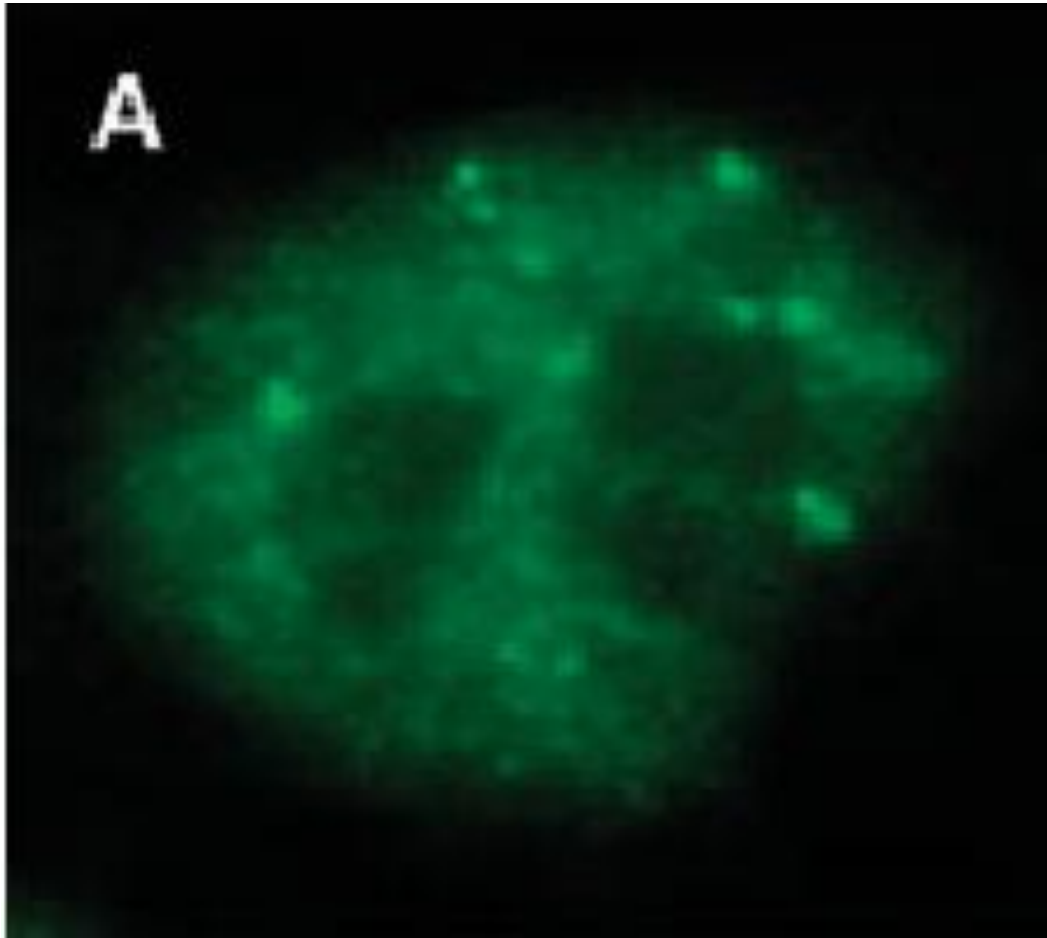
Anti -SCL70 Topoisomerase



Anti- centromere



Anti RNA polymerase 3



متلازمات شبيهة بتصلب الجلد

- لاتصنف الاصابات التي تعف عن اليدين والقدمين كصلابة مجموعية (الصلابة السكرية)
- التليف الجهازى الكلوي المصلب (Gadolinium) ، زيت الـ Rapseed الإسباني ، بعض الأدوية (البليومايسين - البنتازوسين)
- التصلب الموضعي المنتشر
- التهاب الصفاق بالحمضات
- متلازمة الألم العضلي مع ارتفاع الحمضات (التريبتوفان)
- الوذمة المخاطية التصلبية: توضع الكولاجين و البروتيوغليكان في الأدمة
- حثول الخلايا المصورية
- الداء السكري

Diabetic chieroarthropathy



Fig. 5. CT, 25-year-old male with diabetes from the age of 4. Diabetic cheiroarthropathy stage IV.

صلابة الجلد

■ الصلابة الموضعية
(قشيرة.خطية.ضربة
السيف)



© 2002, Dermatology, University of Iowa



CREST (الشكل المحدود)

• تسمك جلدي أبعد من المرفقين والركبتين

C Calcinosis •

R Raynauds •

E Esophageal dysmotility •

S Sclerodactyl •

T Telanjectasia •

الشكل المحدود CREST



FIGURE 2: Multiple telangiectasia in face in the limited form of systemic sclerosis

الصلابة الجهازية

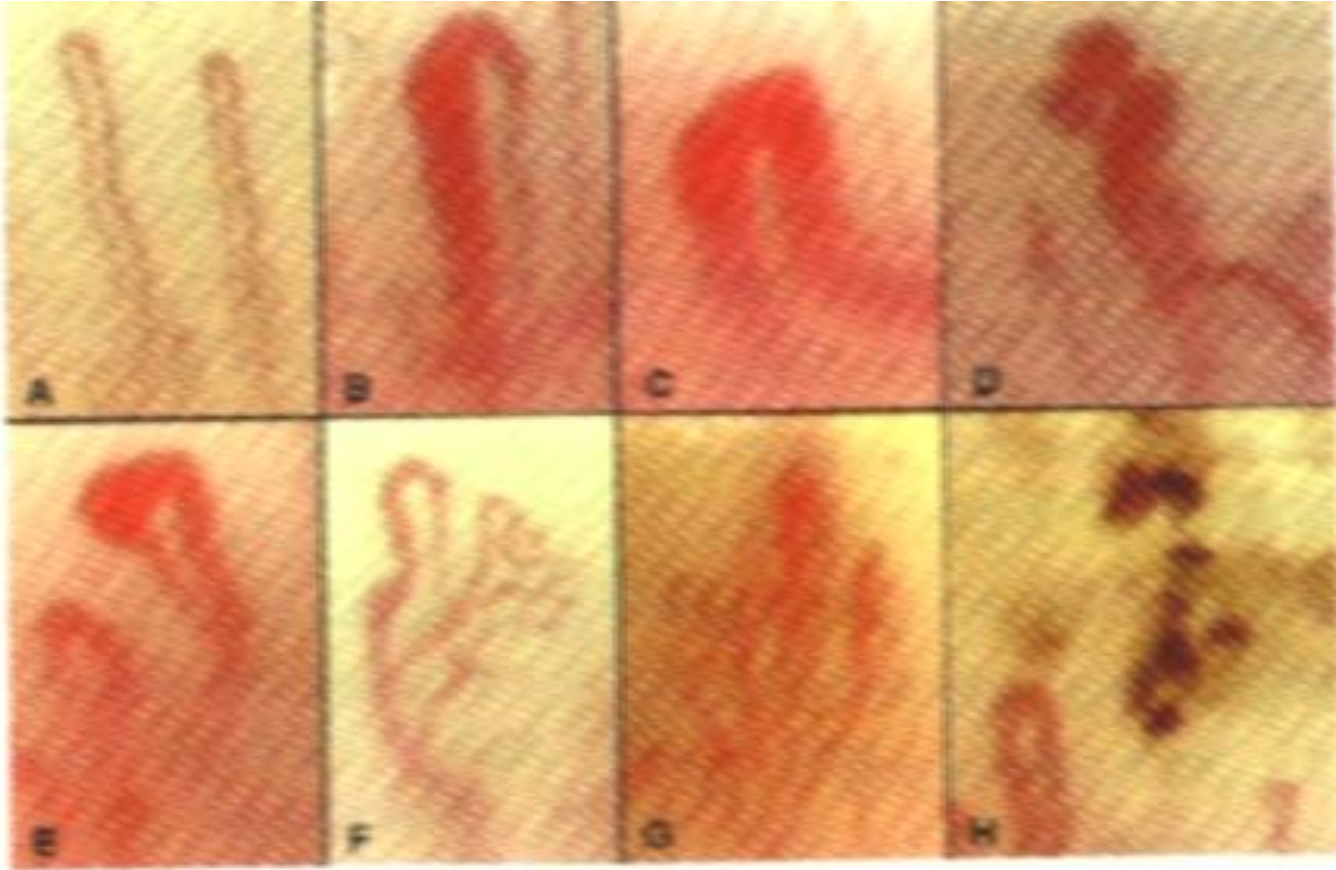
- تسمك جلدي يتجاوز المرفقين والركبتين مع إصابة جلد الجذع
- قمة حدوثه في العقدتين الرابع والخامس
- الحدوث في ازدياد
- إصابة النساء الى الرجال 1/9-4.

الأعراض السريرية

- 70%-95%



التصلب الجهازى



ضيقة ، متعرجة ، مع مناطق من الإختفاء





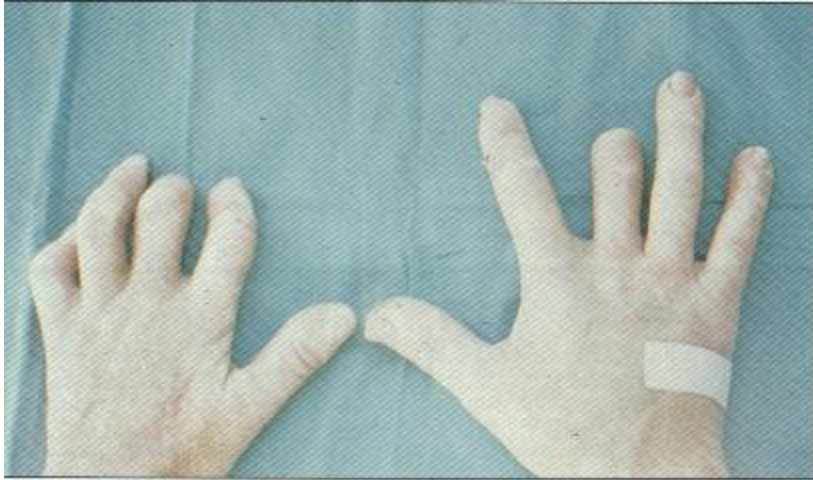
الأعراض السريرية



الأعراض السريرية



اليدين في تصلب الجلد



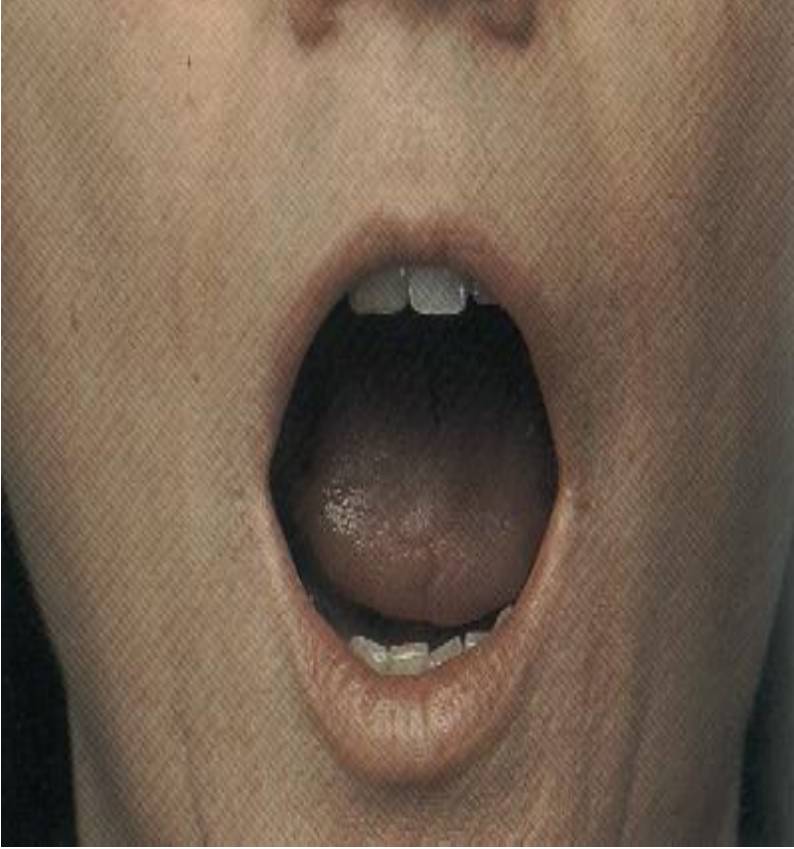
الأعراض السريرية

– الوجه مشدوداً و فاقداً
للتعبير

– تصبح الشفاه رقيقة
– .



الأعراض السريرية



— تظهر أخاديد أفقية

حول الفم

— صعوبة فتحه

—

الجلد

- وذمة غير موجهة في الأصابع
- الجلد ثخيناً، لامعاً، و ملتصقاً ،جاف، بدون اشعار
- اضطراب تصبغ الجلد



الأعراض السريرية



الأعراض السريرية

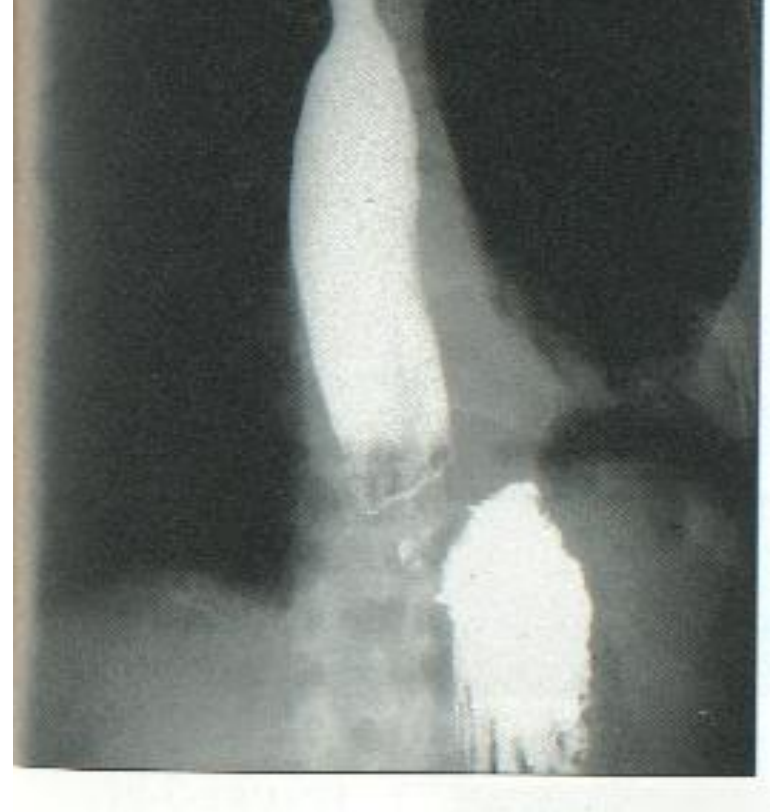


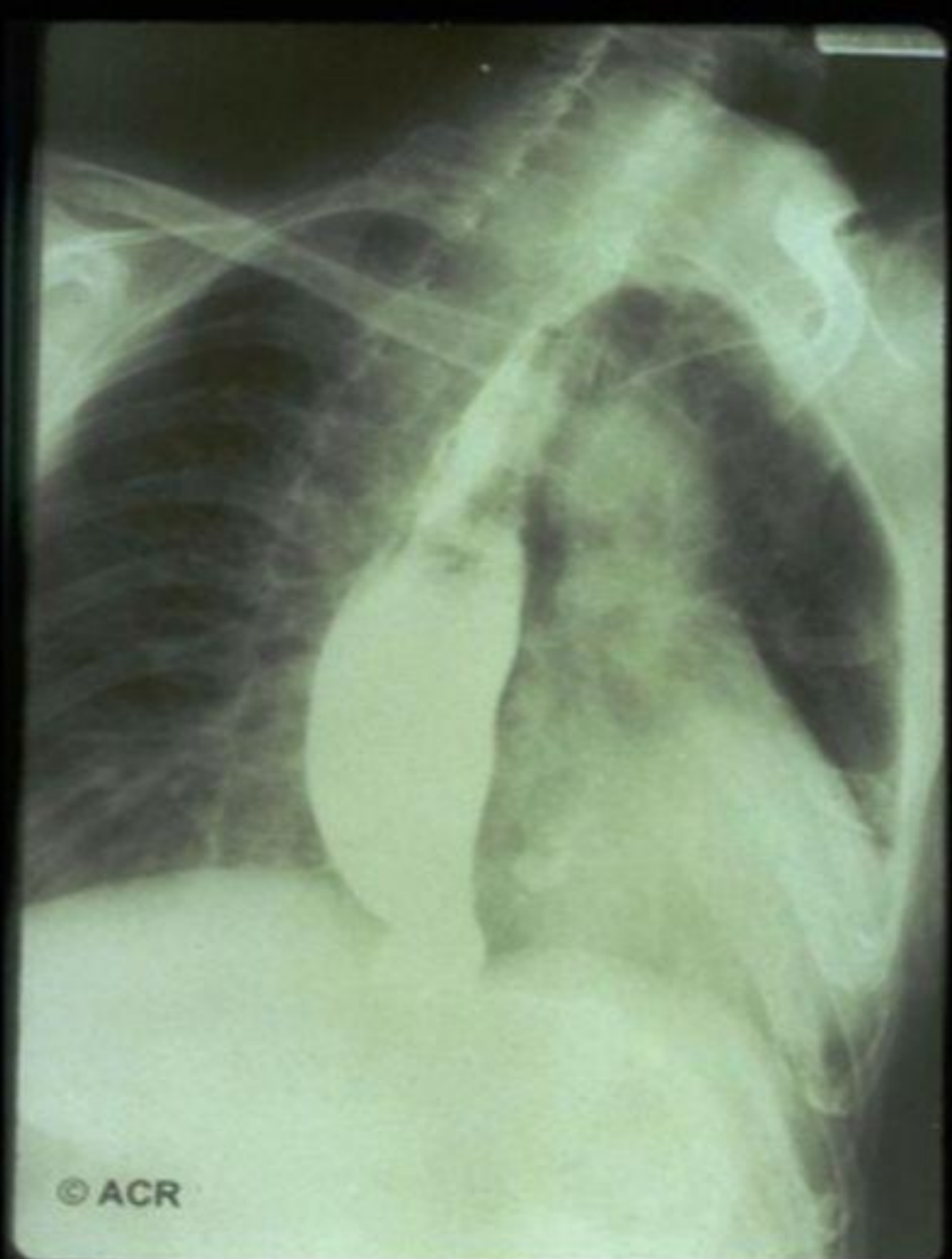
الأعراض السريرية

- التهاب عضلات
- متلازمة جوغرن
- الام عضلية ومفصلية
- تحدد الحركة

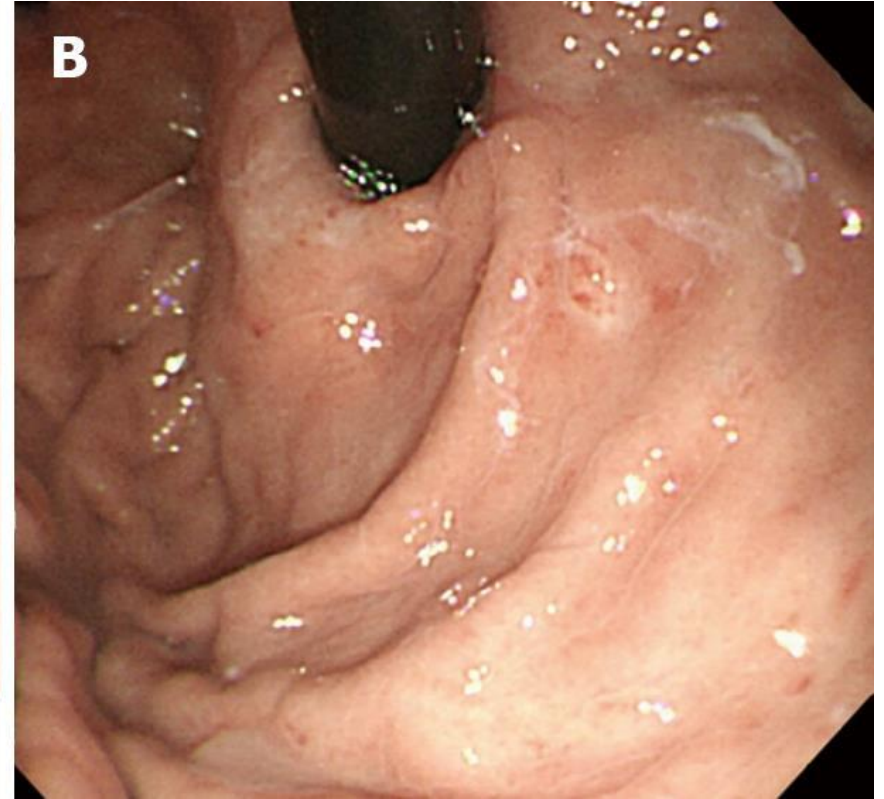
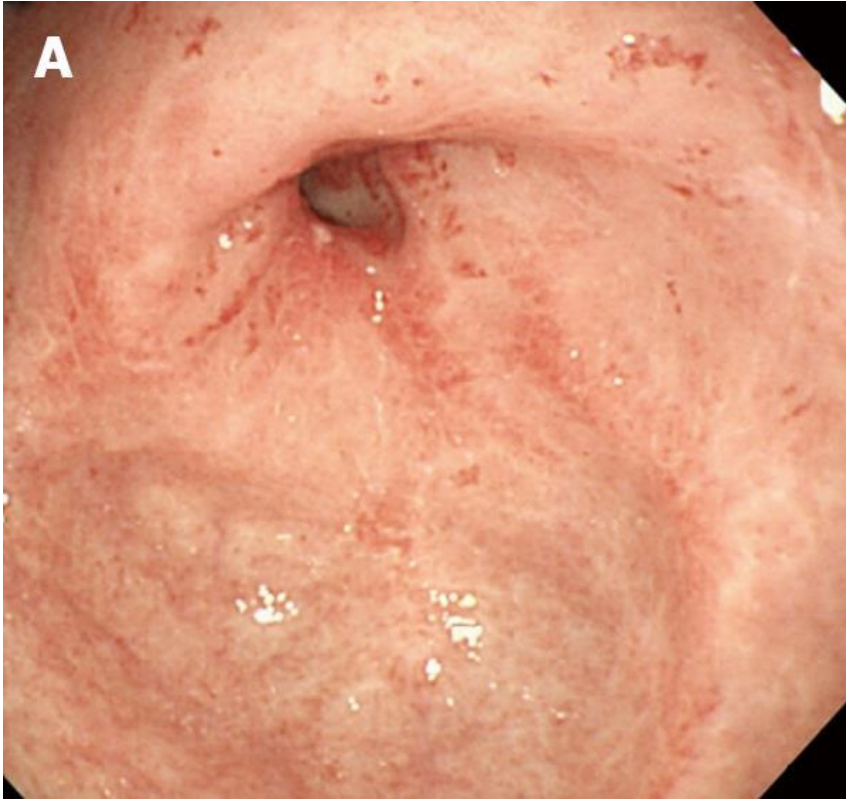
اصابة المري و المعدة

- خلل الحركية ناجم عن ضمور العضلات الملساء وتليفها
- ترخني المصرّة المريئية المعدية
- يتوسع المري
- التهاب المري الهضمي وقرحات أسفل المري والبنحة
- خذل المعدة
- الاستنشاق الرئوي
- الكشف المبكر بدراسة ضغوط المري





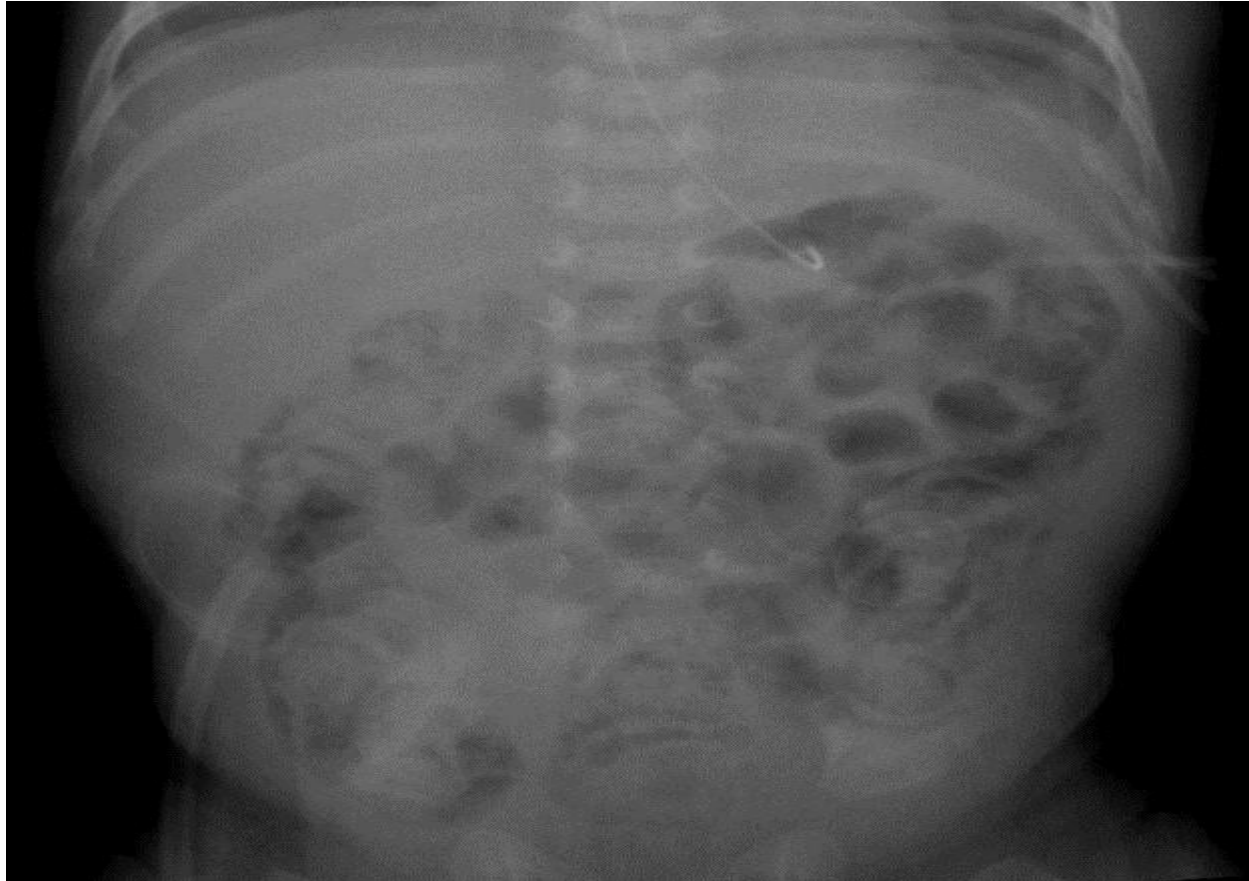
توسعات وعائية في مدخل GAVE المعدة



الأمعاء الدقيقة

- انتفاخ ،فرط نمو جرثومي
- امساك واسهال
- سوء تغذية
- فقر دم بنقص الحديد
- انسداد كاذب
- استرواح الأمعاء **Pneumatosis Cystoides Intestinalis**

استرواح الأمعاء



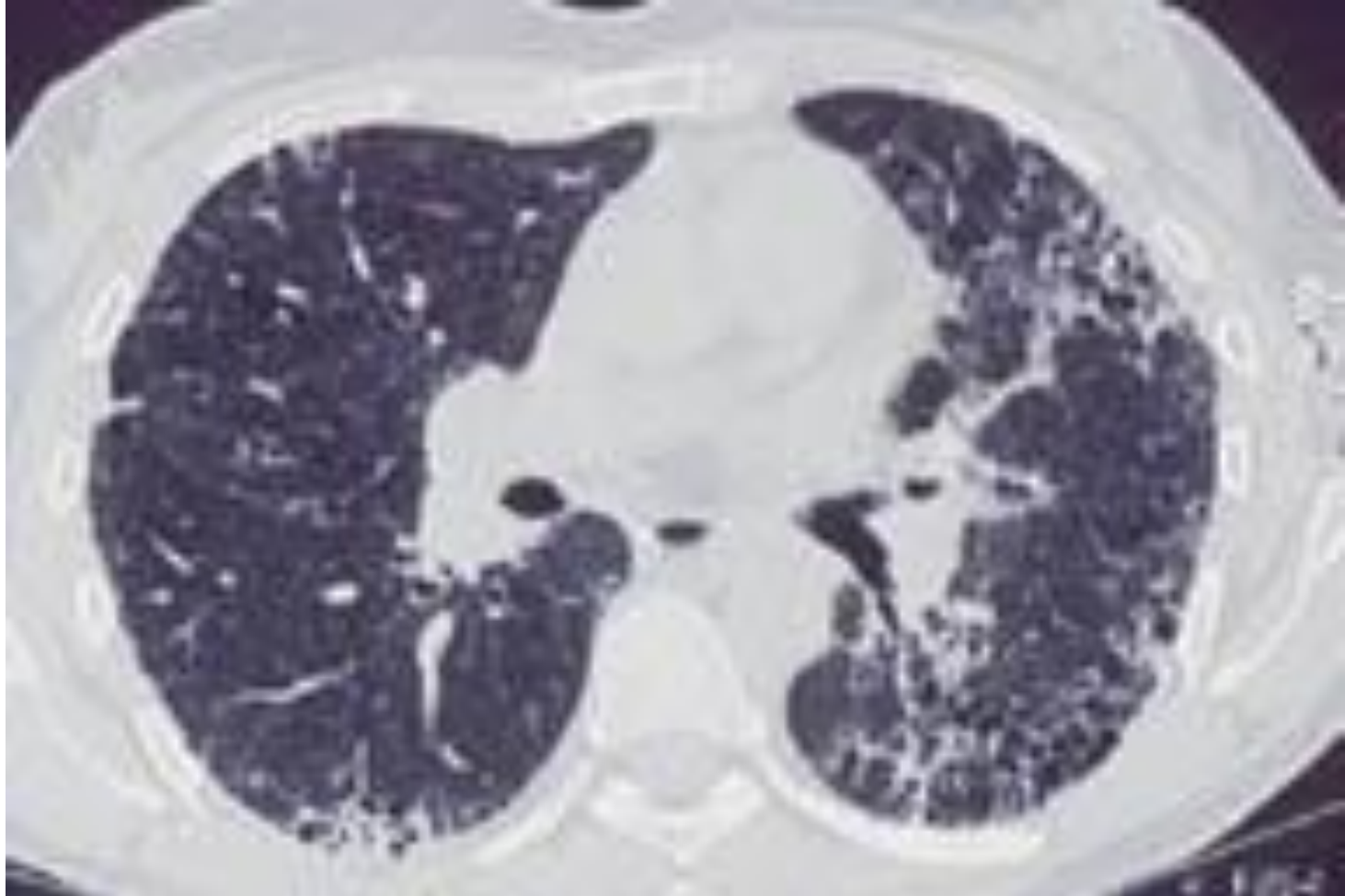
الرتوج الكولونية

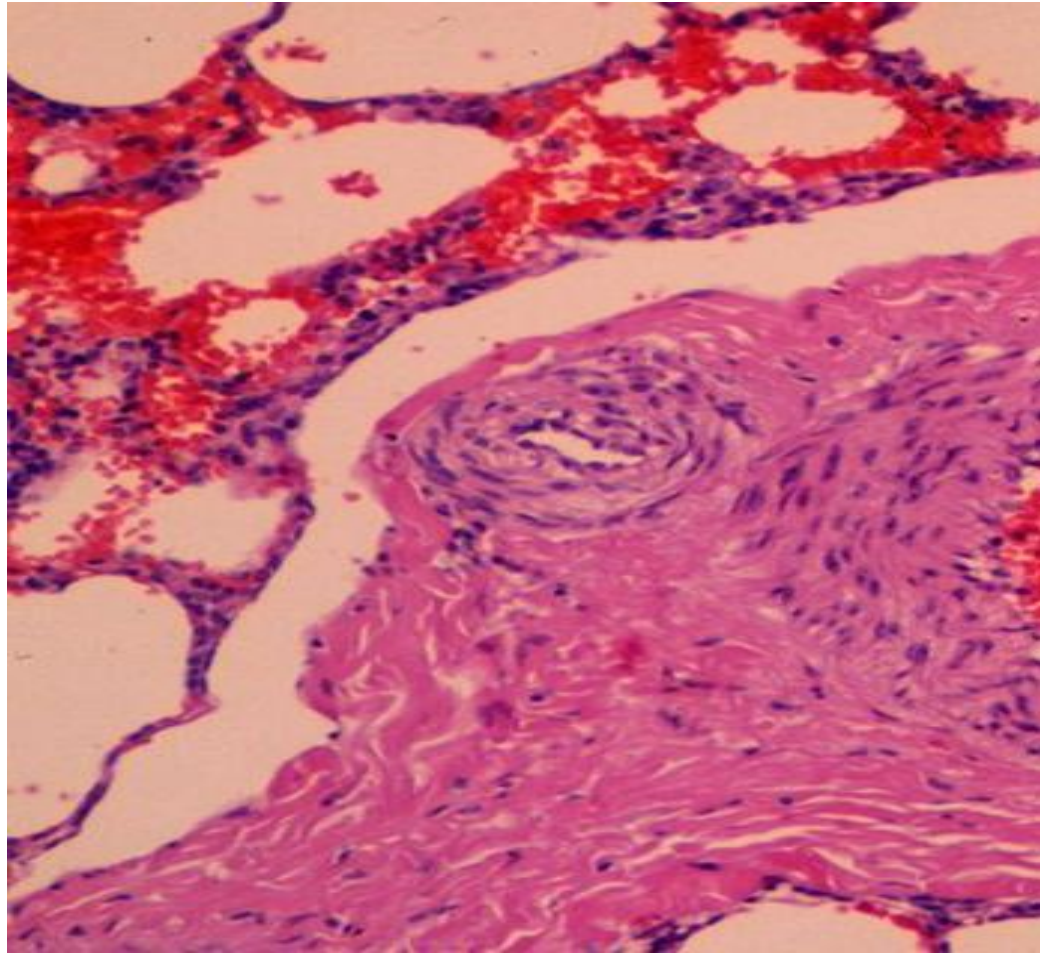


الإصابة الرئوية

- التليف الرئوي سعال جاف، ضيق نفس
- ارتفاع التوتر الرئوي وقصور قلب ايمن

التليف الرئوي





إصابة القلب

- تصاب العضلة القلبية بالتليف
- اعتلال عضلة قلبية
- استرخاء قلب احتقاني
- اضطرابات نظم
- احتشاء بسبب تليف الاوعية
- تصلب عصيدي

إصابة الكلية

- ارتفاع التوتر الشرياني، ارتفاع الرينين
- قصور الكلية
- النوبات الكلوية ارتفاع توتر شرياني خبيث واختلاطاته في ١٠% وغالبا في اول ٤ سنوات
- تصلب متسارع في الجلد وايجابية اضداد RNA polymerase III antibodies خاصة بوجود جرعات عالية من الستييروئيدات
- تصلب كبي
- ACE

الإصابة العصبية

- إصابة عصبية محيطية ، إصابة مثلث التوائم
- متلازمة نفق الرسغ
- حوادث وعائية بارتفاع الضغط
- اكتئاب

الترافق

- تشمع صفراوي بدئي
- ارتفاع الفوسفاتاز القلوية

الصلابة الجهازية والحمل

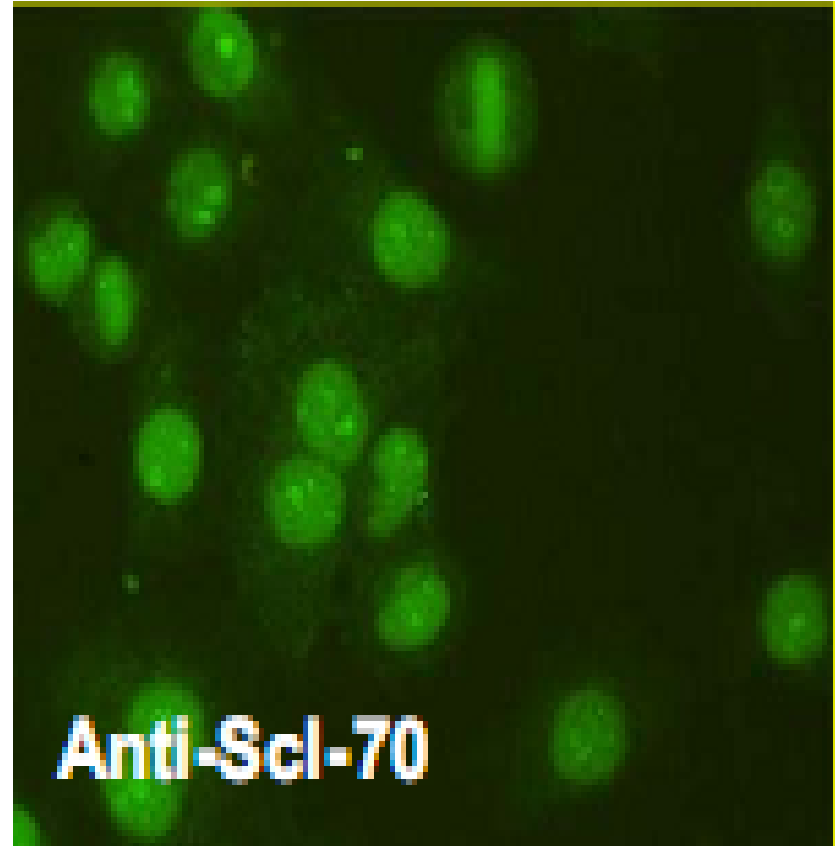
- عامل خطورة خاصة بوجود اصابة جلدية منتشرة وبدء منذ اقل من ٤ سنوات
- مضاد استطباب نسبي بوجود ارتفاع توتر رئوي
- اسقاطات
- اختلاطات والدية

الفحوص المتممة في التصلب الجهازى

- ترتفع سرعة التثفل ارتفاعا خفيفا
- الارتفاع المتسارع للكرياتينين قد يشير لازمة كلوية وكذلك نقص الصفائح وانحلال الدم ضمن الاوعية
- فقر دم معتدل عرضى او بنقص الحديد
- NT-proBNP
- CXCL4
- تكون أضداد النوى ايجابية من ٩٠ – ٩٥%

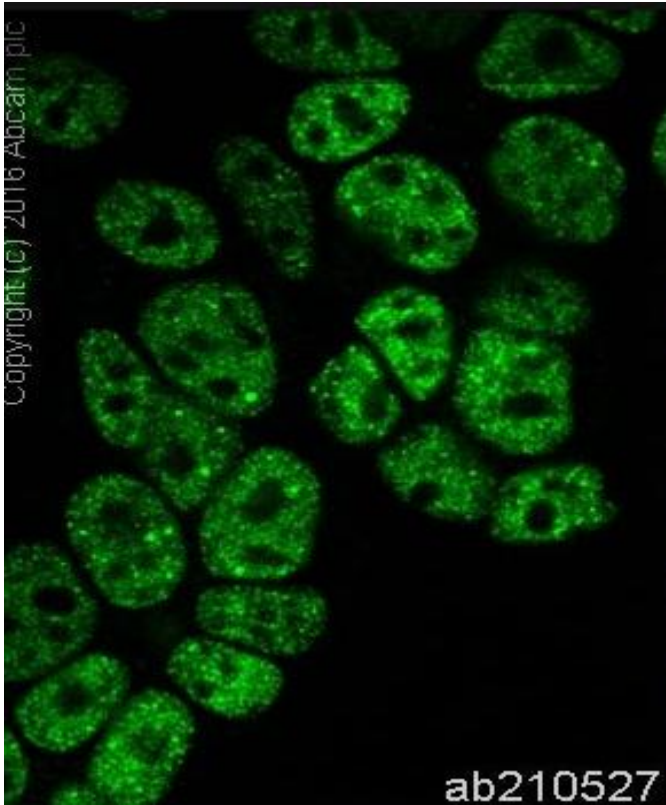
الفحوص المتممة في التصلب الجهازى

- أضداد
التوبوايزوميراز
(SCL.70)
فى ٢٠-٣٠ %
- نمط منتشر وتليف
رئوى



Anti-RNA polymerase antibody

- إصابة جلدية مترقي
- أزمة كلوية



الفحوص المتممة في التصلب الجهازى

- تنظير الشعيرات (٩٥%)
- صورة الصدر ، CT ، وظائف الرئة DLCO ، تنظير القصبات
- CXCL4 ارتفاع فير المصل يتناسب مع شدة التليف وارتفاع التوتر الرئوى وفي الاخير (NT-proBNP)
- ECG والتصوير بالصدى والقثطرة
- التنظير والتصوير الهضمى و قياس الضغوط

المعالجة

- لا يوجد معالجة شافية
- تجنب التدخين
- الابتعاد عن الرض المسبب أو الأدوية المتهمة
- تجنب التبدلات الحرارية المفاجئة
- استعمال الكفوف و مدفئات الأيدي
- الدعم النفسي

المعالجة العرضية

- التهاب المفاصل والأوتار NSAIDs
- العضلات الستيروئيدات
- التهاب المري الجزري أو الرجوعي مثبطات مضخة البروتون
- ارتفاع التوتر الشرياني ACE

المعالجة: رينو

- حاصرات أقمية الكالسيوم (النيفيديين المديد)
- حاصرات مستقبلات الخميرة المثبطة للأنجيوتنسين
- جرعات صغيرة من الأسبيرين
- مضاهيات البروستاسيكلين
- prostaglandin E1
- نيترات موضعية
- مثبطات ه فوسفودي استراز سيلدينافيل
- tissue plasminogen activator, heparin, and urokinase
- خزع الودي الاصبعي(ألم شديد)

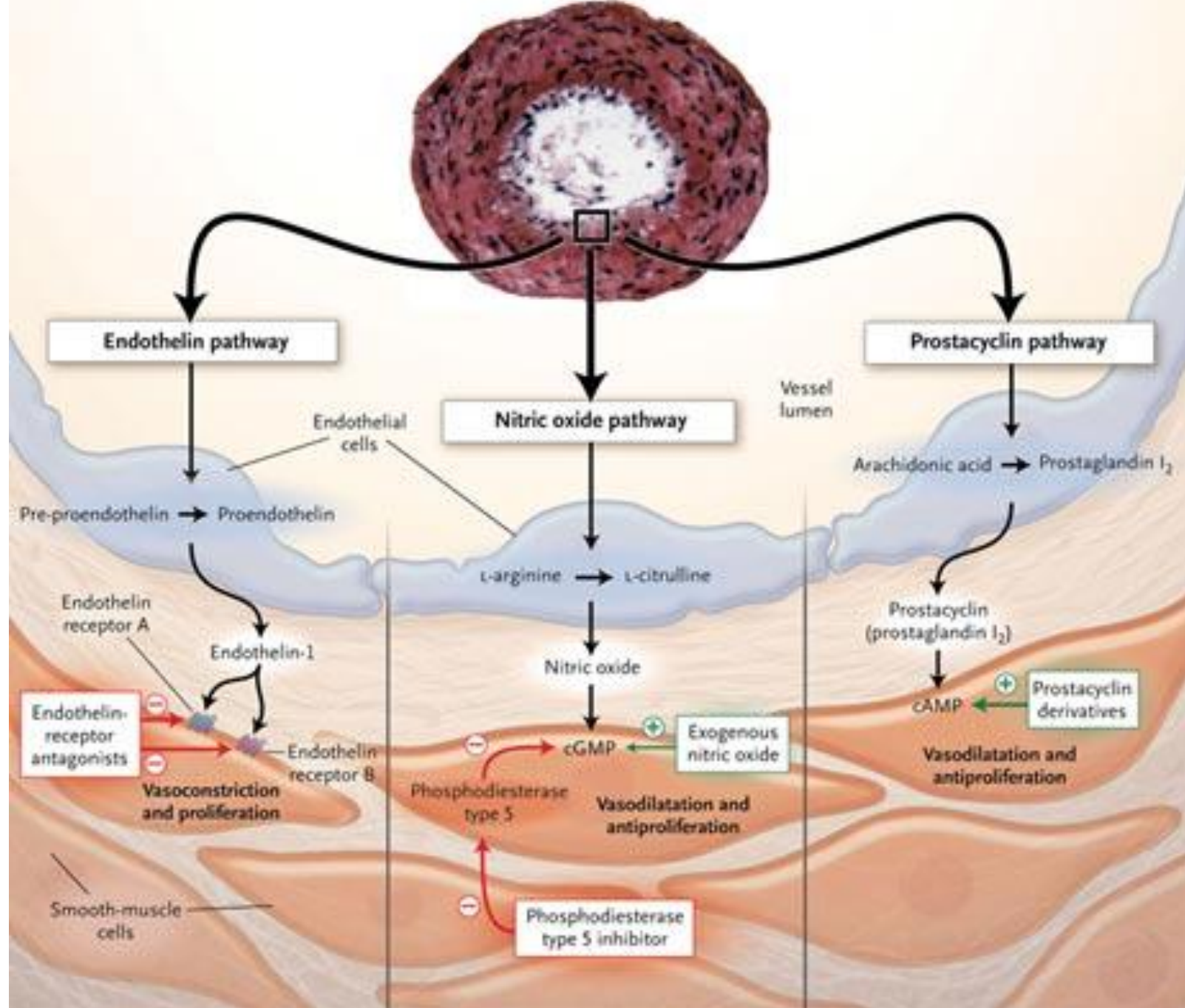
المعالجة:القرحات

- Bosentan مثبت مستقبلات الاندوثيلين ١،٢ قد يمنع تكون قرحات جديدة ويمكن مشاركته بالايلوبروست

معالجة المظاهر المناعية: التليف

- سيكلوفسفاميد

- MMF



- مريضة ٣٥ سنة ، رينو منذ ٤ اشهر مع ارتجاع معدي،
- الفحص السريري ضغط ١٦٠/٩٠
- تحدد فتح الفم ، نخرات سننية متعددة، تصلب جلد اليدين والذراعين والفخذين والبطن مع تنقرات عديدة .
- سرعة التثفل ١٥،٢ CRP

- ما هي الموجودات المقلقة في هذه المريضة

- سرعة تطور الصلابة الجلدية و انتشارها
- ارتفاع الضغط

- المراقبة الحثيثة للضغط و البدء بحاصرات ACE
- المراقبة السنوية لوظائف الرئة

- أي من الاضداد التالية ستساعد على توقع حدوث الازمة الكلوية:

- أضداد السنتروميير

- أضداد Jo-1

- أضداد MI-2

- أضداد SCL70

- أضداد RNA-Polymenase III

-

- مريضة ٥٠ سنة – رينو منذ ١٥ سنة ، ضيق نفس ، قرحات اصابع متعددة ،كتل قاسية حول المرفقين
- بالفحص تصلب جلد الاصابع وتنقرات وتكلسات حول المرفق، توسعات وعائية على الوجه احتداد P2.
- ما سبب ضيق التنفس

- افة رئية خلالفة
- فرط توتر رئوى
- فقر الدم
- قصور القلب