

المرجع الشامل في الطب الباطني

المدخل إلى الطب السريري والتظاهرات الرئيسية للأمراض

(هاريسون)

ترجمة

د. غسان هيكل

د. وفاء مندو

د. محمد صناديد

هيئة التحرير:

د. محمود طلوزي رئيس القسم الطبي

د. زياد الخطيب رئيس قسم الترجمة

مقدمة الناشر

بسم الله الرحمن الرحيم

الحمد لله رب العالمين والصلاة والسلام على سيدنا محمد خاتم الأنبياء والمرسلين وعلى آله وصحبه أجمعين وبعد:

يسر دار القدس للعلوم أن تقوم بإصدار كتاب:

المدخل إلى الطب السريري والتظاهرات الرئيسية للأمراض

الذي تكمن أهميته في أنه يشكل القاعدة الأساسية التي يمكن الانطلاق منها نحو دراسة الأقسام الأخرى المتعلقة بأمراض كل جهاز على حدة لأنه يزود بمعلومات هامة وضرورية جداً عن ممارسة الطب وكيفية اتخاذ القرار في الطب السريري ومبادئ علم الأدوية السريري وتحري الأمراض والوقاية منها وغير ذلك كثير.

كما يزود بالمعلومات الأساسية حول الأعراض والعلامات الرئيسية الخاصة بأمراض كل جهاز على حدة ما يسهل فهم واستيعاب تفاصيل الأمراض الخاصة بكل جهاز عند دراستها من القسم الخاص بها.

إن هذا القسم هو بحق خارطة طريق تهدي كل طبيب ينوي الخوض في خضم أحد أهم مراجع الطب الباطني في العالم وننصح كل طبيب باقتناءه.

أخيراً نتوجه بالشكر الجزيل لكل من ساهم في ترجمة وإعداد هذا الكتاب راجين المولى عز وجل أن يوفقنا في رفق المكتبة العربية الطبية بكل ما هو جديد ومفيد.

والله ولي التوفيق

د. محمود موسى طلوزي

رئيس القسم الطبي

والمدير العام لدارالقدس للعلوم

المحتويات

PART

I

مدخل إلى الطب السريري

INTRODUCTION TO CLINICAL MEDICINE

3	الفصل 1: ممارسة الطب THE PRACTICE OF MEDICINE
13	الفصل 2: اتخاذ القرار في الطب السريري DECISION-MAKING IN CLINICAL MEDICINE
27	الفصل 3: مبادئ علم الأدوية السريري PRINCIPLES OF CLINICAL PHARMACOLOGY
51	الفصل 4: تحري الأمراض والوقاية منها SCREENING AND PREVENTION OF DISEASE
57	الفصل 5: صحة المرأة WOMEN'S HEALTH
67	الفصل 6: الاضطرابات الطبية خلال الحمل MEDICAL DISORDERS DURING PREGNANCY
79	الفصل 7: التقييم الطبي للمريض الجراحي MEDICAL EVALUATION OF THE SURGICAL PATIENT
89	الفصل 8: طب الشيخوخة GERIATRIC MEDICINE
109	الفصل 9: العناية التلطيفية والعناية في فترة نهاية الحياة PALLIATIVE AND END-OF-LIFE CARE
133	الفصل 10: الطب المكمل والطب البديل COMPLEMENTARY AND ALTERNATIVE MEDICINE

PART

II

التظاهرات والتجليات الرئيسية للأمراض

CARDINAL MANIFESTATIONS AND PRESENTATION OF DISEASES

	الألم PAIN	الجزء 1
141	الفصل 11: الألم: الفيزيولوجيا المرضية والتدبير PAIN: PATHOPHYSIOLOGY AND MANAGEMENT	
153	الفصل 12: الانزعاج الصدري والخفقان CHEST DISCOMFORT AND PALPITATIONS	
163	الفصل 13: الألم البطني ABDOMINAL PAIN	
169	الفصل 14: الصداع HEADACHE	
187	الفصل 15: ألم الظهر والعنق BACK AND NECK PAIN	
	التبدلات في حرارة الجسم ALTERATIONS IN BODY TEMPERATURE	الجزء 2
205	الفصل 16: الحمى وفرط الحرارة FEVER AND HYPERTHERMIA	
213	الفصل 17: الحمى والطفح FEVER AND RASH	
227	الفصل 18: الحمى مجهولة السبب FEVER OF UNKNOWN ORIGIN	
235	الفصل 19: انخفاض الحرارة وعضة الصقيع HYPOTHERMIA AND FROSTBITE	
	خلل وظيفة الجملة العصبية NERVOUS SYSTEM DYSFUNCTION	الجزء 3
243	الفصل 20: الغشي والإغماء والدوام والدوار SYNCOPE, FAINTNESS, DIZZINESS, AND VERTIGO	
259	الفصل 21: الضعف واضطرابات الحركة وفقد التوازن WEAKNESS, DISORDERS OF MOVEMENT, AND IMBALANCE	

273.....	NUMBNESS, TINGLING, AND SENSORY LOSS	الفصل 22: النمل والنخز وفقدان الحس
		الفصل 23: الحبسة وفقدان الذاكرة واضطرابات دماغية بؤرية أخرى
281.....	APHASIA, MEMORY LOSS, AND OTHER FOCAL CEREBRAL DISORDERS	
297.....	SLEEP DISORDERS	الفصل 24: اضطرابات النوم

الجزء 4 أمراض العين والأذن والأنف والحنجرة DISORDERS OF THE EYES, EARS, NOSE, AND THROAT

313.....	DISORDERS OF THE EYE	الفصل 25: الاضطرابات العينية
341.....	DISORDERS OF SMELL , TASTE , AND HEARING	الفصل 26: اضطرابات الشم والذوق والسمع
357.....	INFECTIONS OF THE UPPER RESPIRATORY TRACT	الفصل 27: أخماج السبيل التنفسي العلوي
375.....	ORAL MANIFESTATIONS OF DISEASE	الفصل 28: التظاهرات الفموية للمرض

الجزء 5 التبدلات في الوظائف التنفسية والدورانية

ALTERATIONS IN CIRCULATORY AND RESPIRATORY FUNCTIONS

389.....	DYSPNEA AND PULMONARY EDEMA	الفصل 29: الزلة التنفسية ووذمة الرئة
397.....	COUGH AND HEMOPTYSIS	الفصل 30: السعال ونفث الدم
403.....	HYPOXIA AND CYANOSIS	الفصل 31: نقص التأكسج والزرراق
409.....	EDEMA	الفصل 32: الوذمة

الجزء 6 التبدلات في الوظيفة الهضمية ALTERATIONS IN GASTROINTESTINAL FUNCTION

419.....	DYSPHAGIA	الفصل 33: عسر البلع
425.....	NAUSEA , VOMITING, INDIGESTION	الفصل 34: الغثيان، والإقياء، وعسر الهضم
435.....	DIARRHEA AND CONSTIPATION	الفصل 35: الإسهال والإمساك
451.....	WEIGHT LOSS	الفصل 36: خسارة الوزن
455.....	GASTROINTESTINAL BLEEDING	الفصل 37: النزف المعدي المعوي
461.....	JAUNDICE	الفصل 38: اليرقان
473.....	ABDOMINAL SWELLING AND ASCITES	الفصل 39: التورم البطني والحين

الجزء 7 التبدلات في الوظيفة الكلوية ووظيفة السبيل البولي

ALTERATIONS IN RENAL AND URINARY TRACT FUNCTION

479.....	AZOTEMIA AND URINARY ABNORMALITIES	الفصل 40: الأزوتيميا والشذوذات البولية
491.....	FLUID AND ELECTROLYTE DISTURBANCES	الفصل 41: اضطرابات السوائل والكهارل
511.....	ACIDOSIS AND ALKALOSIS	الفصل 42: الحماض والقلاء

الجزء 8 التبدلات في الوظيفة الجنسية والتكاثر

ALTERATIONS IN SEXUAL FUNCTION AND REPRODUCTION

525.....	SEXUAL DYSFUNCTION	الفصل 43: خلل الوظيفة الجنسية
533.....	HIRSUTISM AND VIRILIZATION	الفصل 44: الشعرانية والاسترجال
541.....	INFERTILITY AND FERTILITY CONTROL	الفصل 45: نقص الخصوبة وتنظيم الإنجاب

- 549..... APPROACH TO THE PATIENT WITH A SKIN DISORDER المقاربة المريض المصاب باضطراب جلدي الفصل 46
- الفصل 47: الأكزيما والصداف والأخماج الجلدية واضطرابات جلدية أخرى شائعة
- 557..... ECZEMA, PSORIASIS, CUTANEOUS INFECTIONS, AND OTHER COMMON SKIN DISORDERS
- 571..... SKIN MANIFESTATIONS OF INTERNAL DISEASE المظاهر الجلدية للمرض الباطني الفصل 48
- 597..... IMMUNOLOGICALLY MEDIATED SKIN DISEASES الأمراض الجلدية المتواسطة بالمناعة الفصل 49
- 609..... CUTANEOUS DRUG REACTIONS التفاعلات الدوائية الجلدية الفصل 50
- 621..... PHOTSENSITIVITY AND OTHER REACTIONS TO LIGHT التحسس الضوئي والتفاعلات الأخرى تجاه الضوء الفصل 51
- 631..... ANEMIA AND POLYCYTHEMIA فقر الدم وكثرة الحمر الفصل 52
- 643..... BLEEDING AND THROMBOSIS النزف والخثار الفصل 53
- 653..... ENLARGEMENT OF LYMPH NODES AND SPLEEN ضخامة العقد اللمفاوية والطحال الفصل 54
- 663..... DISORDERS OF GRANULOCYTES AND MONOCYTES أمراض المحببات والوحيدات الفصل 55

الألم: الفيزيولوجيا المرضية والتدبير PAIN: PATHOPHYSIOLOGY AND MANAGEMENT

العصبونات: واردة حسية أولية، عصبونات محركية، وعصبونات بعد عقدية ودية (الشكل 1-11). تتوضع أجسام خلايا العصبونات الواردة الأولية في العقد الجذرية الظهرية في الثقب الفقري. يتشعب محور العصبونات الواردة الأولية ليرسل استطالة إلى الحبل الشوكي وأخرى لتعصيب الأنسجة. صنفت الألياف الواردة الأولية بحسب قطرها، ودرجة تكوّن النخاعين، وسرعة النقل. الألياف ذات أكبر قطر، والتي تدعى A-beta (Aβ) تستجيب بشكل أعظمي للضوء واللمس و/ أو المنبهات المتحركة. وهي توجد بشكل رئيسي في الأعصاب التي تعصب الجلد. في الأشخاص الطبيعيين، لا تولد فعالية هذه الألياف ألماً. هناك صنفان آخران من الألياف الواردة الأولية: A- delta النخاعينية ذات القطر الصغير (Aδ) والمحاور (الليف C) عديمة النخاعين (الشكل 1-11). هذه الألياف موجودة في الأعصاب المعصبة للجلد والبنى الجسدية والحشوية العميقة. بعض الأنسجة، مثل القرنية، معصبة فقط بالألياف الواردة Aδ و C. معظم الألياف الواردة Aδ و C تستجيب بشكل أعظمي فقط للمنبهات الشديدة (المؤلمة) وتولد المعاناة الشخصية للألم عندما تتبه كهربائياً، وهذا يعرفها أنها مستقبلات الأذية الواردة الأولية (مستقبلات الألم). إن القدرة على كشف منبه مؤلم تزول تماماً عندما تحصر محاور Aδ و C.

تستطيع مستقبلات الألم الواردة الأولية الفردية أن تستجيب لعدة أنواع مختلفة من المنبهات المؤذية. فمثلاً تستجيب معظم مستقبلات الأذية للحرارة، والمنبهات الميكانيكية الشديدة مثل القرص وتطبيق مواد كيميائية مخرشة.

2. التحسيس Sensitization: عندما تُطبق منبهات شديدة متكررة أو مطوّلة على نسج متأذية أو ملتهبة تنخفض عتبة تفعيل مستقبلات الأذية الواردة الأولية ويصبح تواتر الإطلاق أعلى لكل شدات التبيه.

إن مهمة الطب هي الحفاظ على الصحة واسترداد العافية وتخفيف المعاناة. وإن فهم الألم أساسي لكلا هذين الهدفين. لأن الألم مفهوم عالمياً على أنه إشارة للمرض، فهو العرض الأشيع الذي يجلب المريض إلى عناية الطبيب. إن وظيفة الجهاز الحسي للألم هي حماية الجسم والحفاظ على استتبابه، وهو يفعل هذا بتجري وتحديد موضع وتعيين العمليات المخربة للنسيج. وحيث أن الأمراض المختلفة تحدث أنماطاً متميزة من الأذية النسيجية فإن طبيعة والسير الزمني وموقع شكوى المريض الأولية وموقع المضض تزود بدلائل تشخيصية هامة وتستخدم لتقييم الاستجابة للعلاج. حالما يتم الحصول على هذه المعلومات، فإنه من واجب الطبيب أن يؤمن تخفيفاً سريعاً وفعالاً للألم.

1. الجهاز الحسي للألم THE PAIN SENSORY SYSTEM

الألم شعور بغيب موضع في جزء من الجسم. وغالباً ما يوصف بمعنى عملية احتراق أو تخريب النسيج (طاعن، حارق، لاوي، ممزق، عاصر) و/ أو رد الفعل الجسدي أو العاطفي (مرعب، مغثي، مثير للاشمئزاز). بالإضافة إلى ذلك، أي ألم ذو شدة معتدلة أو مرتفعة يترافق مع القلق والإلحاح على التخلص من هذا الشعور أو إنهائه. هذه الخصائص توضح ازدواجية الألم: فهو إحساس وانفعال معاً. وعندما يكون الألم حاداً، فهو يترافق بشكل مميز مع إثارة سلوكية واستجابة شدة تتألف من ارتفاع ضغط الدم، زيادة سرعة القلب، زيادة قطر الحدقة، وارتفاع مستويات كورتيزول البلازما. إضافة لذلك، فإن التقلص العضلي الوضعي (مثلاً: عطف الطرف، صلابة الجدار البطني) على الأغلب يكون موجوداً.

A. الآليات المحيطية PERIPHERAL MECHANISMS

1. مستقبل الأذية الوارد الأولي The primary afferent nociceptor: العصب المحيطي يتألف من محاور ثلاثة أنماط مختلفة من

إن نسبة كبيرة من العصبونات الواردة Aδ و C التي تعصب الأحشاء غير حساسة تماماً في الأنسجة الطبيعية غير المتأذية غير الملتهبة.

لذلك فهي لا يمكن أن تفاعل بالمنبهات الحرارية والميكانيكية المعروفة وهي غير فعالة ذاتياً.

ولكن بوجود الوسائط الالتهابية تصبح هذه العصبونات الواردة حساسة للمنبهات الميكانيكية.

هذه العصبونات الواردة تسمى مستقبلات الأذية الصامتة وخصائصها المميزة يمكن أن تفسر كيف يمكن للبنى العميقة غير الحساسة نسبياً أن تصبح وتحت ظروف مرضية مصدراً للمضض والألم الشديد والموهن.

إن الـ pH المنخفضة، البروستاغلاندينات، اللوكوترينات، والوسائط الالتهابية الأخرى كالبراديكينين تلعب دوراً هاماً في التحسيس.

3. الالتهاب المسبب بمستقبلات الأذية Nociceptor-induced inflammation: أحد المفاهيم الهامة التي ظهرت في السنوات الأخيرة أن مستقبلات الأذية الواردة تملك أيضاً وظيفة عصبية مستفعلية.

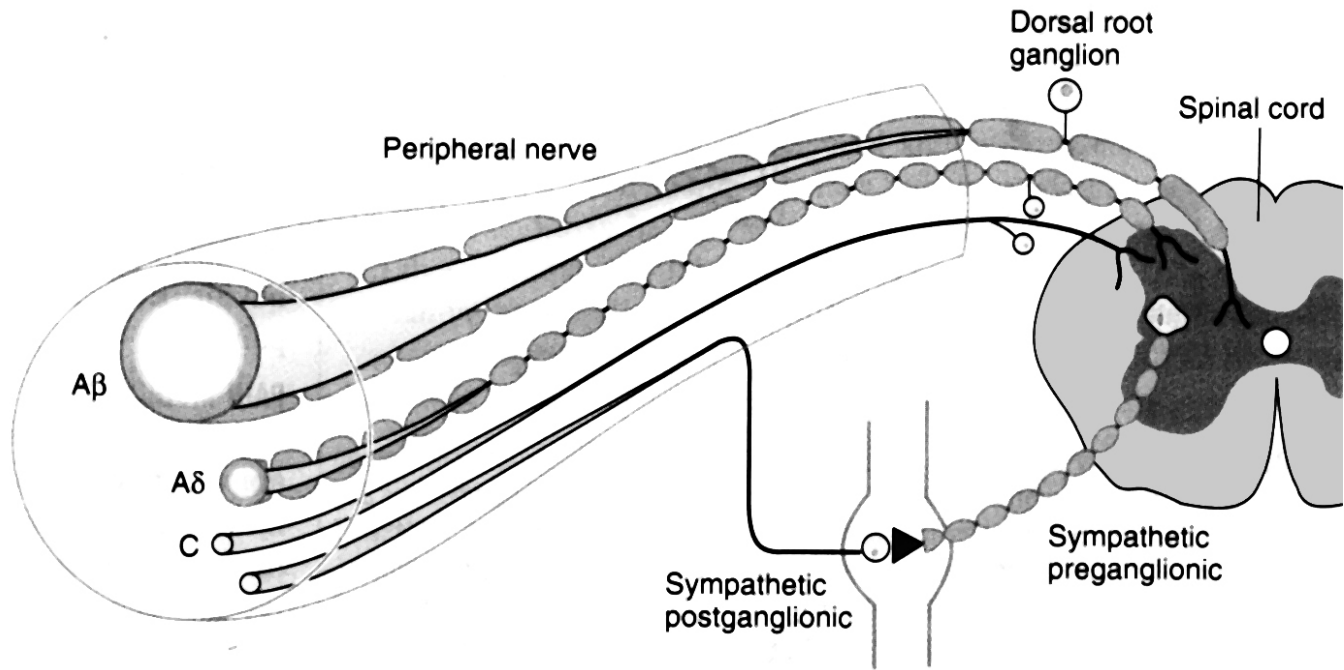
تساهم الوسائط الالتهابية كالبراديكينين وبعض البروستاغلاندينات واللوكوترينات في هذه العملية والتي تسمى التحسيس.

في النسيج المُحسَّس يمكن للمنبهات الحميدة طبيعياً أن تحدث ألماً. إن التحسيس عملية هامة سريرياً وهي تساهم بالمضض، الألم، فرط التألم.

إن الجلد المصاب بحرق شمسي مثال مدهش على التحسيس حيث أن ألماً شديداً يمكن أن يحدث بصفعة خفيفة على الظهر أو بحمام دافئ.

للتحسيس أهمية خاصة من أجل الألم والمضض في النسيج العميقة.

إن الأحشاء وبشكل طبيعي غير حساسة نسبياً للمنبهات الحرارية والميكانيكية الضارة رغم أن الأحشاء المجوفة تحدث انزعاجاً واضحاً عندما تتمدد. بالمقابل، فإن البنى العميقة كالمفاصل والأحشاء المجوفة تصبح وبشكل مميز شديدة الحساسية للتنبه الميكانيكي عندما تتأثر بعملية مرضية ذات مكون التهابي.



الشكل 11-1: مكونات عصب جلدي نموذجي. توجد فئتان وظيفيتان متميزتان من المحاور: الواردة الأولية والتي أجسام خلاياها في العقد الجذرية الظهرية. وألياف بعد عقدية ودية التي أجسام خلاياها في العقد الودية. تشمل الواردة الأولية: المغمدة بالنخاعين كبيرة القطر (Aβ)، والمغمدة بالنخاعين صغيرة القطر (Aδ) والمحاور غير المغمدة (C). جميع الألياف بعد العقدية الودية غير مغمدة.

B. الآليات المركزية CENTRAL MECHANISMS:**1. الحبل الشوكي والألم الرجيع The spinal cord and referred pain:**

pain: تدخل محاور مستقبلات الأذية الواردة الأولية الحبل الشوكي من طريق الجذر الظهرى. وتنتهي في القرن الظهرى للمادة الرمادية الشوكية.

تتصل نهايات المحاور الواردة الأولية بالعصبونات الشوكية التي تنقل الإشارة الألمية إلى المواقع الدماغية المستخدمة في إدراك الألم.

يتصل محور كل عصبون وارد أولي بعدة عصبونات شوكية وكل عصبون شوكي يستقبل معطيات متجمعة من عدة عصبونات واردة أولية.

إن لتجمع المعطيات الحسية في عصبون شوكي ناقل للألم وحيد أهمية كبيرة لأن هذا التجمع يشكل أساس ظاهرة الألم الرجيع.

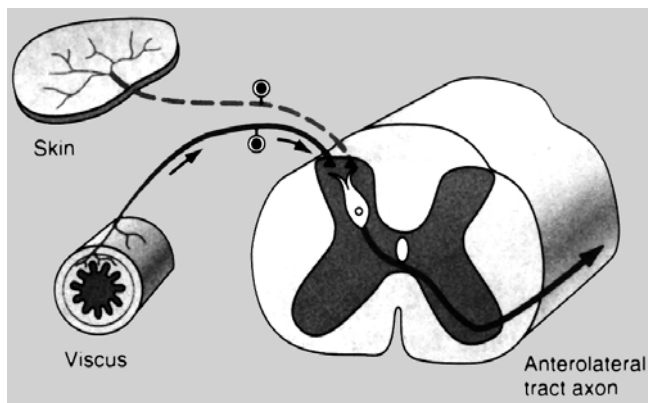
إن كل العصبونات الشوكية التي تستقبل المعطيات من الأحشاء والبنى العضلية الهيكلية العميقة تستقبل أيضاً المعطيات من الجلد.

يتم تحديد نماذج التجمع بالقطعة الشوكية للعقدة الجذرية الظهرية التي تؤمن التعصيب الوارد للبنى.

وكمثال: تشتق العصبونات الواردة التي تزود الحجاب الحاجز المركزي من العقد الجذرية الرقبية الظهرية الثالثة والرابعة.

إن العصبونات الواردة الأولية مع أجسام الخلايا في نفس هذه العقد تعصب جلد الكتف وأسفل العنق.

وهكذا تتجمع المعطيات الحسية من جلد الكتف والحجاب الحاجز المركزي في العصبونات الناقلة للألم في القطع الشوكية الرقبية الثالثة والرابعة.

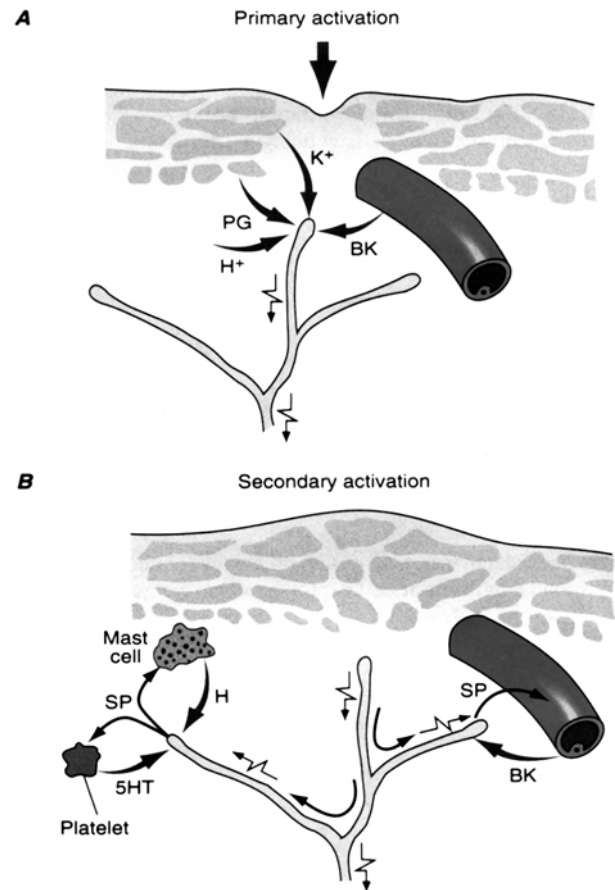


الشكل 11-3: نظرية التقارب فالإسقاط (في الألم الرجيع). وفقاً لهذه النظرية تتقارب مستقبلات الأذية الواردة الحشوية على نفس العصبونات الإسقاطية - الألمية مثل الألياف الواردة من البنى الجسدية التي يدرك فيها الألم. لا يوجد سبيل أمام الدماغ لمعرفة المصدر الفعلي للسائلة (المدخول) ويسقط بشكل خاطئ الإحساس على البنية الجسدية.

معظم مستقبلات الأذية تحوي وسائط عديدة الببتيد وهذه الوسائط تتحرر من النهايات المحيطية لمستقبلات الأذية عندما تُفعل (الشكل 11-2).

وكمثال: المادة P (ببتيد ذو 11 حمض أميني). يتم إطلاق المادة P من مستقبلات الأذية الواردة الأولية وهي تملك فعاليات حيوية متعددة. فهي موسعة فعالة للأوعية، وتزيل تحبب الخلايا البدينة وجاذبة كيمائياً للكريات البيضاء، وتزيد من إنتاج وإطلاق الوسائط الالتهابية. وبشكل مثير فإن نضوب المادة P من المفاصل ينقص من خطورة التهاب المفاصل التجريبي.

ليست مستقبلات الأذية الواردة الأولية مجرد رسل منفعة للتهديدات بأذية الأنسجة ولكنها أيضاً تلعب دوراً فعالاً في حماية الأنسجة عبر هذه الوظائف العصبية المستغلية.

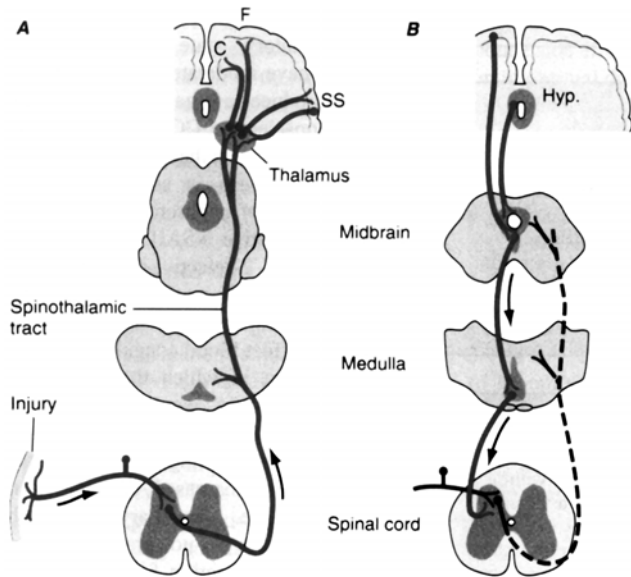


الشكل 11-2: الحوادث المؤدية لتفعيل وتحسيس وانتشار تحسيس نهايات مستقبلات الأذية الواردة الأولية. A: تفعيل مباشر بواسطة ضغط شديد والأذية الخلوية اللاحقة. تسبب الأذية الخلوية انخفاض الـ pH (H^+) وتؤدي إلى تحرر البوتاسيوم (K^+) وتركيب البروستاغلاندينات (PG) والبراديكينين (BK). تزييد البروستاغلاندينات حساسية النهايات للبراديكينين والمواد المنتجة للألم الأخرى. B: تفعيل ثانوي. تنتشر الدفعات المتولدة في النهايات المنبهة ليس فقط إلى الحبل الشوكي ولكن أيضاً إلى الفروع الانتهازية حيث تحرض تحرر الببتيدات متضمنة المادة P (SP). تسبب المادة P توسعاً وعائياً ووذمة عصبية المنشأ مع تراكم إضافي للبراديكينين. تسبب المادة P أيضاً تحرر الهيستامين (H) من الخلايا البدينة والسيروتونين (5HT) من الصفائح.

للحرب العالمية الثانية أوضح أن العديد من الجنود في المعركة لم يُزعجوا بأذيات كانت لتحدث ألاماً مبرحاً في المرضى المدنيين. علاوة على ذلك، يمكن للإيحاء بتفريغ الألم أن يمتلك تأثيراً مسكناً هاماً (التأثير الموهم). من ناحية ثانية يجد العديد من المرضى الأذيات الصغيرة (كيزل الأوردة) مرعبة وغير محتملة، ويبدو أن توقع الألم يسبب الألم بدون منبه مؤذٍ.

إن التأثير القوي للتوقع والمتغيرات النفسية الأخرى على الشدة المدركة للألم تعني ضمناً وجود دارات مخية تستطيع أن تعدل فعالية السبل الناقلة للألم. واحدة من هذه الدارات لها وصلات في الوطاء، والدماغ المتوسط، والبصلة، وهي تضبط إنتقائياً عصبونات نقل الألم من خلال طرق نازلة (الشكل 11-4).

دراسات تصوير دماغ الإنسان صنّمت هذه الدارة المعدلة للألم في التأثير المخفف للألم للانتباه، والإيحاء، والأدوية المسكنة الأفيونية. إضافة إلى ذلك، كل البنى المكونة للسبيل تحتوي مستقبلات أفيونية وهي حساسة للتطبيق المباشر للأدوية الأفيونية.



الشكل 11-4: الجهاز الناقل لرسائل مستقبلات الأذية. A. يُفعل منبه الأذية النهائية المحيطة الحساسة لمستقبل الأذية الوارد الأولي من خلال عملية تحويل الطاقة. ومن ثم تنقل الرسالة عبر العصب المحيضي إلى الحبل الشوكي حيث يتشابك مع خلايا منشأ سبيل الألم الصاعد الرئيسي وهو السبيل الشوكي المهادي. تُرحّل الرسالة في المهاد إلى كل من الحزام الأمامي (C) والفض الجزييري الجبهي (F) والقشر الحسي الجسدي (SS). B. شبكية تعديل الألم.

المعطيات من القشر الجبهي وتحت المهاد (الوطاء) تفعل خلايا في الدماغ المتوسط، هذه الخلايا تضبط خلايا نقل ألم شوكية عن طريق خلايا في البصلة

بسبب هذا التجمع ويكون العصبونات الشوكية غالباً ما تفعل بالمعطيات من الجلد فإن الفعاليات المحرّضة في العصبونات الشوكية من قبل المعطيات من البنى العميقة يتم تحديد موضعها خطأ من قبل المريض في مكان متساوٍ بالامتداد تقريباً مع منطقة الجلد المعصب بنفس القطعة الشوكية.

وهكذا فإن الالتهاب قرب الحجاب الحاجز المركزي عادة ما يوصف كانزعاج قرب الكتف.

إن هذا الانزياح المكاني للإحساس الألمي من موقع الأذية التي تحدثه يعرف بالألم الرجيع.

2. الطرق الصاعدة للألم Ascending pathways for pain: إن غالبية

العصبونات الشوكية المتصلة بواسطة مستقبلات الأذية الواردة الأولية ترسل محاورها إلى المهاد في الجانب المقابل. هذه المحاور تشكل السبيل الشوكي المهادي المقابل والذي يتوضع في المادة البيضاء الأمامية الجانبية للحبل الشوكي، والحافة الجانبية للبصلة، والجسر والدماغ المتوسط الجانبيين.

إن الطريق الشوكي المهادي جوهرى للإحساس الألمي عند الإنسان. وتعطل هذا الطريق يحدث عجز دائم في التمييز الألمي والحراري. تصعد محاور السبيل الشوكي المهادي إلى مناطق عدة من المهاد.

هناك تشعب هائل للإشارة الألمية من تلك المواقع المهادية إلى باحات واسعة من القشرة المخية التي تعنى بمختلف مظاهر الخبرة الألمية. يكون أحد الإسقاطات المهادية إلى القشرة الحسية الجسدية. هذا الإسقاط يتوسط المظاهر الحسية الصرفة للألم أي توضع وشدته ونوعيته.

ترسل العصبونات المهادية الأخرى إلى مناطق قشرية ترتبط باستجابات عاطفية كالتلفيف الحزامي والباحات الأخرى للفصين الجبهيين.

هذه الطرق المؤدية إلى القشرة الجبهية تعنى بالبعد العاطفي البغيض أو الوجداني للألم.

هذا البعد الوجداني للألم يحدث معاناة ويمارس سيطرة فعالة على السلوك. بسبب هذا البعد يكون الخوف مرافق دائم للألم.

C. تعديل الألم PAIN MODULATION:

إن الألم المحدث بأذيات متماثلة يتنوع بشكل ملحوظ في حالات مختلفة وفي أفراد مختلفين. وكمثال: يعرف الرياضيون على أنهم يتحملون كسوراً خطيرة بألم خفيف فقط. تقرير المسح التقليدي لبيتشر

تثير ألماً شديداً (فرط حساسية الجلد allodynia). وفي هذا الصدد، فإنه ذو فائدة سريرية أن مستحضر موضعي من 5% ليدوكائين على شكل رقعة فعال للمرضى المصابين بالألم العصبي التالي للحلأ ولديهم فرط حساسية جلدية allodynia واضحة.

مجموعة من الآليات تساهم في ألم الاعتلال العصبي. كما في مستقبلات الأذية الواردة المتحسسة، فإن الجملة الواردة الأولية المتأذية بما فيها مستقبلات الأذية تصبح حساسة جداً للتبنيه الميكانيكي وتبدأ بتوليد دفعات عصبية بغياب التبنيه.

هناك دليل على أن هذه الحساسية المزادة والفعالية التلقائية هي بسبب تركيز مزاد لقنوات الصوديوم. الجملة الواردة الأولية المتأذية قد تطور أيضاً حساسية للنورإبينفرين Norepinephrine.

من المدهش أن عصبونات نقل الألم في الحبل الشوكي المفصولة عن مزوداتها الطبيعية بالمعطيات يمكن أن تصبح أيضاً فعالة تلقائياً. لذا فإن فرط فعالية كلا الجهازين العصبي المركزي والمحيطي تسهم في ألم الاعتلال العصبي.

1. الألم المستديم ودياً Sympathetically maintained pain: المرضى

المصابون بأذية عصب محيطي يمكن أن يطوروا ألم حارق شديد، ألم حراق (Causalgia) في المنطقة المعصبة بالعصب. يبدأ الألم نموذجياً بعد تأخر ساعات إلى أيام أو حتى أسابيع. يترافق الألم مع تورم الطرف وتخلخل عظمي حول مفصلي وتبدلات التهاب مفصلي في المفاصل القاصية. يزول الألم بشكل مثير وفوري بإحصار التعصيب الودي للطرف المصاب. مستقبلات الأذية الواردة الأولية المتأذية تكتسب حساسية أدرينرجية ويمكنها أن تتفعل بتبنيه التدفق الودي. متلازمة مشابهة تدعى الحثل الودي الإنعكاسي يمكن أن تنشأ بدون تأذي عصب واضح وذلك بفعل مجموعة من الأذيات تتضمن كسور العظام، رض النسيج الرخو، إحتشاء العضلة القلبية والنشبة (الفصل 354). ومع أن الفيزيولوجيا المرضية لهذه الحالة مفهوم بشكل ضعيف فإن الألم وعلامات الالتهاب تخف بسرعة بواسطة إحصار الجهاز العصبي الودي. هذا يعني ضمناً أن الفعالية الودية تستطيع أن تفعل مستقبلات الأذية غير المتضررة عندما يكون الالتهاب موجوداً. علامات فرط الفعالية الودية يجب تحريها عند المرضى الذين لديهم ألم والتهاب بعد رضي ولا يوجد تفسير واضح آخر.

في الحيوانات، آفات الجهاز تخفض التأثير المسكن للأفيونات المعطاة جهازياً مثل المورفين. بالإضافة إلى المستقبل الأفيوني، النوى المكونة لهذه الدارة المعدلة للألم تحتوي ببتييدات أفيونية داخلية المنشأ مثل الإنكفالينات enkephalins وبيتا إندورفين β -endorphin.

الطريقة الأكثر موثوقية لتفصيل هذا الجهاز المعدل المتواسط بالأفيون الداخلي المنشأ هي بالألم و/ أو الخوف المطولين. هناك دليل أن الأفيونات داخلية المنشأ المزيلة للألم تتحرر عقب الإجراءات الجراحية وفي المرضى الذين أعطوا دواء إرضائي لإزالة الألم. الدارات المعدلة للألم تستطيع أن تعزز الألم وأيضاً أن تخمد.

كلا العصبونات المثبطة للألم والمعززة للألم في البصلة ترسل إستطلاعات إلى عصبونات نقل الألم الشوكية وتضبطها. وحيث أن عصبونات نقل الألم يمكن تفعيلها بعصبونات معدلة، فمن الممكن نظرياً توليد إشارة ألمية بدون منبه ضار محيطي.

في الواقع، دراسات التصوير الوظيفية أظهرت فعالية مزادة في هذه الدارة أثناء صداع الشقيقة. وجود دارة مركزية تعزز الألم يمكن أن يفسر الاكتشاف بأن الألم يمكن أن يحرض بالإيحاء ويمكنها أن تقدم أساساً لفهم كيف تستطيع العوامل النفسية أن تسهم في الألم المزمن.

D. ألم الاعتلال العصبي NEUROPATHIC PAIN:

تؤدي آفات طرق الألم العصبية المحيطية أو المركزية إلى فقدان أو ضعف إحساس الألم. وعلى نحو تناقضي، فإن التخریب أو الخلل في هذه الطرق يمكنه أن يحدث ألماً. مثلاً: تأذي الأعصاب المحيطية، كما يحدث في الاعتلال العصبي السكري أو تأذي الألياف الواردة الأولية كما في الحلأ النطاقي يمكن أن يسبب ألماً يحول إلى منطقة الجسم المعصبة بالأعصاب المتضررة. مع أنه نادر، فإن الألم ربما ينتج عن تأذي الجهاز العصبي المركزي خصوصاً السبيل الشوكي المهادي أو المهاد. آلام الاعتلال العصبي كهذه غالباً شديدة ومعقدة على نحو سيء السمعة على المعالجات القياسية للألم. آلام الاعتلال العصبي لها نموذجياً طبيعة حارقة أو واخزة أو شبيهة بالصعقة الكهربائية وربما تحرض باللمس الخفيف جداً. هذه السمات نادرة في الأنواع الأخرى للألم. بالفحص يوجد بشكل مميز نقيصة حسية في منطقة ألم المريض. فرط التوجع أيضاً وصفي لألم الاعتلال العصبي، وغالباً ما يشكو المرضى أن أخف منبهات متحركة

TREATMENT **المعالجة** Rx

الألم الحاد: المعالجة المثالية لأي ألم هي إزالة السبب، لذا التشخيص يجب أن يسبق دائماً تخطيط المعالجة. أحياناً معالجة الحالة المستبطنة لا يخفف الألم مباشرة. أضف إلى ذلك بعض الحالات مؤلمة جداً إلى درجة أن التسكين الفعال والسريع أساسي (مثلاً: حالة ما بعد الجراحة، الحروق، الرض، السرطان، نوبة داء الخلية المنجلية). الأدوية المسكنة هي الخط الأول في علاج هذه الحالات، ويجب على جميع الأطباء أن يكونوا على معرفة جيدة باستخدامها.

الأسبرين، الأسييتامينوفين ومضادات الالتهاب غير الستيروئيدية (NSAIDs): هذه الأدوية تؤخذ بالاعتبار معاً لأنها تستعمل لمشكلات متشابهة وربما لها آلية فعالية متشابهة (الجدول 1-11). كل هذه المركبات تثبط السيكلوأكسجيناز (COX) وجميعها، عدا الأسييتامينوفين لها أفعال مضادة للالتهاب خصوصاً بجرعات أعلى. وهي خصوصاً فعالة للصداع الخفيف إلى المعتدل وللألم من منشأ عضلي هيكلية. وحيث أنها فعالة لهذه الأنماط الشائعة من الألم ومتوفرة بدون وصفة فإن مثبطات COX هي المسكنات الأشيع استخداماً إلى حد بعيد. وهي تمتص جيداً من السبيل الهضمي ومع الاستعمال الأحياني تكون التأثيرات الجانبية لا تذكر. مع الاستعمال المزمن يعتبر تخريش المعدة تأثير جانبي شائع للأسبرين وNSAIDs وهي المشكلة التي على الأغلب تحد من الجرعة الممكن إعطاؤها. التخريش المعدي يكون أقصى شدة مع الأسبرين، الذي قد يسبب تاكل المخاطية المعدية، ولأن الأسبرين يقوم بأستلة الصفائح بشكل لا عكوس وبذلك يتعارض مع تخثر الدم فإن النزف المعدي المعوي يعتبر مخاطرة. NSAIDs أقل تعريضاً للمشاكل لكن خطرهما من هذه الناحية لا يزال هاماً. بالإضافة إلى سميتهما الهضمية المعروفة جيداً، فإن سميتهما الكلوية هي مشكلة هامة بالنسبة للمرضى الذين يستعملون NSAIDs بشكل مزمن، والمرضى الذين في خطر التعرض لقصور كلوي يجب مراقبتهم عن كثب. تسبب NSAIDs أيضاً ارتفاع في التوتر الشرياني في عدد هام من الأشخاص. المعالجة المديدة بـ NSAIDs تتطلب مراقبة منتظمة لضغط الدم ومعالجته إذا دعى الأمر. مع أن الأسييتامينوفين سام للكبد عندما يؤخذ بجرعات عالية فهو نادراً ما يسبب تخريش معدي ولا يتدخل في وظيفة الصفائح.

إن تقديم محضر خلالي من NSAID، ويدعى كيتورولاك Ketorolac يعزز الاستفادة من هذا الصنف من المركبات في تدبير الألم الشديد الحاد. الكيتورولاك فعال بشكل كافي وذو بدء سريع لأن يحل محل

الأفيونات عند العديد من المرضى الذين يعانون صداعاً شديداً حاداً وألم عضلي هيكلية. هناك صنفان رئيسيان من COX: COX-1 وهو يعبر بنويماً، وCOX-2 المحرض في الحالة الالتهابية. الأدوية الانتقائية لـ COX-2 ذات فعالية مسكنة معتدلة وتسبب تخريشاً معدياً أقل من مثبطات COX غير الانتقائية. ليس واضحاً حتى الآن فيما إذا كان استعمال الأدوية الانتقائية لـ COX-2 يترافق مع سمية كلوية أقل خطورة مقارنة مع NSAIDs اللانانتقائية. من جهة أخرى، تقدم الأدوية الانتقائية لـ COX-2 فائدة هامة في تدبير الألم الحاد بعد الجراحة لأنها لا تؤثر في تجلط الدم. وهذا وضع تكون فيه مثبطات COX اللانانتقائية غير مستطبة لأنها تضعف تخثر الدم المتوسط بالصفائح ولذا فهي تترافق مع نزف مزداد في مكان الجراحة. النتيجة الطبيعية لهذا أن أدوية COX-2 لا تؤمن نفس درجة الوقاية من الحوادث الضائرة القلبية الوعائية الانصمامية الخثارية مثل احتشاء العضلة القلبية. في الواقع، في مرضى عولجوا بالتهاب مفاصل، الذين عولجوا بـ نابروكسين naproxen كان لديهم حوادث إنصمامية خثارية ضائرة أقل بشكل هام من أولئك الذين عولجوا بـ روفيكوكسيب Rofecoxib وهو مثبط COX-2 إنتقائي.

المسكنات الأفيونية: الأفيونات هي أقوى أدوية مخففة للألم متوفرة حالياً. إضافة إلى ذلك، من بين جميع المسكنات، لها أوسع طيف فعالية، موفرة بذلك الطريقة الأكثر موثوقية وفعالية للتخفيف السريع للألم. مع أن التأثيرات الجانبية شائعة فهي عادة غير خطيرة ما عدا التثبيط التنفسي والذي يمكن عكسه سريعاً بضاد المخدرات نالوكسون Naloxone. يجب أن لا يتردد الطبيب في استعمال المسكنات الأفيونية في المرضى الذين يشكون ألماً شديداً حاداً. (الجدول 1-11) يدرج المسكنات الأفيونية الأشيع استعمالاً.

تحدث الأفيونات تسكيناً عن طريق فعاليات في الجهاز العصبي المركزي. فهي تفعل عصبونات تثبيط الألم وتثبط مباشرة عصبونات نقل الألم. معظم المسكنات الأفيونية المتوفرة تجارياً تعمل على نفس المستقبل الأفيوني: مستقبل mu (mu receptor)، وتختلف بشكل رئيسي في الفعالية وسرعة البدء، ومدة التأثير والطريق الأمثل لإعطائها. مع أن التأثيرات الجانبية المرتبطة بالجرعة (التركيز، التثبيط التنفسي، الحكة، الإمساك) متشابهة في مختلف الأفيونات، فإن بعض الآثار الجانبية ناجمة عن تراكم مستقبلات لا أفيونية فريدة لأدوية خاصة. أحد الأمثلة اللافتة للنظر على هذا هو نورميبريدين normeperidine وهو مستقلب للميبريدين meperidine. يسبب النورميبريدين فرط استثارية ونوب Seizure غير عكوسة بالنالوكسون naloxone. يتزايد تراكم النورميبريدين في مرضى القصور الكلوي.

PCA تستخدم أيضاً للعناية المنزلية قصيرة الأمد بالمرضى الذين يعانون ألماً معنداً كالذي ينتج عن السرطان النقيلي. العديد من الأطباء والمرضى والمرضى لديهم فزع مؤكد بشأن استخدام الأفيونات والذي يستند على أساس خوف مبالغ فيه من الإدمان. واقع الأمر أن هناك فرصة ضئيلة لدرجة التلاشى لأن يصبح المرضى مدمنين مخدرات نتيجة استعمالها الطبي المناسب.

إن توافر طرق إعطاء حديثة عزز الاستفادة من المسكنات الأفيونية. أكثرها أهمية توافر الإغطاء النخاعي الشوكي. يمكن تسريب الأفيونات عبر قنطرة فقرية موضوعة إما ضمن القراب Intrathecal أو فوق الجافية Epidural. باستعمال الأفيونات مباشرة في النخاع الشوكي يمكن الحصول على تسكين ألم نأحي باستخدام جرعة إجمالية صغيرة نسبياً. بهذه الطريقة فإن التأثيرات الجانبية مثل التركين، الغثيان، وتثبيط التنفس يمكن تخفيضها إلى الحد الأدنى. هذه المقاربة تستخدم على نطاق واسع في الإجراءات التوليدية ولألم أسفل الجسم التالي للعمليات الجراحية. يمكن أيضاً إعطاء الأفيونات ضمن الأنف (butorphanol)، وفي المستقيم وضمن أدمة الجلد (fentanyl) وبذلك نتحاشى الإزعاج من الحقن المتكررة عند المرضى الذين لا يمكن إعطاؤهم دواء فموي. الرقعة عبر الأدمة للفينتانيل لها مزية توفير مستويات مصلية ثابتة إلى حد ما، الأمر الذي يزيد راحة المريض إلى حدها الأعلى.

المركبات الأفيونية ومثبطات السيكلوأوكسيجيناز: إن الأفيونات ومثبطات COX عندما تستخدم في تركيبات تملك تأثيرات جمعية. ولأن جرعة أقل من كل منهما يمكن أن تستخدم لتحقيق نفس الدرجة من تخفيف الألم وتأثيراتها الجانبية غير جمعية، فإن مثل هذه المركبات يمكن أن تستخدم لخفض شدة التأثيرات الجانبية المرتبطة بالجرعة. إن مركبات النسبة الثابتة لأفيون مع أسيتامينوفين تتسم بخطورة خاصة. تصعيد الجرعة نتيجة تزايد شدة الألم أو انخفاض تأثير الأفيون نتيجة التحمل يمكن أن تؤدي إلى مستويات أسيتامينوفين سامة للكبد.

أسرع تخفيف ألم بالأفيونات يتم تحقيقه بالإعطاء الوريدي، التخفيف بالإعطاء الفموي أبطأ بشكل كبير. الآثار الجانبية الحادة الشائعة تتضمن: غثيان، إقياء وتركين. التأثير الجانبى الأكثر خطورة هو التثبط التنفسي. المرضى الذين يعانون من أي شكل من الإصابة التنفسية يجب أن يبقوا تحت المراقبة للصيقة بعد إعطاء الدواء الأفيوني. مرقاب إشباع الأوكسجين يمكن أن يكون مفيداً. ضاد الأفيون، النالوكسون naloxone يجب أن يكون متوفراً بسهولة.

تأثيرات الأفيونات مرتبطة بالجرعة، وهناك تغييرية كبيرة بين المرضى في الجرعات التي تخفف الألم وتسبب التأثيرات الجانبية. بسبب هذا فإن بدء المعالجة يتطلب معايرة للجرعة والفاصل بين الجرعات المثاليين. المبدأ الأهم هو تأمين تخفيف ألم كافي. وهذا يتطلب تحديد ما إذا كان الدواء قد خفض الألم بشكل كاف وفترة التخفيف. الخطأ الأشيع الذي يرتكبه الأطباء عند تدبيرهم للألم الشديد بالأفيونات هو وصف جرعة غير كافية. ولأن العديد من المرضى يتمتعون عن الشكوى، فإن هذه الممارسة تؤدي إلى معاناة غني عنها. في حال غياب التركيب في الوقت المتوقع لتأثير الذروة يجب أن لا يتردد الطبيب في تكرار الجرعة البدئية لتحقيق تخفيف ألم مرضي. المقاربة الحديثة لمشكلة تحقيق تخفيف ألم كافي هي استخدام تسكين الألم المضبوط من قبل المريض (PCA). تحتاج PCA إلى جهاز يعطي جرعة مستمرة قاعدية من الدواء الأفيوني، وجرعات إضافية مبرمجة مسبقاً كلما ضغط المريض الزر. يمكن برمجة الجهاز لتحديد جرعة الساعة الكلية بحيث أن فرط الجرعة أمر مستحيل. ومن ثم يستطيع المريض أن يعاير الجرعة إلى المستوى الأمثل. هذه المقاربة استخدمت بأوسع نطاق في تدبير الألم بعد العملية، لكن لا يوجد أي مبرر لماذا لا يجب أن تستخدم لأي مريض في مشفى يشكو ألم شديد مستمر.

الجدول 1-11: الأدوية لتفريغ الألم.

Generic Name	Dose, mg	Interval	Comments					
NONNARCOTIC ANALGESICS: USUAL DOSES AND INTERVALS								
Acetylsalicylic acid	650 PO	q 4 h	Enteric-coated preparations available					
Acetaminophen	650 PO	q 4 h	Side effects uncommon					
Ibuprofen	400 PO	q 4–6 h	Available without prescription					
Naproxen	250–500 PO	q 12 h	Delayed effects may be due to long half-life					
Fenoprofen	200 PO	q 4–6 h	Contraindicated in renal disease					
Indomethacin	25–50 PO	q 8 h	Gastrointestinal side effects common					
Ketorolac	15–60 IM	q 4–6 h	Available for parenteral use (IM)					
Rofecoxib	12.5–25 PO	q 24 h	FDA approved for pain management					
Celecoxib	100–200 PO	q 12–24 h	Useful for arthritis					
Generic Name	Parenteral Dose, mg	PO Dose, mg	Comments					
NARCOTIC ANALGESICS: USUAL DOSES AND INTERVALS								
Codeine	30–60 q 4 h	30–60 q 4 h	Nausea common					
Oxycodone	—	5–10 q 4–6 h	Usually available with acetaminophen or aspirin					
Morphine	10 q 4 h	60 q 4 h						
Morphine sustained release	—	30–200 bid to tid	Oral slow-release preparation					
Hydromorphone	1–2 q 4 h	2–4 q 4 h	Shorter acting than morphine sulfate					
Levorphanol	2 q 6–8 h	4 q 6–8 h	Longer acting than morphine sulfate; absorbed well PO					
Methadone	10 q 6–8 h	20 q 6–8 h	Delayed sedation due to long half-life					
Meperidine	75–100 q 3–4 h	300 q 4 h	Poorly absorbed PO; normeperidine a toxic metabolite					
Butorphanol	—	1–2 q 4 h	Intranasal spray					
Fentanyl	25–100 µg/h	—	72 h Transdermal patch					
Tramadol	—	50–100 q 4–6 h	Mixed opioid/adrenergic action					
Generic Name	Uptake Blockade		Sedative Potency	Anticholinergic Potency	Orthostatic Hypotension	Cardiac Arrhythmia	Ave. Dose, mg/d	Range, mg/d
	5-HT	NE						
ANTIDEPRESSANTS^a								
Doxepin	++	+	High	Moderate	Moderate	Less	200	75–400
Amitriptyline	++++	++	High	Highest	Moderate	Yes	150	25–300
Imipramine	++++	++	Moderate	Moderate	High	Yes	200	75–400
Nortriptyline	+++	++	Moderate	Moderate	Low	Yes	100	40–150
Desipramine	+++	++++	Low	Low	Low	Yes	150	50–300
Venlafaxine	+++	++	Low	None	None	No	150	75–400
Generic Name	PO Dose, mg	Interval	Generic Name	PO Dose, mg	Interval			
ANTICONVULSANTS AND ANTIARRHYTHMICS^a								
Phenytoin	300	daily/qhs	Clonazepam	1	q 6 h			
Carbamazepine	200–300	q 6 h	Mexiletine	150–300	q 6–12 h			
Oxcarbazine	300	bid	Gabapentin ^b	600–1200	q 8 h			

^a Antidepressants, anticonvulsants, and antiarrhythmics have not been approved by the U.S. Food and Drug Administration (FDA) for the treatment of pain.

^b Gabapentin in doses up to 1800 mg/d is FDA approved for postherpetic neuralgia.

Note: 5-HT, serotonin; NE, norepinephrine.

E. الألم المزمن CHRONIC PAIN

العضلة. تخفيف الألم التالي لحقن مخدر موضعي في نقاط الإثارة هذه يدعم التشخيص. وجود مكون اعتلال عصبي للألم يشير إليه دليل تأذي عصبي مثل الضعف الحسي، جلد حساس بشدة، ضعف وضمور عضلي، أو فقدان المنعكسات الوترية العميقة. الدلائل التي توحى بتورط الجهاز العصبي الودي تتضمن التورم المنتشر، تبدلات في لون وحرارة الجلد، وجلد مفرط الحساسية ومضض مفصلي مقارنة مع الطرف الطبيعي. إن تخفيف الألم بإحصار الودي هو مشخص.

القاعدة الأساسية الموجهة عند تقييم المرضى المصابين بألم مزمن هي أن نقيّم كلا العوامل العاطفية والعضوية قبل استهلال المعالجة. إن التعامل مع هذه المواضيع معاً بدلاً من الانتظار كي نعالج المواضيع العاطفية بعد أن يتم استبعاد الأسباب العضوية للألم، يحسن المطاوعة إلى حد ما لأنه يطمئن المرضى أن التقييم النفسي لا يعني أن الطبيب يشك في شرعية شكايتهم. حتى عندما يكون بالإمكان اكتشاف سبب عضوي لألم المريض، فإنه لا يزال من الحكمة البحث عن عوامل أخرى. مثلاً مريض السرطان الذي يشكو نقائل عظمية مؤلمة ربما لديه ألم إضافي بسبب أذية عصب وربما يكون مكتئباً. المعالجة المثالية تتطلب أن كل من هذه العوامل يتم البحث عنها ومعالجتها.

إن تدبير المرضى الذين يشكون ألماً مزمناً هو تحدي فكري وعاطفي. مشكلة المريض غالباً من الصعب تشخيصها. مثل هؤلاء المرضى يتطلبون الكثير من وقت الطبيب، وعلى الأغلب يبدون مضطربين عاطفياً. إن المقاربة الطبية التقليدية في السعي ووراء مرضيات عضوية غامضة عديم النفع عادةً. من جهة أخرى، يعتبر التقييم النفسي وطرائق المعالجة المثالية القائمة على أسس سلوكية مفيدة في أكثر الأحيان، خصوصاً ضمن أجواء مركز تدبير ألم متعدد الاختصاصات. توجد عوامل كثيرة يمكنها أن تسبب أو تديم أو تفاقم الألم المزمن. أولاً، بالطبع، قد يكون لدى المريض مرض مؤلم بشكل مميز وليس له علاج في الوقت الحاضر. التهاب المفاصل، السرطان، صداعات الشقيقة، الألم الليفي العضلي، والاعتلال العصبي السكري هي أمثلة من هذا القبيل.

ثانياً، قد يكون هناك عوامل مدمية ثانوية تبدأ بالمرض وتستمر بعد هموده. الأمثلة تتضمن أعصاب حسية متأذية، فعالية صادرة ودية، وتقلص عضلي انعكاسي مؤلم. أخيراً، مجموعة من الحالات النفسية يمكن أن تفاقم أو حتى أن تسبب الألم.

هناك نواحي معينة يجب أن نوليها اهتماماً خاصاً في القصة الطبية. لأن الاكتئاب هو الاضطراب العاطفي الأشيع في المرضى الذين يشكون ألماً مزمناً لذا يجب سؤال المرضى عن المزاج، الشهية، أنماط النوم، والفعالية اليومية. إن استبيان مُعَيَّر بسيط مثل قائمة الاكتئاب لـ بيك Beck Depression Inventory يمكن أن يكون وسيلة مسح مفيدة. من المهم أن نتذكر أن الاكتئاب الكبير هو داء شائع، ممكن المعالجة ومميت بشكل كامل.

الدلائل الأخرى على أن اضطراباً عاطفياً هاماً يسهم في شكوى الألم المزمن عند المريض تتضمن: الألم الذي يحدث في مواضع متعددة غير مترابطة، نمط من مشكلات ألمية معاودة لكنها متفرقة تبدأ في الطفولة أو المراهقة، ألم يبدأ في وقت الرض العاطفي مثل فقد والد أو زوج أو قصة إساءة جسدية أو جنسية.

بالفحص الجسدي يجب إغارة انتباه خاص إلى ما إذا كان المريض يحمي المنطقة المؤلمة وما إذا كانت حركات أو وضعيات معينة متجنبة بسبب الألم. اكتشاف مكون ميكانيكي للألم يمكن أن يكون مفيداً تشخيصياً وعلاجياً معاً. المناطق المؤلمة يجب أن تفحص بحثاً عن مضض عميق، وملاحظة ما إذا كان هذا موضعاً في عضلة أو بنى رباطية أو مفاصل. الألم اللفافي العضلي شائع جداً، وعند هؤلاء المرضى قد يكشف الجس العميق نقاط إثارة موضوعة جداً والتي هي حزم أو عقد قاسية في

الجدول 11-2: الحالات المؤلمة التي تستجيب لمضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة.
الألم العصبي التالي للحلأ ^(a) .
اعتلال الأعصاب السكري ^(a) .
الصداع التوتر ^(a) .
صداع الشقيقة ^(a) .
التهاب المفاصل الرثوي ^(a,b) .
ألم أسفل الظهر المزمن ^(b) .
السرطان.
الألم بعد السكتة المركزي.
(a) أبدت التجارب المضبوطة تسكيناً للألم.
(b) أشارت الدراسات المضبوطة إلى استفادة ولكن دون تسكين للألم.

تملك TCAs - والتي تبين أنها تسكن الألم - تأثيرات جانبية هامة (الجدول 11-1، الفصل 371). تطوي بعض هذه التأثيرات كهبوط الضغط الانتصابي. تأخر التوصيل القلبي، ضعف الذاكرة، الإمساك، والاحتباس البولي على مشاكل هامة خصوصاً عند المرضى المسنين، ويضاف العديد من هذه التأثيرات إلى التأثيرات الجانبية للمسكنات الأفيونية. تملك مثبطات عود قبط السيروتونين الانتقائية كالفلوكسيتين (Prozac) تأثيرات جانبية أقل عدداً وخطراً من التأثيرات الجانبية للـ TCAs لكنها أقل فعالية بكثير في تسكين الألم. إنه لجدير بالاهتمام أن يبدو أن الفلنلافكسين (Effexor) - مضاد اكتئاب من غير ثلاثيات الحلقة يحصر عود قبط كلا السيروتونين والنورإبينفرين - يملك معظم التأثير المسكن للألم للـ TCAs، مع تأثيرات جانبية شبيهة بالتأثيرات الجانبية لمثبطات عود قبط السيروتونين الانتقائية. قد يكون الدواء مفيداً بخاصة عند المرضى غير القادرين على تحمل التأثيرات الجانبية للأدوية ثلاثية الحلقة.

مضادات الاختلاج ومضادات اضطراب النظم

ANTICONVULSANTS AND ANTIARRHYTHMICS

(الجدول 11-1). هذه الأدوية مفيدة بشكل رئيسي للمرضى ذوي الألم عصبى المنشأ. تبين أول الأمر أن الفنتوتئين (Dilantin) والكاربامازيبين (Tegretol) يخففان ألم العصب مثلث التوائم. لهذا الألم طبيعة تشبه الصدمة الكهربائية بارقة وجيزة مميزة. وحقيقة الأمر أن مضادات الاختلاج تبدو نافعة بشكل كبير للألام ذات الطبيعة الرامحة Lancinating كهذه. إن الغابابنتين (Neurontin) جيل جديد من مضادات الاختلاج - فعال لمجال واسع من الألام عصبية المنشأ.

يمكن لمضادات اضطراب النظم كالليدوكائين والمكسيتين (Mexitil) منخفضة الجرعة أن تكون فعالة أيضاً في الألام عصبية المنشأ. تحصر هذه الأدوية الفعالية العفوية لمستقبلات الأذية الواردة الأولية المتأذية.

المداوة الأفيونية المزمنة CHRONIC OPIOID MEDICATION:

قُبِلَ الاستخدام طويل الأمد للأفيونات من أجل المرضى ذوي الألم العائد لمرض خبيث. رغم أن استخدام الأفيون من أجل الألم المزمن من منشأ غير خبيث هو مثار للجدل، فمن الواضح أن المسكنات

TREATMENT المعالجة Rx

ما إن تكون عملية التقييم قد تمت وتم تحديد العوامل المسببة والمفاضة المحتملة، يجب تطوير خطة معالجة واضحة. جزء هام من هذه العملية هو تعيين أهداف وظيفية معينة وواقعية للمعالجة، مثل الحصول على نوم ليلي جيد، أن يكون قادراً على الذهاب للتسوق، أو العودة إلى العمل. المقاربة المتعددة الاختصاصات التي تستخدم الأدوية، الاستشارة، العلاج الفيزيائي، إحصارات الأعصاب، وحتى الجراحة، قد تكون ضرورية لتحسين نوعية حياة المريض. يوجد أيضاً بعض الإجراءات الأحدث الباضعة نسبياً التي يمكن أن تكون مفيدة لبعض المرضى الذين يشكون أماً معنواً. هذه الإجراءات تتضمن غرس قنية داخل العمود الفقري لإعطاء المورفين أو مساري كهربائية داخل العمود الفقري لتبنيه النخاع الشوكي. ليس هناك معايير مقررّة للتنبؤ أي مرضى سوف يستجيبون لهذه الإجراءات، وهي تدخر عموماً للمرضى الذين لم يستجيبوا للمقاربات الدوائية التقليدية. الإحالة إلى عيادة ألم متعددة الاختصاصات من أجل تقييم كامل يجب أن تسبق أي من هذه الإجراءات. من الواضح أن مثل هذه الإحالات ليست ضرورية لجميع مرضى الألم المزمن. بالنسبة للبعض، التدبير الدوائي لوحده يستطيع غالباً أن يمنح تخفيفاً كافياً للألم.

الأدوية المضادة للاكتئاب: إن مضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة (TCA)، (الجدول 11-1) مفيدة جداً في تدبير المرضى ذوي الألم المزمن. رغم تطوير الأدوية ثلاثية الحلقة في معالجة الاكتئاب فإنها تملك طيفاً من الفعاليات البيولوجية المرتبطة بالجرعة والتي تشمل إحداث التسكين في مجموعة متنوعة من الحالات السريرية. مع أن الآلية غير معروفة فإن للتأثير المسكن للـ TCAs بدء أسرع ويحدث بجرعة أقل من الجرعة المطلوبة نموذجياً في علاج الاكتئاب. علاوة على ذلك يحصل المرضى ذوي الألم المزمن غير المكتسبين على تسكين للألم بمضادات الاكتئاب. هناك دليل على أن الأدوية ثلاثية الحلقة تقوي التسكين الأفيوني، لذلك فهي إضافات مفيدة لعلاج الألم المتواصل الشديد كالألم الذي يحدث في الأورام الخبيثة. يسرد (الجدول 11-2) بعض الحالات المؤلمة التي تستجيب على الأدوية ثلاثية الحلقة. إن للـ TCAs قيمة هامة في علاج الألم عصبى المنشأ كالألم الذي يحدث في اعتلال الأعصاب السكري والألم العصبى التالي للحلأ. هذه الألام لها خيارات علاجية أخرى قليلة.

مع الاستخدام طويل الأمد من قبل المريض الخارجي للأفيونات الفموية، من المستحب استخدام المركبات مديدة التأثير كالليفورفانول، الميتادون أو المورفين ذي التحرر المديد (الجدول 11-1). الفيتانيل عن طريق الأدمة هو خيار آخر ممتاز. إن سيماء الحرائك الدوائية لهذه المستحضرات الدوائية تمكن من تسكين الألم المديد وتقلل من التأثيرات الجانبية كالتركين والتي ترافق مع مستويات مصلية قمية عالية وتقلل من احتمال الألم الارتدادي المترافق مع الهبوط السريع في التركيز الأفيوني المصلي. إن الإمساك فعلياً هو تأثير جانبي عام للاستخدام الأفيوني ويجب أن يعالج توقعياً Expectantly.

إنه لجدير بالتأكد أن الكثير من المرضى، خاصة أولئك ذوي الألم المزمن ينشدون الرعاية الطبية أولاً لأنهم يعانون ولأن الأطباء فقط بإمكانهم أن يزودوهم بالمعالجات المطلوبة من أجل إراحتهم. إن المسؤولية الأولى لكل الأطباء هي تخفيف الانزعاج البدني والعاطفي لمرضاهم. إن الإلمام بآليات الألم والمعالجات المسكنة هو خطوة هامة نحو تحقيق هذا الهدف.

الأفيونية هي الخيار الأفضل المتوافر للعديد من هؤلاء المرضى. هذا معقول نظراً لأن الأفيونات هي الأكثر قوة وتملك المجال الأوسع من الفعالية لأي مداواة تسكينية. رغم أن الإدمان نادر عند المرضى الذين يستخدمون الأفيونات لأول مرة من أجل تسكين الألم فإن درجة ما من التحمل والاعتماد الفيزيائي محتملة مع الاستخدام طويل الأمد. لذلك وقبل المباشرة بالمداواة الأفيونية يجب تحري خيارات أخرى، كما يجب أن يشرح للمريض تحديات ومخاطر الأفيونات.

كما أنه من الهام أيضاً الإشارة إلى أن بعض الأدوية المسكنة الأفيونية تملك خصائص شادة - ضادة مختلطة (مثال: البنتازوسين والبوبتورفانول). من وجهة نظر عملية فإن هذا يعني أنها قد تزيد الألم سوءاً بإحداثها لمتلازمة امتناع Abstinence Syndrome عند المرضى الذين لديهم اعتماد فيزيائي على مسكنات أفيونية أخرى.



ABDOMINAL PAIN

العصارة البنكرياسية ذات الفعالية الإنزيمية تحرض ألماً و التهاباً أكبر مما تفعله نفس الكمية من الصفراء العقيمة التي لا تحتوي أي أنزيمات قوية. إن الدم والبول يكونان عادة لطيفين جداً بحيث أنه لا يتم اكتشافهما إذا لم يكن تماسهما مع البريتوان مفاجئاً وجسيماً. في حالة التلوث الجرثومي كما هو الحال في الداء الحوضي الالتهابي فإن الألم يكون عادة ذو شدة منخفضة باكراً في سير المرض حتى يتسبب التضاعف الجرثومي في تحرير المواد المخرشة.

إن السرعة التي يتم فيها تطبيق المادة المخرشة على البريتوان هامة. القرحة الهضمية المنثقة قد تكون مترافقة بصورة سريرية مختلفة تماماً اعتماداً فقط على السرعة التي تم فيها دخول العصارة المعدية إلى الجوف البريتواني.

إن ألم التهاب البريتوان يتعزز بشكل ثابت بالضغط والتغيرات في توتر البريتوان، سواء أكان ناجماً عن الجس أو الحركة، كما هو الحال عند السعال أو العطاس. إن المريض الذي لديه التهاب بريتوان يستلقي هادئاً في السرير، مفضلاً تجنب الحركة، وذلك على خلاف المريض المصاب بالمغص Colic والذي قد يتلوى بشكل مستمر.

إحدى الخصائص المميزة الأخرى للتخريش البريتواني هو التشنج الانعكاسي المقوي لعضلات البطن، والمتوضع في القطعة الجسدية المصابة. إن شدة التشنج العضلي المقوي الذي يصاحب التهاب البريتوان تعتمد على موضع العملية الالتهابية، والسرعة التي تتطور بها وسلامة الجهاز العصبي. إن التشنج فوق زائدة خلف أعورية منثقة أو قرحة منثقة إلى الكيس البريتواني الصغير قد يكون غائباً أو أصغرياً بسبب التأثير الواقي للأحشاء المغطية.

إن العملية التي تتطور ببطء غالباً ما تضعف بشكل كبير من درجة التشنج العضلي. الإسعافات البطنية الكارثية مثل انثقاب القرحة قد تترافق مع ألم أو تشنج عضلي خفيفين أو غير قابلين للكشف عند المرضى المسنين الواهنين والمعتلين بشكل شديد ومتبلدي الإحساس أو عند المرضى الذهانيين Psychotic.

إن التفسير الصحيح للألم البطني الحاد يشكل تحدياً. ولأن المعالجة الملائمة قد تتطلب فعلاً مستعجلاً، فإن المقاربة المتأنية الملائمة لدراسة الحالات الأخرى تكون مرفوضة أحياناً. القليل من الحالات السريرية الأخرى تتطلب محاكمة أكثر، لأن معظم الحوادث المساوية قد يتم توقعها عن طريق أكثر الأعراض والعلامات مخاتلة¹. إن القصة والفحص السريري المفصلان واللذان يتم إجراؤهما بدقة يكون لهما أهمية كبيرة. التصنيف السببي في (الجدول 1-13) وعلى الرغم من أنه غير كامل فإنه يشكل قاعدة مفيدة من أجل تقييم المرضى الذين لديهم ألم بطني.

إن تشخيص (البطن الجراحي أو الحاد) ليس تشخيصاً مقبولاً لأنه غالباً ما يكون له معنى مغلوطاً ومضلاً. إن الأشكال الأكثر وضوحاً من (البطن الحاد) قد لا تتطلب تداخلاً جراحياً والأشكال الأخف من الألم البطني تكون طليعة لآفة تحتاج للتصحيح بشكل مستعجل. إن أي مريض مصاب بألم بطني ذا بداية حديثة يتطلب تقييماً باكراً وشاملاً وتشخيصاً دقيقاً.

A. بعض الآليات للألم الناشئ في البطن:

SOME MECHANISMS OF PAIN ORIGINATING IN THE ABDOMEN:

1. التهاب البريتوان الجداري Inflammation of the parietal

peritoneum: إن ألم التهاب البريتوان الجداري ذو طبيعة ثابتة وموجعة Aching ويتوضع مباشرة فوق المنطقة الملتهبة. إن تحديد موقعه الدقيق يكون ممكناً لأنه ينتقل عبر الأعصاب الجسدية التي تعصب البريتوان الجداري. إن شدة الألم تعتمد على نمط وكمية المواد التي تعرضت لها سطوح البريتوان الجداري في فترة زمنية معينة. على سبيل المثال فإن التحرير المفاجئ لكميات صغيرة من العصارة المعدية الحمضية acid العقيمة إلى جوف البريتوان يسبب ألماً أكثر بكثير من نفس الكمية من البراز المعتدل neutral الملوث بشكل كبير. إن

¹ Subtle = مخاتل: هو الأمر الذي ليس من السهل ملاحظته أو فهمه ما لم يتم الانتباه له بشكل دقيق.

الألم الماغص لانسداد الأمعاء الدقيقة عادة يكون حول السرة أو فوق السرة وموضعاً بشكل ضعيف. عندما تصبح الأمعاء متوسعة تصاعدياً مع فقدان المقوية العضلية فإن الطبيعة الماغصة للألم قد تتضاءل. ومع الانسداد المختق المتراكم فإن الألم قد ينتشر إلى المنطقة القطنية السفلى إذا كان هناك شد على جذر المساريقا. الألم الماغص لانسداد الكولون يكون ذا شدة أقل من ذلك الذي يكون في انسداد الأمعاء الدقيقة وغالباً ما يتوضع في المنطقة تحت السرة. الانتشار القطني للألم يكون شائعاً في الانسداد الكولوني.

التوسع المفاجئ للشجرة الصفراوية ينجم عنه ألم ثابت وليس ماغصاً، ولهذا فإن عبارة المغص الصفراوي مضللة. التوسع الحاد للحويصل الصفراوي غالباً ينجم عنه ألم في الربع العلوي الأيمن مع انتشار للمنطقة الخلفية اليمنى للصدر أو قمة لوح الكتف الأيمن وإن توسع القناة الصفراوية الجامعة غالباً ما يترافق مع ألم في منطقة الشرسوف ينتشر إلى القسم العلوي من المنطقة القطنية. إن التوسع الكبير شائع، بحيث أن التمييز بينها قد يكون مستحيلًا. إن الألم النموذجي تحت لوح الكتف أو الانتشار القطني يكون غائباً في حالات كثيرة. التوسع التدريجي للشجرة الصفراوية كما هو الحال في كارسينوما (سرطانة) رأس البنكرياس قد لا يسبب ألماً أو يسبب فقط إحساس ألمي خفيف في الشرسوف أو الربع العلوي الأيمن. إن ألم توسع الأفتية البنكرياسية مشابه لذلك الذي تم وصفه لتوسع القناة الصفراوية الجامعة ولكن بالإضافة لذلك فإنه يتعزز بشكل متواتر بالاضطجاع ويخف بوضعية الانتصاب.

إن انسداد المثانة البولية ينجم عنه ألم كليلاً فوق العانة، عادة يكون منخفض الشدة. عدم الراحة بدون وجود شكوى معينة من الألم قد تكون العلامة الوحيدة على توسع المثانة عند مريض متبلد الإحساس. على خلاف ذلك، فإن الانسداد الحاد للقسم ضمن المثاني من الحالب يتميز بألم شديد فوق العانة وفي الخصرة والذي ينتشر إلى القضيب والصفن والوجه الداخلي للفخذ العلوي.

إن انسداد الوصل الحويضي الحالب يتم الشعور به بألم في الزاوية الضلعية الفقرية، بينما انسداد باقي الحالب يترافق مع ألم في الخصرة والذي غالباً ما يمتد إلى نفس الجهة من البطن.

3. الاضطرابات الوعائية **Vascular disturbances**: هناك مفهوم خاطئ كثير التواتر (على الرغم من الخبرة الكبيرة بأن نقيض ذلك يكون صحيحاً)، وهو أن الألم المترافق مع الاضطراب الوعائي داخل البطن يكون مفاجئاً وكرثياً في طبيعته. إن ألم الصمة أو الخثار للشريان المساريقي العلوي أو التمزق الوشيك لأم دم أبهر بطني قد يكون بالتأكيد شديداً ومنتشراً. ومع ذلك، (وبشكل متواتر بشكل

الجدول 1-13: بعض الأسباب الهامة للألم البطني.

الألم الذي ينشأ في البطن:

1. التهاب البريتوان الجداري:

- التلوث الجرثومي، مثال انثقاب الزائدة الدودية، الداء الحويضي الالتهابي.
- التخريش الكيماوي: مثال انثقاب قرحة هضمية، التهاب بنكرياس، ألم الإباضة² (الألم بين الحيضتين) Mittelschmerz.
- الانسداد الميكانيكي للحشا الأجوف:
 - انسداد الأمعاء الدقيقة أو الغليظة.
 - انسداد الشجرة الصفراوية.
 - انسداد الحالب.
- الاضطرابات الوعائية:
 - الصمة أو الخثار.
 - التمزق الوعائي.
 - انسداد بالانقتال أو الضغط.
 - فقر الدم المنجلي.
- الجدار البطني:
 - تشوه أو شد مساريقي.
 - رض أو خمج العضلات.
- توسع سطوح الأحشاء: مثال محفظة الكبد أو المحفظة الكلوية.

الألم الرجيع من مصادر خارج بطنية:

- الصدر: مثال، ذات رئة، الألم الرجيع من انسداد إكليلي.
- العمود الفقري: مثال، التهاب الجذور من التهاب المفاصل، الحلا النطاقي.
- المنطقة التناسلية: مثال انفتال الخصيتين.

الأسباب الاستقلابية:

- خارجية المنشأ:
 - عضة عنكبوت الأرملة السوداء.
 - الانسمام بالبرصاص والمواد الأخرى.
- داخلية المنشأ:
 - اليوريميا.
 - الحمض الكيتوني السكري.
 - البورفيريا.
 - عوامل أليرجائية (عوز مثبط CI استراز).

الأسباب عصبية المنشأ:

- عضوية.
 - التابس الظهرية.
 - الحلا النطاقي.
 - الحراق والأسباب الأخرى.
- وظيفية.

2. انسداد حشا أجوف **Obstruction of hollow viscera**: أن ألم انسداد حشا أجوف بطني يوصف كلاسيكياً على أنه متقطع أو ماغص. ومع ذلك فإن غياب خاصية المغص الحقيقية يجب أن لا تكون مضللة وذلك لأن توسع حشا أجوف قد ينجم عنه ألم ثابت مع تفاقمات أحياناً قليلة فقط. وهو تقريباً ليس موضعاً بشكل جيد مثل الألم الناجم عن التهاب البريتوان الجداري.

² ألم الإباضة: هو ألم بطني يحدث وقت الإباضة ينجم عن تخريش البريتوان بالدم النازف من موقع الإباضة.

الألم الرجيع من مصدر صدري يترافق غالباً مع تثبيت نصف الصدر المصاب مع بقاء تنفسي ونقص السيوح³ Excursion أكثر من ذلك الذي يتم مشاهدته في حالة آفة داخل البطن. إضافة لذلك فإن التشنج العضلي البطني الواضح الناجم عن الألم الرجيع سوف يتضاءل خلال الطور الشهيق من الدورة التنفسية، بينما يكون مستمراً خلال طوري التنفس إذا كان منشأً بطني. إن الجس فوق منطقة الألم الرجيع في البطن كذلك لا تعزز عادة من الألم وفي العديد من الحالات فإنها تريح من الألم. الأمراض الصدرية والبطنية تتواجد مع بعضها كثيراً وقد يكون من الصعب أو المستحيل التمييز بينها.

على سبيل المثال فإن المريض الذي يكون لديه داء في الطريق الصفراوي معروف يكون لديه غالباً ألم شرسوي في خلال احتشاء العضلة القلبية، أو أن المغص الصفراوي قد يكون رجيعاً إلى المنطقة أمام القلب (Precardium) (البرك) أو الكتف الأيسر عند مريض قد عانى سابقاً من خناق الصدر (من أجل شرح انتشار الألم إلى منطقة مريضة سابقاً انظر الفصل 11).

الألم الرجيع من العمود الفقري، والذي يتضمن عادة الانضغاط أو التخريش للجذور العصبية، يشهد بشكل مميز بحركات معينة مثل السعال والعطاس والكبس Strain وهو يترافق مع فرط الحس Hyperesthesia فوق القطاعات الجلدية المتأثرة. الألم الرجيع إلى البطن من الخصيتين أو الحويصلين المنويين يتعزز عادة بأخف ضغط على أي من هذين العضوين. الانزعاج البطني يكون من نمط الألم الكليل وهو موضع بشكل ضعيف.

C. النوبات البطنية الاستقلابية:

METABOLIC ABDOMINAL CRISES:

إن الألم ذو الأصل الاستقلابي قد يقلد تقريباً أي شكل آخر من الأمراض داخل البطنية. العديد من الآليات قد تكون مساهمة. في ظروف معينة مثل فرط شحوم الدم فإن المرض الاستقلابي نفسه قد يترافق بعملية داخل البطن مثل التهاب البنكرياس والذي يمكن أن يقود إلى فتح بطن غير ضروري إلا إذا تم التعرف عليه. عوز C1 استراز المترافق مع الودمة الوعائية العصبية غالباً ما يترافق مع نوبات من الألم البطني الشديد. وعندما يكون سبب الألم البطني غير واضح، فإن المنشأ الاستقلابي يجب أن يؤخذ بالاعتبار دائماً. الألم البطني كذلك هو علامة أساسية في حمى البحر المتوسط العائلية (الفصل 278).

إن مشكلة التشخيص التفريقي غالباً لا يتم حلها بسهولة. إن ألم البورفيريا والمغص الناجم عن الرصاص غالباً ما يكون من الصعب تمييزه عن ذلك الذي يكون في انسداد الأمعاء لأن فرط الحركات الحوية الشديد هو

مماثل تماماً) فإن المريض الذي لديه انسداد في الشريان المساريقي العلوي يكون لديه فقط ألم منتشر خفيف ومستمر لمدة 2-3 يوم قبل أن يحدث الوهط الوعائي أو تظهر علامات الالتهاب البريتواني. إن الانزعاج الباكر الذي يبدو ليس هاماً ينجم عن فرط الحركات الحوية وليس من الالتهاب البريتواني.

في الحقيقة فإن غياب المضض والصلابة في وجود ألم مستمر ومنتشر عند مريض يحتمل أن يكون لديه داء وعائي يكون مميزاً تماماً لانسداد الشريان المساريقي العلوي. إن الألم البطني مع انتشار إلى المنطقة العجزية والخاصرة والأعضاء التناسلية يجب أن يشير دائماً إلى إمكانية وجود أم دم أبهر بطني متمزقة. هذا الألم قد يستمر لفترة عدة أيام قبل أن يحدث التمزق والوهط.

4. جدار البطن Abdominal wall: الألم الذي ينشأ من جدار البطن يكون عادة مستمراً وموجعاً Aching. الحركة والوقوف المديد والضغط تعزز عدم الارتياح والتشنج العضلي. في حالة ورم دموي لغمد المستقيمة (وهي حالة أكثر ما تصادف الآن بالترافق مع استعمال الأدوية المضادة للتخثر) فإن كتلة قد تكون موجودة في الأرباع السفلية للبطن. إن الإصابة المزمنة للعضلات في مناطق أخرى من الجسم قد تفيد في تمييز التهاب عضلات جدار البطن عن عملية داخل بطنية والتي قد تسبب الألم في نفس المنطقة.

B. الألم الرجيع في الأمراض البطنية:

REFERRED PAIN IN ABDOMINAL DISEASES:

الألم الرجيع إلى البطن من الصدر، أو العمود الفقري أو المنطقة التناسلية قد يشكل مشكلة تشخيصية مزعجة، لأن أمراض القسم العلوي من جوف البطن مثل التهاب المرارة الحاد أو القرحة المنقبة تترافق كثيراً مع اختلالات داخل صدرية. الرأي الأكثر أهمية (مع أنه غالباً ما ينسى) هو أن إمكانية المرض داخل الصدري يجب أخذها بالاعتبار عند كل مريض لديه ألم بطني وخاصة إذا كان الألم في القسم العلوي من البطن. إن الاستجواب والفحص المنهجين الموجهان نحو اكتشاف احتشاء عضلة قلبية أو احتشاء رئوي، ذات رئة، التهاب تامور، أو مرض مريسي (وهي الأمراض داخل الصدرية التي تنتشر غالباً كإسعافات بطنية) سوف يؤمن غالباً دلائل كافية من أجل الحصول على التشخيص الملائم. التهاب الجنب الحجابي الناجم من ذات الرئة أو الاحتشاء الرئوي قد يسبب الألم في الربع العلوي الأيمن وألم في منطقة فوق الترقوة، وهذا الأخير يجب تمييزه عن الألم الرجيع تحت الكتف الناشئ من التمدد الحاد للشجرة الصفراوية خارج الكبد. القرار النهائي حول مصدر الألم البطني قد يتطلب ملاحظة متأنية ومنظمة لعدة ساعات، وخلالها فإن الفحص المتكرر والاستجواب المتكرر سوف يؤمن التشخيص أو يقترح الدراسات الملائمة.

³ السيوح: أي حركة من نقطة لأخرى والتي تتضمن عادة العودة ثانية إلى الموقع الأصلي.

APPROACH TO THE PATIENT

مقاربة المريض

القليل من الحالات البطنية تتطلب تدخلاً جراحياً سريعاً بحيث أن المقاربة المنظمة تضطر أن نتجنبها وذلك بغض النظر عن مدى مرض المريض. فقط هؤلاء المرضى الذين يكون لديهم نزف كبير جداً (مستنزف) داخل البطن (مثال تمزق أم دم) يجب أن نهرع بهم إلى غرفة العمليات مباشرة. وفي مثل هذه الحالات فإنه فقط القليل من الدقائق تكون مطلوبة لتقدير الطبيعة الحرجة للمشكلة. وتحت هذه الظروف، فإن كل المعوقات يجب أن يتم إبعادها. ويجب الحصول على مدخل وريدي ملائم من أجل تعويض السوائل وأن تبدأ العملية. العديد من المرضى من هذا النمط توفوا في شعبة الأشعة أو في غرفة الطوارئ بينما ينتظرون الفحوص غير الضرورية جداً مثل تخطيط القلب الكهربائي أو صورة البطن. لا يوجد مضاد استطباب للعمل الجراحي عندما يكون هناك نزف كتلى داخل البطن. هذه الحالة لحسن الحظ نادرة. هذه الملاحظات لا تتعلق بالنزف الهضمي المعدي المعوي والذي يمكن غالباً أن يتم تدبيره بالطرق الأخرى (الفصل 37).

لا شيء سيحل محل أخذ القصة المرضية بطريقة مرتبة ومثابرة والتي هي أكثر قيمة بكثير من الفحوص المخبرية أو الشعاعية. هذا النوع من القصة المرضية يكون مجهداً ويستغرق وقتاً وهذا ما يجعله قليل الشعبية وذلك على الرغم من أن التشخيص الدقيق بشكل معقول يمكن الحصول عليه بناء على القصة المرضية لوحدها في معظم الحالات. إن التشخيص المساعد بالحاسوب لا يمتلك ميزة على التقييم السريري لوحده. في معظم حالات الألم البطني الحاد يتم الوصول للتشخيص بسهولة، لكن النجاح لا يكون بهذا التواتر في مرضى الألم المزمن، إن الـ IBS هي أكثر أسباب الألم البطني شيوعاً ويجب دائماً أن نبقىها في بالنا (الفصل 277).

التوالي الزمني للحوادث في القصة المرضية للمريض هو أكثر أهمية عادة من التأكيد على موضع الألم. إذا كان الفاحص متفتح الذهن بشكل كافي ومتأن ويسأل الأسئلة الصحيحة ويستمع فإن المريض سوف يزوده عادة بالتشخيص. ويجب إغارة الانتباه الشديد للمناطق خارج البطنية التي قد تكون مسؤولة عن الألم البطني. القصة الطمئية الدقيقة عند المريضة أساسية، إن الأدوية المخدرة Narcotics أو المسكنات لا يجب أن يتم سحبها حتى يكون قد تم صياغة تشخيص صحيح نهائي أو خطة معالجة نهائية. إن تشويش التشخيص بالتسكين الكافي غير محتمل.

في الفحص، فإن التأمل البسيط المركز مثال: السحنة، الوضعية في السرير، والنشاط التنفسي قد يعطى أدلة قيمة. إن كمية المعلومات التي يتم الحصول عليها متناسبة طردياً مع لطف وشمولية الفاحص. إذا تم فحص المريض الذي لديه التهاب بريتيوان بشكل فظ، فإن التقييم الصحيح عن طريق الفاحص التالي سيكون مستحيلاً تقريباً. إن إثارة المضض المرتد عن طريق التحرير المفاجئ لليد التي تجس بعمق عند مريض لديه التهاب بريتيوان مشتبه به يكون قاسياً وغير

خاصة مميزة لكليهما. إن ألم اليوريميا أو الداء السكري يكون غير نوعي، وإن الألم والمضض غالباً ما يتبدل موضعهما وشدهما. الحمض السكري قد يتم تحريضه بالتهاب الزائدة الدودية الحاد أو انسداد الأمعاء، ولذلك فإنه إذا لم يحصل توقف فجائي للألم البطني نتيجة تصحيح المشكلة الاستقلابية فيجب الشك بوجود آفة عضوية مرافقة. عضه عنكبوت الأرملة السوداء ينجم عنها ألم شديد وصلابة في عضلات البطن والظهر، وهي منطقة لا تصاب عادة في الأمراض داخل البطنية.

D. الأسباب العصبية NEUROGENIC CAUSES:

ألم الحرق قد يحدث في الأمراض التي تؤدي الأعصاب الحسية. وله صفة حارقة وعادة يكون مقتصراً على توزع عصب محيطي معين. المنبهات الطبيعية مثل اللمس أو التغير في درجة الحرارة قد تتحول إلى هذا الشكل من الألم والذي غالباً ما يكون موجوداً في حالة الراحة. إن إظهار البقع الجلدية المؤلمة المتباعدة بشكل غير منتظم قد يكون المؤشر الوحيد على آفة قديمة في عصب تكون مسببة لألم الحرق. وعلى الرغم من أن الألم قد يتم إثارته بالجس الخفيف، فإن صلابة عضلات البطن تكون غائبة. ولا يكون هناك اضطراب في التنفس. إن تطبل البطن غير شائع وإن الألم لا يكون له علاقة بتناول الطعام.

إن الألم الذي ينشأ من الأعصاب الشوكية أو الجذور الشوكية يأتي ويذهب فجأة ويكون ذو نمط واخز (الفصل 15). وقد يكون ناجماً عن الحلاً النطاقي Herpes zoster، أو التأثير بالتهاب المفاصل، أو الأورام، أو فتق النواة اللبية، أو الداء السكري أو الإفرنجي. وهو لا يترافق مع تناول الطعام أو التمدد البطني أو التغيرات في حركة التنفس. التشنج العضلي الشديد كما هو الحال في النوبات المعدية للتابس الظهري يكون شائعاً ولكنه إما أن يخف أو لا يتأثر نهائياً بالجس البطني. إن الألم يسوء بحركة العمود الفقري وعادة يكون مقتصراً على بضعة قطاعات جلدية، فرط الحس يكون شائعاً جداً.

إن الألم الناجم عن الأسباب الوظيفية لا ينتمي إلى أي من النماذج المذكورة سابقاً. إن الآلية صعبة التحديد. متلازمة الأمعاء الهيجية (IBS) هي اضطراب وظيفي في الجهاز الهضمي يتميز بألم بطني وتغير في عادات التغوط. إن التشخيص يبنى على أساس معايير سريرية (الفصل 277) وبعد استثناء الشذوذات البنيوية الواضحة. إن نوبات الألم البطني غالباً ما يتم تحريضها بالشددة وإن الألم يختلف بشكل واضح في نمطه وموقعه. الغثيان والإقياء نادران. إن المضض الموضع والتشنج العضلي يكونان غير ثابتين أو غائبين. إن أسباب IBS أو الاضطرابات الوظيفية المتعلقة بها غير معروفة.

البولى. مستويات نتروجين بولة الدم، الغلوكوز وبيرويين المصل قد تكون مفيدة. إن مستويات أميلاز المصل قد تزداد بعدة أمراض غير التهاب البنكرياس مثل انثقاب قرحة هضمية وانسداد أمعاء مختق و التهاب مرارة حاد وهكذا فإن ارتفاع أميلاز المصل لا يستبعد الحاجة للعمل الجراحي. إن تحديد قيمة ليباز المصل قد يكون له دقة أكبر من تحديد أميلاز المصل.

الصورة الشعاعية البسيطة Plain وبوضعية الوقوف أو الاضطجاع الجانبي للبطن قد تكون ذات قيمة في حالة انسداد الأمعاء، انثقاب قرحة أو العديد من الحالات الأخرى. وهي عادة غير ضرورية عند المرضى الذين لديهم التهاب زائدة دودية حاد أو فتق خارجي مختق. في حالات نادرة فإن الدراسة بالتصوير بالباريوم أو المواد الظليلة الحلولة بالماء للقسم العلوي من السبيل الهضمي قد يظهر وجود انسداد معوي جزئي والذي قد يتجاوز التشخيص بالطرق الأخرى. إذا كان هناك أي سؤال عن انسداد الكولون فإن الإعطاء الفموي لسلفات الباريوم يجب تجنبه. من ناحية أخرى وفي حالات انسداد الكولون المشكوك بها (بدون انثقاب) فإن الحقنة الظليلة قد تكون مشخصة.

في غياب الرض فإن الغسيل البريتواني قد تم استبداله كوسيلة تشخيصية بتظير البطن والتصوير الطبقي المحوسب (CT) والتصوير بالأشعة فوق الصوتية. إن التصوير بالأشعة فوق الصوتية قد أثبت أنه مفيد في كشف مرارة متضخمة أو بنكرياس متضخم ووجود الحصيات المرارية وتضخم المبيض أو حمل في البوق. إن تظير البطن يكون مفيداً خاصة في تشخيص الحالات الحوضية مثل كيسات المبيض، الحمل البوقي، التهاب البوق، والتهاب الزائدة الدودية الحاد. التصوير بالنظائر المشعة (HIDA) قد يساعد في تمييز التهاب المرارة الحاد من التهاب البنكرياس الحاد.

التصوير ب CT قد يظهر وجود بنكرياس متضخم أو طحال متمزق أو تسمك في جدار الكولون أو الزائدة أو تثلم في مساريقا الكولون أو مساريقا الزائدة وهي العلامات المميزة لالتهاب الرتوج أو التهاب الزائدة الدودية. في بعض الأحيان، وحتى تحت أفضل الظروف ومع كل المساعدات المتاحة ومع أفضل المهارات السريرية فإن التشخيص المطلق لا يمكن تأسيسه وقت الفحص البدني. ومهما يكن فإنه على الرغم من غياب التشخيص التشريحي الصحيح فإنه قد يكون من الواضح جداً للطبيب والجراح الخبير والمفكر أنه على الأسس السريرية لوحدها يستطب العمل الجراحي. وعندما يكون هذا القرار موضع مساءلة فإن الانتظار تحت المراقبة مع تكرار الأسئلة والفحص سوف يكشف الطبيعة الحقيقية للمرض ويشير إلى نوع الفعل الصحيح الواجب اتخاذه

ضروري. نفس المعلومات يمكن الحصول عليها عن طريق القرع البسيط للبطن (المضض المرتد على المقياس المصغر Miniature scale) وهي مناورة يمكن أن تكون دقيقة أكثر وأكثر تمركزاً. إن الطلب من المريض أن يسعل سوف يطلق المضض المرتد الحقيقي عنده بدون الحاجة لوضع يد على البطن. وأكثر من ذلك فإن الإيضاح الإجباري للمضض المرتد سوف يُجفل المريض ويحرض التشنج الوقائي عند مريض عصبى أو قلق ليس لديه مضض مرتد حقيقي. إن المرارة المجسوسة سوف يتم إضاعة فرصة جسها إذا كان الجس فقطاً جداً بحيث يصبح التشنج العضلى الإرادي متراكباً على الصلابة العضلية غير الإرادية.

وكما هو في حالة أخذ القصة المرضية، فإنه لا يوجد بديل عن قضاء وقت كافي في الفحص. العلامات البطنية قد تكون قليلة غير أنها إذا كانت متوافقة مع الأعراض قد تكون ذات معنى استثنائي. العلامات البطنية قد تكون غائبة فعلياً أو كلياً في حالة التهاب البريتوان الحوضي، ولذلك فإن الفحص الحوضي والمستقيمي الدقيق يكون إجبارياً في كل مريض لديه ألم بطني. المضض عند الفحص الحوضي أو المستقيمي في غياب العلامات البطنية الأخرى يمكن أن يكون ناجماً عن استطببات جراحية مثل انثقاب الزائدة الدودية الملتهبة، التهاب الرتوج، انفثال كيسة مبيضية والعديد من الحالات الأخرى.

الكثير من الأهمية تم إيلاؤها إلى وجود أو غياب الأصوات الحوية، ونوعيتها وتواترها. إن إصغاء البطن هو أحد المظاهر الأقل إيضاحاً في الفحص السريري للمريض الذي لديه ألم بطني. الحالات الكارثية مثل انسداد أمعاء دقيقة مختق. أو انثقاب زائدة دودية ملتهبة قد يحدث في وجود أصوات حوية طبيعية. وعلى عكس ذلك عندما يصبح الجزء القريب من الأمعاء فوق الانسداد متوسعاً جداً ومتوذاً فإن الأصوات الحوية قد تفقد خاصية القرقرة Borborygmi المميزة وتصبح ضعيفة أو غائبة حتى عندما يكون التهاب البريتوان غائباً. إنه غالباً التهاب البريتوان الكيماوي الشديد ذو البدء المفاجئ هو الذي يترافق مع بطن صامت حقيقي.

إن تقييم حالة المريض من ناحية التجفاف هامة جداً. الفحوص المخبرية قد تكون ذات أهمية كبيرة في تقييم المريض الذي لديه ألم بطني ومع ذلك وباستثناء القليل من الحالات فإنها نادراً ما تؤسس تشخيصاً. إن كثرة البيض يجب أن لا تكون أبداً العامل المقرر الوحيد ما إذا كان العمل الجراحي مستطباً أم لا. تعداد الكريات البيضاء < 20 ألف/ ميكرو لتر قد تلاحظه في انثقاب حشا ولكن التهاب البنكرياس والتهاب الحويصل الصفراوي والداء الحوضي الالتهابي والاحتشاء المعوي قد تترافق مع كثرة بيض ملحوظة. تعداد كريات الدم البيضاء الطبيعي ليس نادراً في حالة انثقاب حشا بطني. إن تشخيص فقر الدم قد يكون أكثر فائدة من تعداد الكريات البيضاء، وخاصة عندما يُشرك مع القصة المرضية. تحليل البول قد يكشف حالة الإمهامة أو يستثنى الداء الكلوي الشديد، الداء السكري أو الخمج



HEADACHE

ينتقل التنبية الحسي من الرأس إلى الجهاز العصبي المركزي عبر العصب مثلث التوائم للبنى فوق الخيمة في الحفرة الأمامية والوسطى للقحف. وعبر الأعصاب الرقبية الثلاثة الأولى للبنى في الحفرة الخلفية وتحت سطح الخيمة.

يمكن أن ينتج الصداع عن: (1) مط أو شد أو توسع الشرايين داخل أو خارج القحف. (2) شد أو إزاحة الأوردة الكبيرة داخل القحف أو غلافها الجافوي. (3) انضغاط أو شد أو التهاب الأعصاب القحفية والشوكية. (4) تشنج أو التهاب أو رض العضلات الرقبية والقحفية. (5) التخريش السحائي وارتفاع التوتر داخل القحف. (6) الآليات المحتملة الأخرى مثل تفعيل بنى جذع الدماغ.

II. اعتبارات سريرية عامة:

GENERAL CLINICAL CONSIDERATIONS:

يجب أن تناقش خواص الصداع بدقة مع المريض وهي طبيعة الصداع ومكانه ومدته وتوقيته والعوامل التي تثيره أو تفاقمه أو تخففه. إن التحقق من طبيعة الألم الراسي يمكن أحياناً أن يكون ذا فائدة في التشخيص. إن معظم آلام الرأس من النمط التوتري توصف بأنها تشبه الرباط المعصوب بشدة على الرأس Bandlike أو توصف بأنها ألم موجع قليل عميق التوضع. أما ألم الرأس الحاد الواخز الوجيز، والذي غالباً ما يحدث في بؤر متعددة (الألم الشبيه بمعول الثلج Ice pick-like pain) فهو عادة ما يكون حميداً. إن الألم النابض والعضلات المشدودة حول الرأس والعنق والذراع الكتفي هي مرافقات شائعة وغير نوعية للصداع الناتج عن الشقيقة.

نادراً ما تكون لشدة الألم أهمية تشخيصية على الرغم أنها بالنسبة للمريض أهم خاصية من خواص الألم.

بالرغم من أن التهاب السحايا والنزف تحت العنكبوتي والصداع العنقودي كلها تسبب ألماً شديداً في الرأس إلا أن معظم المرضى الذين يراجعون قسم الإسعاف بأقوى صداع عرفوه في حياتهم عادة ما يكون لديهم شقيقة. كما أن الصداع الناتج عن ورم الدماغ لا يكون عادة شديداً أو مميزاً على خلاف الاعتقاد الشائع.

قلة منا لم تُعان من تجربة ألم الرأس. حتى 90% من الأشخاص يصابون بالصداع على الأقل مرة واحدة في السنة. لقد ذكر أن الصداع الشديد المقعد (الذي يَشُلُّ عن العمل) يحدث سنوياً عند 40% من الناس على الأقل وذلك في جميع أنحاء العالم. يوضح (الجدول 14-1) تصنيفاً مفيداً لأسباب الصداع المتعددة. عادة ما يكون الصداع عرضاً حميداً، لكنه في بعض الأحيان قد يكون تظاهرة لمرض خطير كورم الدماغ أو النزف تحت العنكبوتي أو التهاب السحايا أو التهاب الشرايين ذو الخلايا العرطلة. في الحالات الطارئة وجد أن حوالي 5% من المرضى المصابين بالصداع لديهم خلل عصبي مستبطن خطير. لذا فإنه من الهام أن تشخص أسباب الصداع الخطيرة بسرعة وبدقة.

I. البنى الحساسة للألم في الرأس:

PAIN-SENSITIVE STRUCTURES OF THE HEAD:

يحدث الألم عادة عند تنبيه مستقبلات الألم (الأذية) المحيطية نتيجة أذية نسيجية أو تمدد الأحشاء أو عوامل أخرى (الفصل 11). في مثل هذه الحالات يكون حس الألم هو استجابة فيزيولوجية طبيعية متوسطة بالجهاز العصبي السليم. كما يمكن أن ينتج الألم أيضاً عندما تتأذى السبل الحساسة للألم للجملة العصبية المحيطة أو المركزية أو تُفعل بشكل غير مناسب. يمكن أن ينشأ الصداع عن إحدى هاتين الآليتين أو كليهما.

إن بعض البنى القحفية فقط حساسة للألم وهي: الفروة، والشريان السحائي الأوسط، وجيوب الأم الجافية، ومنجل المخ، والأجزاء الدانية من الشرايين الكبيرة للألم الحنون. ومن ناحية أخرى فكل من بطانة البطينات، والصفيرة المشيمية، وأوردة الأم الحنون، ومعظم البرانشيم الدماغية هي غير حساسة للألم.

إن التنبية الكهربائي للدماغ المتوسط في منطقة الرفاء الظهري يؤدي إلى صداع يشبه الشقيقة. وبالتالي فبينما يكون معظم الدماغ غير حساس للسبر بالمساري فإن هذا القسم من الدماغ المتوسط يشكل مكاناً محتملاً لمنشأ الصداع.

الجدول 14-1: تصنيف الصداع بحسب الجمعية العالمية للصداع

<p>◀ الساركوفيد والأمراض الالتهابية غير الخمجية الأخرى.</p> <p>◀ متعلق بالحقن داخل القراب.</p> <p>◀ تنشؤ داخل القحف.</p> <p>◀ مترافق مع الآفات الأخرى داخل القحف.</p> <p>8. الصداع المترافق مع بعض المواد أو سحبها:</p> <p>◀ الصداع المحرض بالاستعمال/ (التعرض) الحاد لبعض المواد.</p> <p>◀ الصداع المحرض بالاستعمال/ (التعرض) المزمن لبعض المواد.</p> <p>◀ الصداع الناتج عن سحب بعض المواد (استعمال حاد).</p> <p>◀ الصداع الناتج عن سحب بعض المواد (استعمال مزمن).</p> <p>9. الصداع المترافق مع خمج غير رأسي:</p> <p>◀ خمج فيروسي.</p> <p>◀ خمج جرثومي.</p> <p>◀ الأخماج الأخرى.</p> <p>10. الصداع المترافق مع اضطرابات استقلابية:</p> <p>◀ نقص الأكسجة.</p> <p>◀ فرط ثاني أكسيد الكربون.</p> <p>◀ نقص الأكسجة وفرط ثاني أكسيد الكربون المختلط.</p> <p>◀ نقص سكر الدم.</p> <p>◀ التحال.</p> <p>◀ الاضطرابات الاستقلابية الأخرى.</p> <p>11. الصداع أو الألم الوجهي المترافق مع خلل في البنى الوجهية أو القحفية:</p> <p>◀ عظم القحف.</p> <p>◀ العينان.</p> <p>◀ الأذنان.</p> <p>◀ الأنف والجيوب.</p> <p>◀ الأسنان والفك والبنى المتعلقة بها.</p> <p>◀ داء المفصل الصدغي الفكي السفلي.</p> <p>12. آلام الأعصاب القحفية وألم الجذع العصبي وألم زوال السيالة الحسية الواردة (Deafferentation):</p> <p>◀ الألم المستمر ذو المنشأ العصبي القحفي.</p> <p>◀ ألم العصب مثلث التوائم.</p> <p>◀ ألم العصب البلعومي اللساني.</p> <p>◀ ألم العصب المتوسط.</p> <p>◀ ألم العصب الحنجري العلوي.</p> <p>◀ ألم العصب القذالي.</p> <p>◀ الأسباب المركزية للألم الرأسي والوجهي غير العرة المؤلمة.</p> <p>13. الصداع غير المصنف.</p>	<p>1. الشقيقة:</p> <p>◀ الشقيقة بدون نسمة.</p> <p>◀ الشقيقة مع نسمة.</p> <p>◀ الشقيقة الشالة للعين.</p> <p>◀ شقيقة شبكية.</p> <p>◀ متلازمات دورية في فترة الطفولة يمكن أن تكون طلائع أو تترافق مع الشقيقة.</p> <p>◀ اضطراب شقيقي لا يحقق المعايير السابقة.</p> <p>2. الصداع من النمط التوتري:</p> <p>◀ الصداع التوتري النوبي.</p> <p>◀ الصداع التوتري المزمن.</p> <p>3. الصداع العنقودي والصداع الشقي الانتيابي المزمن:</p> <p>◀ الصداع العنقودي.</p> <p>◀ الصداع الشقي الانتيابي المزمن.</p> <p>4. صداعات متفرقة لا تترافق مع آفة بنيوية:</p> <p>◀ الصداع من النمط الطاعن مجهول السبب.</p> <p>◀ صداع الانضغاط الخارجى.</p> <p>◀ الصداع المحرض بالبرد.</p> <p>◀ صداع السعال السليم.</p> <p>◀ الصداع الجهدى السليم.</p> <p>◀ الصداع المترافق مع النشاط الجنسى.</p> <p>5. الصداع المترافق مع رض الرأس:</p> <p>◀ الصداع الحاد التالى للرض.</p> <p>◀ الصداع المزمن التالى للرض.</p> <p>6. الصداع المرافق للاضطرابات الوعائية:</p> <p>◀ الاضطراب الدماغى الوعائى الإقفارى الحاد.</p> <p>◀ الورم الدموي داخل القحف.</p> <p>◀ النزف تحت العنكبوتى.</p> <p>◀ تشوه وعائى غير متمزق.</p> <p>◀ التهاب الشرايين.</p> <p>◀ ألم الشريان السباتى أو الشريان الفقري.</p> <p>◀ صمة وريدية.</p> <p>◀ فرط التوتر الشريانى.</p> <p>◀ الاضطرابات الوعائية الأخرى.</p> <p>7. الصداع المترافق مع اضطرابات غير وعائية داخل القحف:</p> <p>◀ ضغط الـ CSF المرتفع.</p> <p>◀ ضغط الـ CSF المنخفض.</p> <p>◀ خمج داخل القحف.</p>
---	--

أثناء المضغ إلى الألم العصبي الناتج عن مثلث التوائم أو عن خلل وظيفة المفصل الصدغي الفكي السفلي أو عن التهاب الشريان ذي الخلايا العرطلة (العرج الفكي). أما الألم الذي يحرض بالبلع أو بالطعم فهو يشير إلى الألم العصبي للعصب البلعومي اللساني. إن الألم أثناء البلع شائع عند المرضى المصابين بألم السباتي لأن الشرياني السباتي الملتهب المؤلم يجاور المري أثناء البلع.

هناك العديد من مرضى الألم الوجهي الذين لا يعانون من الألم العصبي النموذجي ويستعمل مصطلح الألم الوجهي غير النموذجي للدلالة على هذا النمط من الألم. إن الألم الوجهي المبهم المستمر غير الموضع هو وصفي لسرطان البلعوم الأنفي وغالباً ما يتطور ألم حارق عند زوال السيالة الحسية الواردة Deafferentation يرافقه ظهور دليل على إصابة باعتلال أحد الأعصاب القحفية. قد يحدث الألم الوجهي الحارق أيضاً في أورام العصب القحفي الخامس (ورم سحائي Meningioma، ورم خلايا شوان Schwannoma) ويشاهد هذا الألم أيضاً في آفات الجسر التي تعترض منطقة مدخل الجذر الظهري للعصب (التصلب المتعدد). إن اكتشاف نقص حسي موضوعي عند مرضى الألم الوجهي يعد دليلاً هاماً على وجود خلل مستبطن هام. لا يمكن في بعض الأحيان تحديد سبب الألم فوراً مما يتطلب متابعة لاحقة كل فترة حتى تظهر علامات أخرى.

III. التقييم السريري للصداع الحاد حديث العهد:

CLINICAL EVALUATION OF ACUTE, NEW-ONSET

HEADACE:

يشير المرضى الذين يشكون من صداع شديد لأول مرة احتمالات تشخيصية مختلفة تماماً عن أولئك الذين يعانون من صداع متكرر على مدى سنين عديدة. ففي الصداع الحاد الذي بدأ مؤخراً يكون احتمال وجود سبب خطير بشكل كامل يعد أعلى بكثير منه في الصداع المتكرر. لذلك فعندما يشكو مريض من صداع حديث العهد، يجب أخذ عدة أسباب بعين الاعتبار ومنها التهاب السحايا والنزف تحت العنكبوتي والورم الدموي فوق أو تحت الجافية والزرق والتهاب الجيوب القيحي.

يلخص (الجدول 14-2) الملامح السريرية للصداع الحاد حديث العهد الناتج عن حالات مستبطنة خطيرة.

يعد الفحص العصبي الكامل خطوة أولى أساسية في التقييم. وفي معظم الحالات يجب أن يتبع الفحص غير الطبيعي بتصوير طبقي محوسب أو دراسة بالرنين المغناطيسي.

قد تكون المعلومات عن مكان توضع الصداع ذات فائدة. فإذا كان مصدر الصداع بنية خارج القحف كما في التهاب الشريان ذي الخلايا العرطلة فإن التوافق بين مكان الألم ومكان البنية المسببة يكون دقيقاً إلى حد ما. فحدوث التهاب في شريان خارج القحف يسبب ألماً ومضضاً شديداً محدداً في موقع هذا الوعاء الدموي. أما آفات الجيوب الأنفية والأسنان والعينين والفقرات الرقبية العلوية فتسبب ألماً موضعياً بدقة أقل لكن هذا الألم يبقى في نفس منطقة هذه البنية بشكل عام. أما الآفات داخل القحف المتوضعة في الحفرة الخلفية فتسبب ألماً قموياً قذالياً occipitonal. وتحرض الآفات المتوضعة فوق الخيمة ألماً جبهيماً صدغياً.

تفيد المنحنيات البيانية لعلاقة مدة الصداع مع أوقات شدته في التشخيص. فأم الدم المتمزقة تسبب ألماً في الرأس يبلغ ذروته خلال لحظة ويوصف بأنه كقصف الرعد. ويمكن لأمهات الدم غير المتمزقة أن تسبب نفس الألم ولكن ذلك يكون بشكل أقل تواتراً من السابقة. يبلغ الألم ذروته في هجمات الصداع العنقودي خلال 3-5 دقائق ويبقى في مستوياته القصوى لحوالي 45 دقيقة ثم يخف تدريجياً. أما هجمات الشقيقة فتبلغ ذروتها خلال عدة ساعات وتدوم لفترة تتراوح بين عدة ساعات وعدة أيام وتخف بشكل ملحوظ عند النوم. ويعتبر الصداع الذي يوقظ صاحبه من النوم وصداع الصباح الباكر الذي يتحسن خلال النهار مميزاً لأورام الدماغ والأمراض الأخرى التي تسبب ارتفاع التوتر داخل القحف.

يجب تمييز الألم الوجهي عن الصداع. فمن الأسباب الشائعة للألم الوجهي هي ألم مثلث التوائم وبشكل أقل شيوياً ألم العصب البلعومي اللساني (الفصل 355). تتصف الآلام العصبية بكونها اضطرابات موجعة تتميز بكونها انتيائية تخف بسرعة وغالباً ما تكون على شكل نوبات تشبه الصدمات الكهربائية، وعادة ما يكون سبب هذه الآلام هو آفات الأعصاب المزيلة للنخاعين (العصب مثلث التوائم أو العصب البلعومي اللساني في آلام الأعصاب القحفية). تحرض مناورات معينة الألم بشكل وصفي. وعلى كل حال فإن السبب الأكثر شيوياً للألم الوجهي هو الألم سني المنشأ، حيث يعد الألم المحرض بالأطعمة الساخنة أو الباردة أو حلوة المذاق نموذجياً. إن تطبيق منبه بارد يحرض الألم السني في كل مرة بينما تحدث في الألم العصبي فترة عصيان بعد التثبيح الأول ولذلك لا يمكن تحريض الألم العصبي بشكل متكرر.

إن تأثير الطعام على الألم الوجهي قد يعطي فكرة عن مصدره. وذلك فيما إذا كان مضغ الطعام أو بلعه أو طعمه هو المحرض للألم. يشير الألم

الجدول 14-3: أعراض الأمراض الخطيرة المستبطنة المسببة للصداع.	
الأعراض	السبب
صلابة نقرة، صداع، خوف من الضياء، إعياء، قد لا يكون هناك ترفع حروري. البزل القطني مشخص.	التهاب السحايا:
صلابة نقرة وصداع، قد لا يكون هناك تغميم وعي أو نوبات، قد لا يشاهد النزف على CT. نجد بالبزل القطني سائل مدمى Bloody tap ولا يصبح صافياً في الأنبوب الأخير، قد لا يكون النزف الحديث مصفراً.	نزف داخل القحف:
قد يتظاهر بصداع نابض منهك يترافق مع الغثيان والإقياء. يجب أن نشك به عند وجود شقيقة شديدة متزايدة جديدة وحيدة الجانب بشكل ثابت.	ورم الدماغ:
قد يتظاهر بصداع نابض وحيد الجانب. الحدوث عادة عند المرضى كبار السن (< 50 سنة) وعادة ما يترافق مع تغيرات بصرية. أفضل وسيلة ماسحة هي سرعة التثقل وعادة ما تكون مرتفعة بشكل مميز (< 50). يتم تأكيد التشخيص بخزعة الشريان.	التهاب الشريان الصدغي:
عادة ما يتظاهر بألم شديد في العين. قد يكون هناك غثيان وإقياء. تكون العين عادة محمرة ومؤلمة. قد تكون الحدقة متوسعة جزئياً.	الزرق:

B. النزف داخل القحف:

INTRACRANIAL HEMORRHAGE:

بشكل عام يشير الصداع الحاد الشديد المترافق مع صلابة النقرة لكن بدون حمى إلى نزف تحت عنكبوتي. قد يتظاهر كل من تمزق أم الدم أو التشوه الشرياني الوريدي أو النزف داخل البرانشيم بصداع فقط. ونادراً ما تكون صورة الطبقي المحوسب للرأس طبيعية إلا إذا كان النزف صغيراً أو تحت الثقبية الكبرى. ولذلك قد نحتاج لإجراء بزل قطني لتأكيد التشخيص. يوجد وصف موسع للنزف داخل القحف في (الفصل 349).

C. ورم الدماغ BRAIN TUMOR،

يعتبر الصداع الشكوى الرئيسية لـ 30% تقريباً من مرضى ورم الدماغ. وعادة ما يوصف ألم الرأس عسير التصنيف هذا بأنه متقطع عميق موجه كليل ومتوسط الشدة. يسوء هذا الألم عادة بالجهد أو تغيير الوضعة وقد يترافق مع الغثيان والإقياء. هذا النمط من الأعراض ينتج عن الشقيقة بتواتر أكبر من كونه ناتجاً عن الورم الدماغى. يوقظ هذا الصداع من النوم وذلك في 10% من الحالات.

يعد الإقياء الذي يسبق ظهور الصداع بأسابيع وصفي بشدة لأورام الحفرة الخلفية للدماغ. يجب أن توجهنا قصة وجود انعدام الطمث أو ثر الحليب للتحري فيما إذا كان سبب الصداع هو ورم غدة نخامية مفرز للبرولاكتين (أو متلازمة المبيض متعدد الكيسات).

الجدول 14-2: أعراض الصداع التي تشير إلى اضطراب خطير مستبطن.
(أسوأ) صداع على الإطلاق. أول صداع شديد. تحت حد يسوء خلال أيام أو أسابيع. فحص عصبي غير طبيعي. حمى أو أعراض جهازية غير مفسرة. إقياء سابق للصداع. يحرص بالإنحاء أو رفع الأشياء أو السعال. يوقظ من النوم أو يحدث مباشرة بعد الاستيقاظ. وجود مرض جهازى معروف. الحدوث في سن أكبر من 55 سنة.

يبدو أن الطبقي المحوسب والرنين المغناطيسي يتساويان في حساسيتهما كإجراء ماسح للآفات داخل القحف في هذه الحالة. ويجب أيضاً إجراء تقييم عام في الصداع الحاد يتضمن استقصاءات قلبية وعائية وبولية وذلك بمراقبة ضغط الدم وفحص البول، ويجرى أيضاً فحص للعينين بمنظار قعر العين وقياس الضغط داخل العين والإنكسار. كما تفحص الشرايين القحفية بالجس والعمود الفقري الرقبي بتأثير الحركة المنفصلة للرأس وبالتصوير.

ومن الواجب أيضاً التأكد من حالة المريض النفسية بسبب وجود علاقة بين ألم الرأس والاكئاب. فالعديد من المرضى الذين يعانون من نوبات ألمية يومية مزمنة يصابون بالاكتئاب. وكذلك فإن ترافق الشقيقة مع الاضطرابات الاكتئابية سواء أحادية أو ثنائية الطور (هوس اكتئابي) يعد أكثر من كونه مصادفة.

تفيد الأدوية ذات الفعل المضاد للاكتئاب في الوقاية من الصداع التوتري والشقيقة. يمكن أن تفعل الاضطرابات الكامنة التي تؤدي إلى الصداع المتكرر بالألم التالي للعمليات الجراحية الأذنية أو السنوية اللبية. لذلك فإن أي ألم حول الرأس ناتج عن نسيج مريض أو رض يمكن أن يعيد تفعيل متلازمة شقيقة صامتة. ولا يفيد علاج الصداع ما لم يتم التعامل مع المشكلة الأساسية. يصف (الجدول 14-3) الحالات الخطيرة المستبطنة التي تترافق مع الصداع.

A. التهاب السحايا MENINGITIS:

بشكل عام يشير الصداع الحاد الشديد المترافق مع صلابة النقرة وحمى إلى التهاب السحايا، البزل القطني إجراء إلزامي. وغالباً ما يكون هناك اشتداد حاد للألم بحركة العينين. يمكن أن يلبس التهاب السحايا بسهولة مع الشقيقة بالنسبة للأعراض الأساسية والتي تتكون من صداع قاصف وخوف من الضياء وغثيان وإقياء. يوجد وصف موسع لالتهاب السحايا في (الفصلين 360 و 361).

غالباً ما تكون سرعة تنفث الكريات الحمر مرتفعة ولكن ليس دائماً. لكن كونها طبيعية لا ينفي حدوث التهاب الشرايين ذا الخلايا العرطلة. ويجب إجراء خزعة شريان صدغي وبدء العلاج بالبريدنيزون (80 مغ) يومياً في الأسابيع الأربعة أو الست الأولى وذلك عند وجود شك سريري كبير بوجود التهاب الشريان ذي الخلايا العرطلة.

إن انتشار الشقيقة مرتفع عند المسنين، أعلى بكثير من انتشار التهاب الشرايين بالخلايا العرطلة. غالباً ما يذكر مرضى الشقيقة تحسن الصداع لديهم عقب استعمال البريدنيزون لذلك يجب توخي الحذر في تفسير الاستجابة العلاجية.

E. الزرق GLAUCOMA؛

قد يتظاهر الزرق بصداع منهك مترافق مع غثيان وإقياء. تشير القصة عادة إلى بدء الصداع مع ألم شديد في العين. ونجد بالفحص السريري أن العين تكون محمرة وتكون الحدقة مثبتة متوسعة جزئياً. يناقش في الفصل (25).

F. الأسباب الأخرى للصداع:

OTHER CAUSES OF HEADACHE:

1. أمراض جهازية Systemic Illness: قليلة جداً هي الأمراض التي

لا يكون الصداع واحداً من مظاهرها. لكن بعض الأمراض تترافق مع الصداع بشكل كبير ومنها: داء وحييدات النوى الخمجي والذئبة الحمامية الجهازية والقصور التنفسي المزمن المترافق مع فرط ثاني أكسيد الكربون (صداع الصباح الباكر) وكذلك التهاب الدرق لهاشيموتو والداء المعوي الالتهابي وكثير من الأمراض المترافقة مع مرض عوز المناعة المكتسب HIV وارتفاع التوتر الشرياني الحاد الذي يحدث في ورم القواتم وفي فرط التوتر الشرياني الخبيث. ونستثني المثالين السابقين من القاعدة القائلة بأن فرط التوتر بذاته هو سبب غير شائع جداً للصداع. ويجب أن يبلغ الضغط الانبساطي 120 مم زئبقي على الأقل حتى يسبب فرط التوتر الشرياني صداعاً.

إن الصداع المستمر والحمى هي غالباً أعراض خمج فيروسي جهازي حاد وفي حال كان العنق مرناً في هؤلاء المرضى فإن البزل القطني يمكن أن يؤجل. كذلك فإن بعض الأدوية أو حالات سحب الدواء، مثل مانعات الحمل الفموية والأدوية المحرصة للإباضة وسحب القشرانيات السكرية تترافق أيضاً مع الصداع عند بعض الأشخاص.

إن ظهور صداع جديد في المرضى الذين لديهم ورم معروف يشير إلى وجود نقائل ورمية مخية و/ أو التهاب سحايا سرطاني. يمكن أن يعزى الصداع الذي يظهر فجأة بعد الانحناء أو الرفع أو السعال إلى كتلة في الحفرة القحفية الخلفية (أو تشوه كيارى). يوجد وصف مفصل للورم الدماغي في الفصل (358).

D. التهاب الشريان الصدغي TEMPORAL ARTERITIS؛

إن التهاب الشريان الصدغي (ذا الخلايا العرطلة) هو اضطراب التهابي للشرايين والذي كثيراً ما يصيب الدوران السباتي خارج القحف. يحدث هذا المرض بشكل شائع عند كبار السن ويبلغ وقوعه السنوي 77 من كل 100000 شخصاً بلغوا سن الخمسين أو أكثر. حيث يكون متوسط العمر للإصابة 70 سنة وتشكل نسبة النساء 65% من المصابين.

يحدث عمى عند نصف مرضى التهاب الشريان الصدغي غير المعالج تقريباً، وذلك بسبب إصابة الشريان العيني وفروعه. حيث يعتبر اعتلال العصب البصري الإقفاري الناتج عن التهاب الشريان الصدغي ذي الخلايا العرطلة السبب الرئيسي في التطور السريع نحو العمى في العينين عند المرضى ذوي الأعمار الأكبر من 60 سنة. وبما أن العلاج بالقشرانيات السكرية يعد فعالاً في منع هذا الاختلاط فإن التشخيص الفوري لهذه الحالة يعد هاماً جداً.

تتضمن الأعراض المستعلنة النموذجية الصداع وألم العضلات الرثوي والعرج الفكي والحمى ونقص الوزن. ويكون الصداع هو العرض الرئيسي وغالباً ما يظهر مترافقاً مع دعت وآلام عضلية. أما بالنسبة لتوضع الألم فيمكن أن يكون وحيد أو ثنائي الجانب ويكون صدغياً في 50% من الحالات لكنه يمكن أن يتوضع في أي ناحية من القحف أو نواحي القحف كلها.

يتدرج الألم في الظهور خلال بضعة ساعات قبل أن يصل إلى ذروته وأحياناً يكون ظهوره انفجارياً. نادراً ما يكون الألم نابضاً وغالباً ما يوصف بأنه كليل ثاقب مترافق مع آلام طاعنة نوبية من نمط معول الثلج تشبه الآلام الحادة التي تظهر في الشقيقة. يمكن لمعظم المرضى أن يعرفوا أن مصدر الألم سطحي ويقع خارج الجمجمة بدلاً من كونه عميقاً داخل الرأس (مكان الألم في الشقيقة). ويوجد أيضاً إيلاام في فروة الرأس بدرجة ملحوظة حتى أن تمشيط الشعر أو وضع الرأس على الوسادة قد يكون مستحيلاً بسبب الألم. يسوء الألم عادة ليلاً وعادة ما يتفاقم عند التعرض للبرد. يمكن أن نجد عند مرضى الصداع عقيدات ممضة محمرة أو تلمح أحمر للجلد المغطي للشريان الصدغي وكذلك يمكن أن يوجد إيلاام في الشريان الصدغي وبشكل أقل شيوعاً في الشرايين الفدالية.

وضعياً Positional بشكل ملفت للنظر فهو يبدأ عند الجلوس أو النهوض ويخف بالانحناء للخلف أو بضغط البطن. وكلما طالت مدة الوقوف كلما طالت المدة اللازمة لاختفاء الألم.

وتسوء الحالة بهز الرأس وبضغط الوريد الوداجي. ويتصف هذا الألم بكونه كليل عادة وقد يكون نابضاً وهو ذو توضع جبهي قذالي. و يترافق مع صلابة النقرة وغثيان ويذكر بعض المرضى وجود غشاوة بصرية وخوف من الضياء وطنين ودوار. تخف الأعراض عادة خلال أيام قليلة لكنها في بعض الأحيان يمكن أن تستمر لأسابيع أو أشهر.

إن نقص حجم CSF ينقص الوسادة الداعمة للدماغ، لذلك عندما يكون المريض منتصباً فإنه من المحتمل أن يحدث توسع وشد للبنى المثبتة للدماغ (الجيوب الجافية الحساسة للألم) مما يؤدي لحدوث الألم. غالباً ما يحدث انخفاض الضغط داخل القحف، لكن قد يحدث الصداع الشديد الناجم عن البزل القطني حتى عند المرضى الذين لديهم ضغط CSF طبيعي. إن المعالجة بينزوات صوديوم الكافئين الوريدي والتي تعطى خلال بضعة دقائق كجرعة 500 ملغ ستهي الصداع فوراً في 75% من المرضى، وإن جرعة ثانية تعطى في ساعة تؤدي إلى معدل نجاح كلي 85%.

إن الرقعة الدموية فوق الجافية التي تنجز بحقن 15 مل من الدم الذاتي الكامل نادراً ما تفشل عند الذين لم يستجيبوا للكافئين. إن آلية تأثيرات هذه المعالجة غير واضحة. تملك الرقعة الدموية تأثيراً مباشراً، مما يجعل من غير المحتمل أن ختم الثقب الجافوي بجلطة دموية هو آلية فعلها.

5. الصداع التالي لإرتجاج الدماغ Postconcussion: بعد أذيات الرأس التي تبدو بسيطة خاصة حوادث الاصطدام الخلفية للمركبات فإن العديد من المرضى يذكرون تشاركات متغيرة من الصداع والدوام والدوار واضطراب الذاكرة. القلق والهيلاج وصعوبة التركيز هي علامات دامغة أخرى لهذه المتلازمة. يمكن أن تشفى الأعراض بعد عدة أسابيع أو تستمر لشهور وحتى سنوات بعد الأذية. إن الصداع التالي للارتجاج يحدث إذا فقد الشخص وعيه برض الرأس أو لم يفقده. نموذجياً يكون الفحص العصبي طبيعياً باستثناء الاضطرابات السلوكية، وتكون دراسات CT و MRI غير مميزة. الورم الدموي المزمن تحت الجافية ممكن أن يقلد في بعض الأحيان هذا الاضطراب. مع أن سبب اضطراب الصداع التالي للارتجاج غير معروف، فإنه وبشكل عام يجب أن لا يتم اعتباره كاضطراب نفسي بدئي. يستمر الصداع غالباً لفترة طويلة بعد البت بالدعوى القضائية المعلقة. المعالجة داعمة عرضية. التشجيع المتكرر بأن المتلازمة ستشفى في النهاية هو أمر مهم.

2. ارتفاع التوتر داخل القحف مجهول السبب (ورم دماغي كاذب) **Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri)**:

يعد الصداع المشابه سريريّاً للصداع الناتج عن ورم الدماغ من الأعراض الشائعة للورم الدماغي الكاذب وهو اضطراب يرتفع فيه الضغط داخل القحف وذلك غالباً بسبب سوء إعادة امتصاص السائل الدماغي الشوكي من قبل الزغابات العنكبوتية. ويكون الصداع الصباحي الذي يسوء بالسعال والكبس وصيفاً لهذه الحالة. ويكون الألم أحياناً خلف العين ويسوء بحركتها. ومن التظاهرات الإضافية العمات البصرية العابرة ووذمة حليلة العصب البصري مع بقع عمياء كبيرة ونقص في الساحة البصرية المحيطة. يكون معظم المرضى من الإناث في سن الشباب وبيدينين. وغالباً ما يكون لديهم قصة تعرض لعوامل محرزة مثل فيتامين A والستيروئيدات القشرية السكرية.

3. السعال Cough: متلازمة تحدث بشكل سائد عند الذكور حيث تكون نسبة إصابتهم إلى الإناث هي (4-1). يتميز الصداع السعال بالأس شديداً عابر عقب السعال أو الانحناء أو رفع الأشياء أو العطاس أو حني الرأس ويدوم لفترة تتراوح بين بضعة ثوانٍ ودقائق.

ويحدد الكثير من المرضى بداية حدوث هذه المتلازمة عند الإصابة بخمج تنفسي سفلي مصحوب بسعال شديد أو مع بدء برنامج شديد لتدريبات رفع الأثقال. وهذا الصداع يكون معمماً عادة إلا أنه يكون جانبياً عند ثلث المرضى. إن نسبة حدوث هذا الصداع بسبب شدووات بنوية شديدة داخل القحف تبلغ 25%. كما في تشوه كياراي والذي يعتبر سبباً شائعاً (الفصل 356). لذلك يستطب التصوير بالرنين المغناطيسي عند معظم المرضى المصابين بالصداع السعال. قد يدوم الاضطراب السليم لسنوات قليلة ويستجيب بشكل مثير للاندوميثاسين بجرعات تتراوح بين 50 و 200 مغ/يوم.

كما يبدي نصف المرضى تقريباً استجابة للبزل القطني العلاجي بإزالة 40 مل من السائل الدماغي الشوكي. يلاحظ العديد من مرضى الشقيقة إثارة نوبات الصداع بالجهد البدني الثابت كحدوث الصداع خلال الميل الثالث خلال الجري لخمسة أميال. ويستفعل هذا الصداع خلال ساعات بخلاف الصداع السعال. ويستعمل مصطلح الشقيقة الجهدية Effort migraine للدلالة على هذا الصداع وذلك لتجنب المصطلح الغامض (الصداع الناتج عن التمارين Exertional headache).

4. البزل القطني Lumbar puncture: يبدأ هذا الصداع عادة بعد إجراء البزل القطني بـ 48 ساعة لكنه يمكن أن يتأخر في الظهور حتى 12 يوم. ويتراوح معدل حدوثه بين 10% و 30%. ألم الرأس يكون

الجدول 14-4: الأدوية الفعالة في معالجة الصداع التوترية.		
Drug	Trade Name	Dosage
NONSTEROIDAL ANTI-INFLAMMATORY AGENTS		
Acetaminophen	Tylenol, generic	650 mg PO q4–6h
Aspirin	Generic	650 mg PO q4–6h
Diclofenac	Cataflam, generic	50–100 mg q4–6h (max 200 mg/d)
Ibuprofen	Advil, Motrin, Nuprin, generic	400 mg PO q3–4h
Naproxen sodium	Aleve, Anaprox, generic	220–550 mg bid
COMBINATION ANALGESICS		
Acetaminophen, 325 mg, plus butalbital, 50 mg	Phrenilin, generic	1–2 tablets; max 6 per day
Acetaminophen, 650 mg, plus butalbital, 50 mg	Phrenilin Forte	1 tablet; max 6 per day
Acetaminophen, 325 mg, plus butalbital, 50 mg, plus caffeine, 40 mg	Fioricet; Esgic, generic	1–2 tablets; max 6 per day
Acetaminophen, 500 mg, plus butalbital, 50 mg, plus caffeine, 40 mg	Esgicplus	1–2 tablets; max 6 per day
Aspirin, 325 mg, plus butalbital, 50 mg, plus caffeine, 40 mg	Fiorinal	1–2 tablets; max 6 per day
Aspirin, 650 mg, plus butalbital, 50 mg	Axotal	1 tablet q4h; max 6 per day
PROPHYLACTIC MEDICATIONS		
Amitriptyline	Elavil, generic	10–50 mg at bedtime
Doxepin	Sinequan, generic	10–75 mg at bedtime
Nortriptyline	Pamelor, generic	25–75 mg at bedtime

A. الصداع التوترية TENSION-TYPE HEADACHE:

مازال مصطلح الصداع التوترية شائع الاستخدام لوصف متلازمة ألم رأس مزمن تتميز بعدم ارتياح بشكل شد Tight كالعصابة Bandlike ثنائي الجانب. قد يذكر المريض بأنه يشعر كأن رأسه في ملزمة Vise أو أن عضلات العنق الخلفية مشدودة. وصفيًا يتطور الألم ببطء ويتأرجح في شدته وقد يستمر لعدة أيام تقريباً. الجهد لا يسبب للصداع عادة. والصداع قد يكون نوبي أو مزمن (أي < 15 يوم في الشهر). الصداع التوترية شائع في كل المجموعات العمرية ويميل لأن يكون ذا سيادة أنثوية. في بعض المرضى يرافق القلق أو الاكتئاب الصداع التوترية. تبقى الأسس الفيزيولوجية المرضية للصداع التوترية غير معروفة. يعتقد الكثير من الباحثين أن الصداع التوترية الدوري غير مميز حيويًا عن الشقيقة، في حين يعتقد آخرون أن الصداع التوترية والشقيقة حالتان سريريتان مختلفتان. إن شذوذات تقلص العضلات الرقبية والصدغية من المحتمل أن تكون موجودة، ولكن الطبيعة الفعلية لسوء الوظيفة لم يتم تحديده حتى الآن.

6. صداع الجماع Coital headache: متلازمة صداع أخرى ذات سيادة ذكرية (4: 1). تكون الهجمات التي تحدث ما حول هزة الجماع فجائية جداً في بدنها، وتخدم خلال بضع دقائق إذا توقف الجماع. هذه الهجمات دائماً تقريباً أحداث حميدة وتحدث عادة بشكل فرادي، وإذا استمرت لساعات أو ترافقت مع الإقياء فإن النزف تحت العنكبوتية يجب أن يستبعد.

IV. التنوعات السريرية الأساسية للصداع المعاود:

هنالك عادة صعوبة قليلة في تشخيص الأنواع الخطيرة للصداع المدرجة في القائمة أعلاه بسبب الأدلة التي تزودنا بها الأعراض والعلامات المرافقة. وعندما يكون الصداع مزمنًا ومعاوداً وغير مترافق مع علامات أخرى هامة للمرض فإن الطبيب يواجه تحدياً ومشكلة طبية فريدة. تصف الأقسام التالية مجموعة متنوعة من أنواع الصداع تتراوح من الأسباب الأشيع (مثلاً الشقيقة) إلى الأسباب النادرة للصداع الناكس.

إن نوبات الصداع الشديدة بغض النظر عن السبب من المحتمل أكثر أن توصف بالنابضة وتترافق مع إقياء وإيلام في الفروة. أوجاع الرأس الأخف شدة تميل لأن تكون عسيرة الوصف - الانزعاج الذي يشبه عصابة مشدودة على الرأس يصيب غالباً كامل الرأس وهو سمة للصداع التوترى.

1. الأمراض Pathogenesis: الأسس الجينية للشقيقة *Genetic basis*

of migraine: يوجد تأهب جيني معروف للشقيقة. تم تحديد طفرات نوعية تؤدي لأسباب نادرة للصداع الوعائي (الجدول 14-6). على سبيل المثال متلازمة MELAS تتألف من اعتلال دماغ متقدري وحماض لبني وهجمات شبيهة بالسكتة وتتجم عن طفرة نقطية في الموقع G←A في جينة المتقدرات المرمزة لـ: tRNA^{leu(UR)} في الموقع النيكلوتيدي 3243. الصداع النوبي الشبيه بالشقيقة معلم سريري شائع آخر لهذه المتلازمة، خاصة باكراً في سير المرض. يعتبر النموذج المورثي للاضطرابات المتقدرية فريداً، لأن الأمهات فقط ينقلن الـ DNA المتقدري. وبالتالي كل الأطفال لأمهات متلازمة MELAS يصابون بالاضطراب.

تتميز الشقيقة الشللية الشقية العائلية FHM بنوبات ناكسة من خزل شقي أو شلل شقي خلال طور النسمة من صداع الشقيقة. الأعراض الأخرى المرافقة يمكن أن تتضمن الخدر النصفى أو تشوش الحس (المذل) واضطرابات الساحة البصرية بالعمى الشقي والحبسة ودرجات متغيرة من الوسن والتخليط و/ أو السبات. في الهجمات الشديدة، يمكن لهذه الهجمات أن تكون مطولة للغاية وتستمر لأيام أو أسابيع، ولكن وصفاً فإنها تستمر لمدة 30 - 60 دقيقة فقط وتتبع بصداع نابض وحيد الجانب.

حوالي 50% من حالات FHM يظهر أنها تتجم عن طفرات ضمن جينة CACNL1A4 على الصبغي 19 التي ترمز للنمط P/Q من وحيدات قنوات الكالسيوم والتي يتم التعبير عنها فقط في الجملة العصبية المركزية. الجينة كبيرة جداً (< 300 kb) وتتألف من 47 إكسون. تم تحديد أربع طفرات نقطية مختلفة ضمن الجين (في خمس عائلات مختلفة) والتي يتم الفصل بينها بالتشخيص السريري لـ FHM. إن تحليل الأنماط الفردانية لعائلتين مصابتين بنفس الطفرة يقترح أن كل طفرة نشأت بشكل مستقل بدلاً من كونها تمثل تأثير المؤسس Founder effect.

من المحتمل أن تلعب CACNL1A4 دوراً في تحرير الناقل العصبي المحرض بالكالسيوم و/ أو تقلص العضلات الملساء. طفرات مختلفة أخرى ضمن هذه الجينة تعتبر مسؤولة عن اضطرابين عصبيين مورثيين آخرين، الرنح الشوكي المخيخي نمط - 6 والرنح النوبي نمط 2. (الفصل 352).

الاسترخاء دائماً تقريباً يخفف الصداع التوترى. يجب أن يشجع المرضى على إيجاد وسيلة للاسترخاء والتي هي من أجل شخص معين يمكن أن تتضمن الراحة في السرير والتمسيد Massage و/ أو تمارين التليقيم الراجع الحيوي التقليدية. تتضمن المعالجة الدوائية كلاً من المسكنات البسيطة و/ أو المرخيات العضلية. الايبوبروفن و Naproxen sodium معالجة مفيدة لمعظم المرضى. عندما تفشل المسكنات التي تباع دون وصفة طبية البسيطة لوحدها مثل الأسييتامينوفين والأسبرين والايوبروفين ومضادات الالتهاب اللاستيروئيدية NSAIDs الأخرى فإن إضافة Butalbital والكافئين (في مركب مشترك مثل Fioricet, Fiorinal) لهذه المسكنات ممكن أن يكون فعالاً. قائمة للمسكنات شائعة الاستخدام من أجل الصداع التوترى مدونة في (الجدول 14-4). من أجل الصداع التوترى المزمن فإن المعالجة الوقائية موصى بها. الجرعات المنخفضة من الأميتربتلين (10-50 مغ وقت النوم) يمكن أن تؤمن وقاية فعالة.

B. الشقيقة MIGRANE:

الشقيقة أشيع سبب للصداع، تصيب ما يقرب من 15% من النساء و6% من الرجال. تعريف مفيد للشقيقة هو متلازمة حميدة ناكسة من صداع وغثيان وإقياء و/ أو أعراض أخرى من سوء الوظيفة العصبية في خليط متغير (الجدول 14-5). يمكن تمييز الشقيقة غالباً بمثيراتها (النببذ الأحمر، الطمث، الجوع، قلة النوم، بهر النظر Glare، الأستروجين، القلق، العطور، فترات خيبة الأمل) ومثبطاتها (النوم، الحمل، الابتهاج، مركبات الترتان). تصنيف للعديد من تحت أنماط الشقيقة موجود في (الجدول 14-1).

الجدول 14-5: الأعراض المصاحبة لهجمات الشقيقة الشديدة عند 500 مريض.	
النسبة المئوية للمرضى المصابين	العرض
87	◀ غثيان.
82	◀ رهاب الضوء.
72	◀ خفة الرأس.
65	◀ مضمض الفروة.
56	◀ إقياء.
36	◀ اضطرابات بصرية:
26	- تراثي الومضات.
10	- طيف الحصن.
33	◀ مذل.
33	◀ دوار.
18	◀ تبدل الوعى:
10	- غشي.
4	- نوب.
4	- حالة تخليطية.
16	◀ إسهال.

الجدول 14-6: وراثيات الشقيقة.			
Gene (Locus)	Function of Gene	Clinical Syndrome	Comment
tRNA ^{Leu} (^{UR}) (mitochondrial)	Unknown	MELAS syndrome	Extremely rare syndrome
CACNL1A4 (19p13)	P/Q calcium channel regulating neurotransmitter release	Familial hemiplegic migraine (FHM)	Mutations account for approximately 50% of FHM cases
DRD2 (11q23)	G protein-coupled D ₂ receptor for dopamine	Migraine	Positive association reported in two independent laboratories

Note: MELAS, mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes.

ولا تعبر التلم المركزي أو الجانبي متقدمة نحو الفص الجبهي عن طريق فص الجزيرة Insula. يكون إرواء البنى تحت القشرية طبيعياً. تظهر الأعراض العصبية للجانب المقابل خلال نقص الإرواء الصدغي الجداري وفي بعض الأوقات يستمر نقص الإرواء في هذه المناطق بعد توقف الأعراض، وعلاوة على ذلك يستمر الانتشار الجبهي عندما يبدأ طور الصداع. بعض مرضى الشقيقة الكلاسيكية لا يبدون اضطرابات في الجريان، وقد يطور مريض أحياناً إقفاراً بؤرياً كافي لكي يسبب أعراض، مع ذلك فإن الإقفار البؤري لا يظهر أنه ضروري لكي تحدث الأعراض البؤرية.

إن قدرة هذه التبدلات على تحريض أعراض الشقيقة كانت موضع تساؤل. بشكل خاص لأن النقص الملاحظ في الجريان الدموي لا يظهر أنه كافي لأن يسبب أعراض عصبية بؤرية. ثانياً، الزيادة في الجريان الدموي بعد ذاتها ليست مؤلمة، والتوسع الوعائي لوحده لا يمكن أن يعد مسؤولاً عن الوذمة الموضعية والإيلام البؤري الملاحظ غالباً عند مرضى الشقيقة. أكثر من ذلك في الشقيقة بدون نسمة لا تشاهد عادة اضطرابات في الجريان. بالتالي فإنه من غير المحتمل أن يكون التقبض الوعائي أو التوسع الوعائي البسيط الاضطراب الفيزيولوجي المرضي الجوهرية في الشقيقة. مع ذلك فإنه من الواضح أن الجريان الدموي الدماغية يتبدل خلال هجمات شقيقة معينة، وهذه التبدلات يمكن أن تفسر بعض سريريّات متلازمة الشقيقة ولكن من الواضح ليس كلها.

النظرية العصبونية للشقيقة The Neuronal Theory of migraine: إن طيف الحصن Fortification spectrum عبارة عن شقيقة مع نسمة تتميز بعممة بصرية تتسع ببطء مع حواف الماعة (انظر لاحقاً). يعتقد أنها تتجم عن خمود الانتشار [خمود للفعالية القشرية محرر

في دراسة الترافق المورثي فإن تعددية أشكال NcoI في الجين المرمز لمستقبلات الدوبامين D₂ (DRD₂) كان زائداً التمثيل في مجموعة مرضى الشقيقة مع نسمة بالمقارنة مع مجموعة الشاهد غير المصابين بالشقيقة، مما يقترح أن الأهبه للشقيقة مع نسمة يتم تعديلها بأليلات محددة من DRD₂. في سكان سردينيا تم أيضاً إظهار الترافق بين أليلات DRD₂ المختلفة والشقيقة.

هذه الدراسات المبدئية تقترح أن التبدلات في تنظيم مستقبلات الدوبامين و/ أو وظيفته ممكن أن تبدل الأهبه للشقيقة لأن التبدلات الجزيئية ضمن جينة DRD₂ قد تراكمت مع تبدلات في الوظيفة الدوبامينية. ومع ذلك ما دام أنه ليس كل الأشخاص ذوي الأنماط المورثية لـ DRD₂ المتورطة يصابون بالشقيقة مع نسمة، فإن جينات أو عوامل أخرى يجب أن تكون أيضاً متورطة. من المحتمل أن الشقيقة اضطراب معقد مع وراثة متعددة الجينات ومكونة بيئية قوية

النظرية الوعائية للشقيقة The Vascular Theory of Migraine:

اعتقد سابقاً بشكل واسع ولسنوات عديدة أن طور الصداع في هجمات الشقيقة كان ينجم عن التوسع الوعائي خارج القحف وأن الأعراض العصبية كانت تتجم عن التقبض الوعائي داخل القحف (أي، النظرية الوعائية للشقيقة). دراسات الجريان الدموي الدماغية الناحية Regional عند مرضى الشقيقة الكلاسيكية أظهرت أن هنالك وخلال الهجمات نقص تروية قشرية معتدل والذي يبدأ في القشر البصري وينتشر أمامياً بسرعة 2-3 ملم/د. تتراوح معدلات النقص في الجريان الدموي من 25-30% (وهو غير كافي لتفسير الأعراض على أساس الإقفار) وهو يترقى أمامياً بنموذج يشبه الموجه بشكل مستقل عن التوزيع الطبوغرافي للشرايين المخية. إن موجة نقص الإرواء تدوم 4-6 ساعات ويظهر أنها تتبع التلايف القشرية

يعتقد أن هذه النواقل العصبية الببتيدية تُحدث التهاباً عقيماً ينبه ألياف الألم الواردة المثلثة التوائم التي تنشأ من جدر الأوعية مساهمة بشكل إضافي في إحداث الألم.

يعطي هذا آلية محتملة لإنتاج النسيج الرخوة ومضض الأوعية الدموية المرافق للشقيقة.

لكن عدداً كبيراً من العوامل الدوائية الفعالة في منع أو إنقاص الالتهاب في هذا النموذج الحيواني (مثل شادات 5-HT_{1D} الانتقائية وضادات NK-1 وضادات الاندوثيلين) فشلت في إظهار أي فعالية سريرية في تجارب الشقيقة.

5-هيدروكسي تريتامين في الشقيقة 5-Hydroxytryptamine in migraine: تشير المعطيات الدوائية ومعطيات أخرى إلى تورط الناقل العصبي 5-هيدروكسي تريتامين (5-HT) والمعروف أيضاً بالسيروتونين) في الشقيقة. منذ حوالي 40 سنة اكتشف أن الميثيزيرجيد Methysergide يُضاد تأثيرات محيطية معينة لـ 5-HT وتم تقديمه كالدواء الأول القادر على منع هجمات الشقيقة.

وجد لاحقاً أن مستويات 5-HT في الصفائح تهبط بشكل ثابت عند بدء الصداع وأن الدواء الذي يسبب تحرر 5-HT قد يحرض نوبات شقيقة. ثبت أن مثل هذه التغيرات في مستويات 5-HT الدوراني تافهة من الناحية الدوائية ولذلك تراجع الاهتمام في الدور الخلطي لـ 5-HT في الشقيقة.

عاد الاهتمام بدور 5-HT في الشقيقة مؤخراً بسبب تقديم مجموعة التريبتان (Triptan class) من الأدوية المضادة للشقيقة. أعدت مجموعة التريبتان لتتبع تحت مجموعة من مستقبلات 5-HT انتقائياً. يوجد 14 مستقبل نوعي لـ 5-HT على الأقل في الإنسان.

مجموعة التريبتان (مثل: ناراتريبتان وريزاتريبتان وسوماتريبتان وزولميتريبتان) هي شادات قوية لمستقبلات 5-HT_{1B} و 5-HT_{1D} و 5-HT_{1F} وهي أقل قوة لمستقبلات 5-HT_{1A} و 5-HT_{1E}.

تشير كمية متزايدة من المعطيات إلى أن الفعالية المضادة للشقيقة لمجموعة التريبتان تتعلق بقدرتها على تثبيبه مستقبلات 5-HT_{1B} والتي تتوضع في كل من الأوعية الدموية والنهايات العصبية.

فشلت شادات مستقبلات 5-HT_{1D} الانتقائية حتى الآن في إظهار فعالية سريرية في الشقيقة. مركبات التريبتان التي تكون شادات 5-HT_{1F} ضعيفة فعالة أيضاً في الشقيقة، لكن يعتقد حالياً أن فعالية 5-HT_{1B} هي الوحيدة الأساسية في الفعالية المضادة للشقيقة.

للبوتاسيوم بطيء التحرك (2-3 ملم/د) الذي يُسبق بجبهة موجية من زيادة الفعالية الاستقلابية. يمكن أن ينجم خمود الانتشار عن مجموعة متغيرة من المنبهات التجريبية، تتضمن نقص الأكسجة والرض الميكانيكي والتطبيق الموضعي للبوتاسيوم. هذه الملاحظات تقترح أن الاضطرابات العصبونية ممكن أن تكون سبب هجمة الشقيقة.

فيزيولوجياً، يمكن أن يؤدي التحريض الكهربائي بجانب عصبونات الرفاء الظهري في جذع الدماغ العلوي إلى صداع شبيه بالشقيقة. يزداد الجريان الموضعي في الجسر والدماغ المتوسط خلال هجمات صداع الشقيقة، هذا التبدل ربما ينجم عن زيادة فعالية الخلايا في الرفاء الظهري والموضع الأزرق Locus coeruleus. توجد استطلاات من الرفاء الظهري تنتهي على الشرايين المخية وتبدل الجريان الدموي الدماغية. هناك أيضاً استطلاات رئيسية من الرفاء الظهري إلى مراكز بصرية مهمة، تتضمن الجسم الركي الوحشي والأكيمة العلوية والشبكية والقشر البصري. هذه الاستطلاات السيروتونينية المتعددة ربما تمثل الركيزة العصبية للميزات الدورانية والبصرية للشقيقة. تتوقف خلايا الرفاء الظهري عن إطلاق تثبيهاها خلال النوم العميق، ومعروف عن النوم أنه يحسن الشقيقة، وإن الأدوية الوقائية المضادة للشقيقة تثبط أيضاً فعالية خلايا الرفاء الظهري من خلال تأثير شاد Agonist مباشر وغير مباشر. إن دراسات التصوير الطبقي بقذف البوزيترون (PET) قد أظهرت أن بنى الدماغ المتوسط قرب الرفاء الظهري تتنقل أثناء هجمة الشقيقة. في واحدة من الدراسات على الشقيقة الحادة، خففت حقنة من سوماتريبتان Sumatriptan الصداع لكنها لم تبدل تغيرات جذع الدماغ الظاهرة على صورة الـ PET.

تشير هذه المعطيات إلى أن (المولد الجذع دماغية brainstem generator) ربما يكون سبب الشقيقة وأن أدوية مضادة للشقيقة معينة قد لا تتدخل بالعملية المرضية المستبطنة في الشقيقة.

الجهاز مثلث التوائم - الوعائي في الشقيقة The trigeminovascular system: إن تفعيل خلايا نواة مثلث التوائم المذنب في البصلة (مركز معالجة ألم منطقة الرأس والوجه) يؤدي إلى تحرر الببتيدات العصبية الفعالة وعائياً والتي تشمل المادة (Substance P) (والببتيد المتعلق بجين الكالسيتونين Calcitonin) (gene-related peptide) وذلك في النهايات الوعائية للعصب مثلث التوائم.

في النهايات العصبية الودية بعد العقديّة. تسمى هذه الفرضية (نظرية العصبون الفارغ Empty neuron theory للشقيقة).

2. المظاهر السريرية Clinical features: الشقيقة بدون نسمة (الشقيقة

الشائعة) migraine without aura (Common migraine): لا يوجد في هذه المتلازمة اضطراب عصبي يؤدي يسبق الصداع المعاوّد. إن الشقيقة بدون نسمة هي أكثر أنماط الصداع الوعائي حدوثاً. تتضمن معايير الجمعية الدولية للصداع International headache society للشقيقة: ألم الرأس المعتدل إلى الشديد والطبيعة النابضة والتوضع الأحادي الجانب والتفاقم بصعود الدرج أو بنشاط روتيني مشابه والغثيان و/ أو الإقياء المرافقين ورهاب الضوء ورهاب الصوت والهجمات العديدة والتي يدوم كل منها 4-72 ساعة.

الشقيقة مع نسمة (الشقيقة التقليدية) (Classic migraine)

migraine with aura: يترافق الصداع في هذه المتلازمة بأعراض منذرة مميزة حسية وحركية وبصرية. إن الاضطرابات العصبية البؤرية أشيع خلال هجمات الصداع منها كأعراض بادرية. إن الاضطرابات العصبية البؤرية بدون صداع أو إقياء أصبحت تعرف بمكافئات الشقيقة Migraine equivalents أو مرافقات الشقيقة Migraine accompaniments ويبدو أنها تحدث بشكل أشيع في المرضى الذين تتراوح أعمارهم بين 40-70 سنة. يستخدم مصطلح الشقيقة المختلطة Complicated migraine بشكل عام لوصف الشقيقة مع مظاهر عصبية بؤرية عابرة مثيرة (dramatic) أو هجمة الشقيقة التي تترك خللاً عصبياً متبقياً مستمراً.

إن الأعراض المنذرة الأشيع التي تم وصفها من قبل مرضى الشقيقة هي بصرية تنشأ من خلل وظيفية عصبونات الفص القفوي. تحدث العتمات و/ أو الأهلاسات في حوالي ثلث مرضى الشقيقة وتظهر عادة في الأجزاء المركزية من الساحتين البصريتين. تحدث متلازمة مميزة جداً في حوالي 10% من المرضى وتبدأ عادة على شكل عتمة جانب مركزية صغيرة والتي تمتد ببطء على شكل C.

تظهر زوايا مضيئة على الحافة الخارجية المتسعة تصبح ملونة، في حين تتوسع العتمة الوامضة وتتحرك باتجاه محيط النصف المتأثر من الساحة البصرية وأخيراً تختفي فوق أفق البصر المحيطي. تدوم العملية كلها 20-25 دقيقة.

إن هذه الظاهرة واسمة للشقيقة ولم توصف بالترافق مع أي شذوذ مخي بنيوي أبداً. وتسمى بشكل شائع بالطيف الحصني Fortification spectrum لأن الحواف المسننة للـ C المهلوسة تبدو

الدوبامين في الشقيقة: *Dopamine in migraine*: توجد كمية متزايدة من المعطيات الحيوية والجينية والدوائية تدعم دور الدوبامين في الفيزيولوجيا المرضية لتحت أنواع محددة من الشقيقة. معظم أعراض الشقيقة يمكن تحريضها بالتبويه الدوباميني.

وأكثر من ذلك، يوجد فرط حساسية في مستقبلات الدوبامين عند مرضى الشقيقة (Migraineurs) والتي تتضح بتحريض التثاؤب والغثيان والإقياء وهبوط الضغط والأعراض الأخرى لهجمة الشقيقة بشادات الدوبامين وبجرعات لا تؤثر في الأشخاص غير المصابين بالشقيقة (Nonmigraineurs). وبالعكس فإن ضادات مستقبلات الدوبامين تعتبر مركبات دوائية فعالة في الشقيقة خاصة عندما تعطى حقناً أو بشكل متزامن مع المركبات الأخرى المضادة للشقيقة.

كما ذكر سابقاً تقترح المعطيات الجينية أيضاً أن التغيرات الجزيئية في مورثات مستقبلات الدوبامين تلعب دوراً معدلاً في الفيزيولوجيا المرضية للشقيقة مع النسمة (Migrain with aura) لذلك ينبغي أن يؤخذ تعديل النقل العصبي الدوباميني بعين الاعتبار في التدبير العلاجي للشقيقة.

الجهاز العصبي الودي في الشقيقة The sympathetic nervous system in migraine

تحدث التغيرات في الجهاز العصبي الودي (SNS) في مرضى الشقيقة قبل وخلال وبين هجمات الشقيقة. تعتبر كل العوامل التي تتب SNS محرضات للشقيقة.

تتضمن الأمثلة النوعية التغيرات البيئية (مثل: الشدة وأنماط النوم والتغيرات الهرمونية ونقص سكر الدم) والعوامل التي تسبب تحرر ونضوب ثانوي للكاتيكولامينات المحيطية (مثل: التيرامين وفينيل إيتيلامين وفينيلورامين و م-كلوروفينيل بيبيرازين والرزيبين).

وبالمقابل فإن المقاربات العلاجية الفعالة في الشقيقة تشترك في القدرة على محاكاة و/ أو تعزيز تأثيرات النورإبينفرين في الجهاز العصبي الودي المحيطي. على سبيل المثال: النورإبينفرين نفسه ومقلدات الودي (مثل إيزومثيتين) ومثبطات المونوأمين أوكسيداز (MAOI) وحاصرات عود الالتقاط كلها تخفف الشقيقة. إن ضادات الدوبامين ومثبطات اصطناع البروستاغلاندين وضادات الأدينوزين هي مركبات دوائية فعالة في المعالجة الحادة للشقيقة.

تحصر هذه الأدوية تثبيط التقييم الراجع السلبي أو تحرر الإبينفرين المحرض بالدوبامين والبروستاغلاندين والأدينوزين داخلي المنشأ.

لذلك فإن القابلية للإصابة بالشقيقة ربما تتعلق بالتغيرات الجينية في القدرة على الحفاظ على تراكيز ملائمة من نواقل عصبية محددة

TREATMENT **المعالجة** Rx

المقاربات غير الدوائية لكل مرضى الشقيقة: يمكن تدبير الشقيقة إلى درجة ما بمجموعة متنوعة من المقاربات غير الدوائية (الجدول 14-7). ينبغي استخدام الوسائل التي تطبق على فرد معين بشكل روتيني لأنها توفر مقارنة بسيطة وذات فعالية مقارنة بالكلفة في تدبير الشقيقة. لا يواجه مرضى الشقيقة شدة أكثر من الأفراد الذين ليس لديهم صداع، ويبدو أن المسألة هي فرط استجابة للشدة. بما أن شدات الحياة اليومية لا يمكن التخلص منها فإن تخفيف استجابة الشخص للشدة بتقنيات متنوعة مفيد لكثير من المرضى. ويتضمن هذا اليوغا (yoga) والتفكير السامي (transcendental meditation) والتنويم المغناطيسي Hypnosis والتقنيات الشرطية كالتلقيح الراجع الحيوي. بالنسبة لمعظم المرضى فإن هذه المقاربات تعتبر في أفضل الأحوال كمساعدة للعلاج الدوائي. إن تجنب العوامل المحرضة للشقيقة قد يوفر أيضاً فوائد وقائية هامة. لسوء الحظ فإنه من غير المحتمل أن تمنع هذه الوسائل كل هجمات الشقيقة. عندما تفشل هذه الوسائل في منع الهجمات فإن المقاربات الدوائية مطلوبة لوضع حد للهجمة.

المعالجة الدوائية للشقيقة الحادة: إن الدعامة الأساسية للعلاج الدوائي هو الاستخدام الحكيم لواحد أو أكثر من الأدوية العديدة الفعالة في الشقيقة. يعتمد اختيار النظام الأمثل لمريض ما على عدد من العوامل أهمها شدة الهجمة (الجدول 14-8).

يمكن تدبير هجمات الشقيقة الخفيفة عادة بالأدوية الفموية وإن معدل الفعالية الوسطى 50-70%. قد تحتاج هجمات الشقيقة الشديدة العلاج حقناً. إن معظم الأدوية الفعالة في معالجة الشقيقة هي أعضاء لأحد المجموعات الدوائية الرئيسية الثلاثة التالية: العوامل المضادة للالتهاب وشادات 5-HT₁ وضادات الدوبامين.

يظهر (الجدول 14-9) أدوية نوعية فعالة في الشقيقة. بشكل عام يجب استخدام جرعة مناسبة أياً كان الدواء المختار وذلك بأسرع وقت ممكن بعد بدء الهجمة. إذا دعت الحاجة لاستخدام دواء آخر خلال 60 دقيقة لأن الأعراض عادت أو لم تنتهي فيجب زيادة الجرعة البدئية من أجل الهجمات اللاحقة.

يجب تخصيص معالجة الشقيقة بشكل فردي لكل مريض على حدة والمقاربة القياسية لكل المرضى غير ممكنة. قد يحتاج النظام العلاجي للتفويض والتخصيص بشكل مستمر حتى يتم تحديد نظام يؤمن للمريض ارتياح سريع وتام وثابت بتأثيرات جانبية دنيا.

شبهية بمدينة محصنة مع معازل Bastions حولها. تستخدم كلمة طيف Spectrum بمعنى ظهور لشيء غريب Apparition أو شبح Specter.

الشقيقة القاعدية Basilar migraine: أعراض تشير إلى اضطراب وظيفة جذع الدماغ كالدوار والرتة والشنع تحدث كأعراض عصبية وحيدة للهجمة في حوالي 25% من المرضى.

يوجد شكل مشير من الشقيقة القاعدية (شقيقة بيكرستاف Bickerstaff) يحدث بشكل أساسي في الإناث المراهقات، تبدأ النوب بعمى تام مترافق أو متبوع بمزيج من الدوار والرتة والطنين والنمل البعيد وحول الضموي. يتبع ذلك حالة تخليطية في حوالي ربع المرضى. تستمر الأعراض العصبية لـ 20-30 دقيقة وتتبع عادة بصداع قفوي نابض. تحدث متلازمة الشقيقة القاعدية أيضاً في الأطفال والكهول فوق عمر 50 سنة. التغير في الإحساس العام قد يستمر لمدة خمسة أيام وقد يأخذ شكل الحالات التخليطية والتي تشبه بشكل سطحي التفاعلات النفسانية. الشفاء التام بعد النوبة هو القاعدة.

الألم السباتي Carotidynia: إن متلازمة الألم السباتي (أحياناً تسمى صداع النصف السفلي Lower-half headache أو الشقيقة الوجهية Facial migraine) أكثر شيوعاً في المرضى الأكبر سناً. مع ذروة حدوث خلال العقود من الرابع إلى السادس.

يتوضع الألم عادة في الفك أو الرقبة على الرغم أن الألم حول الحجاجي والفكي العلوي يحدث أحياناً، وقد يكون مستمراً وعميقاً وكليلاً وموجعاً ويصبح قافزاً أو نابضاً بشكل نوبي.

يوجد غالباً طعنات حادة إضافية على شكل (معول الثلج Ice pick-like jabs). تحدث الهجمات من مرة إلى عدة مرات في الأسبوع وكل هجمة تدوم من عدة دقائق إلى ساعات.

المضض والنبضان البارز للشريان السباتي الرقبى وانتباج الأنسجة الرخوة المغطية للسباتي توجد عادة بنفس جهة الألم، كما يذكر العديد من المرضى أيضاً وجود صداع نابض في نفس الجهة متزامناً مع هجمات الألم السباتي وكذلك بين الهجمات. إن الرضوض السنّية هي محرض شائع لهذه المتلازمة.

يبدو أيضاً أن تورط الشريان السباتي شائع في الأشكال الأكثر تقليدية من الشقيقة، أكثر من 50% من المرضى الذين لديهم هجمات شقيقة متكررة وجد أنه لديهم مضض سباتي في نقاط متعددة على الجانب الأكثر تأثراً خلال هجمات الشقيقة نصف الرأسية.

الجانبية خفيفة وعابرة فإنها تحدث في 89% من المرضى. وأكثر من ذلك فإن شادات 5-HT₁ تعتبر مضاد استطباب في الأشخاص الذين لديهم قصة مرض قلبي وعائي.

إن نكس الصداع هو المقيّد الأساسي لاستخدام التريبتان وهو يحدث على الأقل أحياناً في 40-78% من المرضى. إن محضرات الإرغوتامين تمنح وسائل غير انتقائية لتبنيه مستقبلات 5-HT₁. يجب استخدام الجرعة غير المولدة للغثيان لأن الجرعة التي تُحرّض الغثيان تكون عالية جداً وقد تزيد من شدة ألم الرأس. باستثناء محضّر الإرغوتامين تحت اللساني الإرغومار (Ergomar)، فإن مركبات الإرغوتامين الفموية تحوي أيضاً 100 مغ كافتين (نظرياً لتعزيز امتصاص الإرغوتامين ومن المحتمل أنها تضيف فعالية مقبضة للأوعية إضافية). جرعة الإرغوتامين الفموية المتوسطة من أجل هجمة الشقيقة هي 2 مغ. وحيث أن الدراسات السريرية التي توضح فعالية الإرغوتامين في الشقيقة تسبق زمنياً الطرائق التجريبية السريرية المستخدمة مع التريبتانات، فإنه من الصعب أن نقيم الفعالية السريرية للإرغوتامين مقابل التريبتانات. بشكل عام، يبدو أن الإرغوتامين يملك معدل حدوث أعلى بكثير للغثيان من التريبتانات، ولكن معدل نكس صداع أقل.

الأنفي: المعالجات المضادة للشقيقة بغير طريق الحقن الأسرع مفعولاً والتي يمكن إعطاؤها ذاتياً تتضمن المركبات الأنفية من داي هيدرو إرغوتامين (ميغرانال) Migranal أو سوماتريبتان (إميتريكس Imitrex أنفي).

الردادات الأنفية تؤدي إلى مستويات دموية هامة خلال 30-60 دقيقة. على كل، تعاني المركبات الأنفية من إعطاء جرعات متقلب، ومذاق سيء، وفعالية متغيرة. مع أنه نظرياً يمكن أن تؤمن الردادات الأنفية تخفيف أسرع وأكثر فعالية لهجمة الألم أكثر من المركبات الفموية فإن فعاليتها المسجلة هي فقط حوالي 50-60%.

حقناً: إعطاء الأدوية حقناً مثل داي هيدرو إرغوتامين (DHE-45 حقني) وسوماتريبتان (Imitrex SC) صادقت عليه الـ FDA للتخفيف السريع لهجمة الشقيقة. مستويات البلازما الذروية من داي هيدرو إرغوتامين تتحقق بعد الإعطاء الوريدي بثلاث دقائق، وبعد الإعطاء العضلي بثلاثين دقيقة وبعد الإعطاء تحت الجلد بـ 45 دقيقة، وإذا لم تصل الهجمة ذروتها بعد فإن الإعطاء تحت الجلد أو العضلي لـ 1 مغ داي هيدرو إرغوتامين يكفي عند حوالي 80-90% من المرضى. سوماتريبتان 6 مغ تحت الجلد فعال في ما يقرب من 70-80% من المرضى.

العوامل المضادة للالتهاب غير الستيروئيدية: يمكن إنقاص شدة ومدة هجمة الشقيقة بشكل هام بالعوامل المضادة للالتهاب. في الحقيقة إن العديد من مرضى الشقيقة غير المشخصين يعالجون أنفسهم بالعوامل المضادة للالتهاب بدون وصفة طبية (الجدول 14-4). يوجد إجماع عام أن NSAIDs أكثر فعالية عندما تؤخذ باكراً في هجمة الشقيقة. لكن فعالية العوامل المضادة للالتهاب في الشقيقة عادة أقل من المثالي في هجمات الشقيقة المعتدلة إلى الشديدة. إن المشاركة بين الأسيتامينوفين والأسبرين والكافتين (Excedrin migraine) رخص باستخدامها من قبل منظمة الغذاء والدواء الأمريكية (FDA) في معالجة الشقيقة الخفيفة إلى المعتدلة.

إن مشاركة الأسبرين والميتوكلوبراميد ظهرت مكافئة لجرعة وحيدة من السوماتريبتان. تتضمن التأثيرات الجانبية الرئيسية لـ NSAIDs، عسر الهضم والتخريش المعدي المعوي.

شادات 5-HT₁: الفموية: إن تبنيه مستقبلات 5-HT₁ قد يوقف هجمة الشقيقة الحادة. إن الإرغوتامين والديهيدرو إرغوتامين هي شادات غير انتقائية للمستقبلات بينما سلسلة الأدوية المعروفة بمجموعة التريبتان Triptans هي شادات انتقائية لمستقبلات 5-HT₁.

يوجد مجموعة متنوعة من مركبات التريبتان متوفرة لعلاج الشقيقة (مثل: ناراتريبتان وريزاتريبتان وسوماتريبتان وزولميتربتان وألموتريبتان وفروفاتريبتان) (الجدول 14-9). كل صنف من مجموعة التريبتان الدوائية له خصائص دوائية متشابهة لكنها تختلف عن بعضها قليلاً في الفعالية السريرية.

إن الريزاتريبتان والألموتريبتان هما الأسرع تأثيراً والأكثر فعالية من مجموعة التريبتان المتوافرة حالياً في الولايات المتحدة. السوماتريبتان والزولميتربتان يملكان معدلات فعالية مشابهة وكذلك بالنسبة للوقت اللازم لبدء التأثير بينما الناراتريبتان والفروفاتريبتان فهما الأبطأ تأثيراً وأقل فعالية. يبدو أن الفعالية السريرية متعلقة بالـ T_{max} (الوقت اللازم للوصول إلى ذروة المستوى البلازمي) أكثر من القوة ونصف العمر والتوافر الحيوي (الجدول 14-10).

هذه الملاحظة تتسجم مع كمية هامة من المعلومات تشير إلى أن المسكنات الأسرع تأثيراً فعالة أكثر من المسكنات الأبطأ تأثيراً. لسوء الحظ فإن العلاج الوحيد بشاد 5-HT₁ انتقائي فموي لا يؤدي إلى تلطيف سريع وثابت وتام في كل مرضى الشقيقة.

إن مجموعة التريبتان غير فعالة في الشقيقة مع النسمة إلا إذا أعطيت بعد أن تتم النسمة ويبدأ الصداع. على الرغم أن التأثيرات

للمخدرات و/أو السحب يمكن أن يكون من الصعب تمييزه عن الشقيقة المزمنة. لهذا يوصى بأن يكون استخدام المخدرات في الشقيقة مقصوداً على المرضى الذين لديهم صداعات شديدة لكنها نادرة غير مستجيبة لمقاربات دوائية أخرى.

المعالجة الوقائية للشقيقة: عدد كبير من الأدوية متوفر الآن له القدرة على الحفاظ على استقرار الشقيقة. (الجدول 14-11). القرار في استخدام هذه المقاربة يعتمد على تواتر الهجمات وعلى مستوى الجودة الذي تجري به المعالجة الحادة (الوجيزة). حدوث على الأقل ثلاث هجمات كل شهر يمكن أن يكون استطباً لهذه المقاربة. يجب أن تؤخذ الأدوية يومياً، وهناك عادة فترة تأخر فاصلة على الأقل 2 إلى 6 أسابيع قبل مشاهدة التأثير. الأدوية التي وافقت عليها FDA للمعالجة الوقائية للشقيقة تتضمن بروبرانولول، تيمولول، فالبروات الصوديوم، وميثي سيرجيد. بالإضافة إلى عدد من الأدوية الأخرى يظهر أنها تبدي فعالية وقائية. هذه المجموعة من الأدوية تشمل أميتريبتلين، نورتريبتلين، فيراباميل، فينيلزين، غابابنتين وسيبروهيبتادين. فينيلزين وميثي سيرجيد عادةً يحتفظ بها للحالات المعقدة، بسبب تأثيراتها الجانبية الكامنة الخطيرة. فينيلزين هو MAOI لهذا فإن الأطعمة الحاوية تيرامين ومضادات الاحتقان والمبيدات مضادات استطباب. الميثي سيرجيد يمكن أن يسبب تليف خلف بريتواني أو صمامي قلبي عندما يستعمل أكثر من 8 أشهر لهذا فالمرقبة ضرورية للمرضى الذين يستخدمون هذا الدواء، إن خطورة الاختلاط التلفي حوالي 1: 1500 ومن المرجح أن يكون عكوساً بعد إيقاف الدواء.

إن احتمالية النجاح مع أي من الأدوية المضادة للشقيقة 50 إلى 75%؛ لذا إذا تم تقييم دواء كل شهر هناك فرصة جيدة لتحقيق استقرار فعال خلال بضعة أشهر. الكثرة الكبيرة من المرضى يتم تدبيرهم على نحو ملائم بجرعة منخفضة من الأميتريبتلين، أوبروبرانولول أو فالبروات.

إذا أخفقت هذه الأدوية أو أدت إلى تأثيرات جانبية غير مقبولة عندها يمكن استعمال ميثي سيرجيد أو فينيلزين. وحالما يتحقق استقرار فعال يستمر بالدواء 5 حتى 6 أشهر ومن ثم ينقص تدريجياً ببطء لتقدير الحاجة المستمرة. الكثير من المرضى قادرون على إيقاف الدواء ومواجهة هجمات أقل وأخف لفترات طويلة مما يوحي أن هذه الأدوية ربما تبدل القصة الطبيعية للشقيقة.

ضادات الدوبامين: الفموية: ضادات الدوبامين الفموية يجب أن تعتبر معالجة مساعدة في الشقيقة. يضعف امتصاص الدواء أثناء هجمات الشقيقة بسبب نقص التحرك المعدي المعوي. يحدث الامتصاص المتأخر بغياب الغثيان ويرتبط بشدة الهجمة وليس بمدتها. بناءً عليه، عندما تفشل مركبات NSAIDs و/أو التريبتان الفموية، فإن إضافة ضد دوبامين مثل ميتوكلوبراميد 10 مغ يجب أخذه بالحسبان لتعزيز الامتصاص المعدي. إضافة إلى ذلك، ضادات الدوبامين تنقص الغثيان/ الإقياء وتعيد من جديد التحرك المعدي الطبيعي.

حقناً: ضادات الدوبامين حقناً (كلوربرومازين، بروكلوربيرازين، ميتوكلوبراميد) يمكن أن تؤمن تخفيف حاد هام للشقيقة ويمكن أن تستخدم بالمشاركة مع شادات 5-HT₁ حقناً. يستخدم نظام حقن وريدي شائع لعلاج الشقيقة الشديدة هو إعطاء خلال دقيقتين مزيج من 5 مغ بروكلوربيرازين و 0.5 مغ داي هيدرو إرغوتامين.

أدوية أخرى للشقيقة الحادة: فموية: إن تركيبات إسيامينوفين، داي كلورال فينازون، وإيزو ميثي بتين (أي Duradrin, Midrin)، الأسماء التجارية) محفظة أو محفظتين، تم تصنيفها من قبل الـ FDA فعالة (بشكل ممكن) في علاج الشقيقة. ولأن الدراسات السريرية التي تبين فعالية هذا المسكن المشترك في الشقيقة تسبق زمنياً طرائق التجربة السريرية المستخدمة مع التريبتان فإنه من العسير أن نقيم الفعالية السريرية لهذا المركب مقلد الودي مقارنة مع العقاقير الأخرى.

أنفي: مركب أنفي للبتورفانول متوفر لعلاج الألم الحاد. وكما في كل المخدرات، يجب أن يكون استخدام البتورفانول الأنفي مقصوداً على مجموعة منتقاة من مرضى الشقيقة، كما هو موصوف أدناه.

حقناً: المخدرات فعالة في العلاج الحاد للشقيقة. مثلاً: ميبيردين (ديميرول) وريدي 50 إلى 100 مغ يعطى كثيراً في غرفة الطوارئ. هذا النظام يقوم بإزالة ألم الشقيقة. لكن من الواضح أن هذا النظام دون مثالي بالنسبة للمرضى الذين لديهم صداع معاود لسببين رئيسيين. أولاً المخدرات لا تعالج آلية الصداع المستبطنة عوضاً عن ذلك هي تعمل على مستوى المهاد لتبديل إحساس الألم. ثانياً الاستعمال المتكرر للمخدرات يمكن أن يؤدي إلى مشاكل خطيرة. في المرضى الذين يأخذون مخدرات فموية مثل أوكسي كودون (Percodan) أو هيدروكودون (فيكودين) فإن إدمان المخدرات يمكن أن يشوش بشكل كبير علاج الشقيقة. الصداع الذي ينتج عن الرغبة الشديدة

أو بعد سنوات عدة من رسوخ النمط النوبي، يتصف بغياب فترات هواده ثابتة. كل نمط يمكن أن يتحول إلى الآخر.

يصاب الرجال أكثر بـ 7 إلى 8 مرات من النساء. العوامل الوراثية غائبة عادةً. ولو أن البدء بشكل عام بين عمر 20 و 50، فقد يحدث مبكراً حتى في العقد الأول من العمر. البرويرانولول والأميتريبتيلين على الأغلب غير فعالين.

الليثيوم مفيد في الصداع العنقودي وغير مجدي في الشقيقة. لذا فإن المتلازمة العنقودية مختلفة سريريا ووراثياً وعلاجياً عن الشقيقة. مع ذلك فالمظاهر المختلطة لكلا الاضطرابين تكون موجودة أحياناً مما يشير إلى عناصر ما مشتركة في أمراضيهما.

1. المظاهر السريرية Clinical features: الألم حول الحجاج أو أقل

شيوفاً الألم الصدغي يبدأ بدون إنذار ويصل مرحلة تصعيد خلال خمس دقائق. الألم في أكثر الأحيان يكون معذباً في شدته وعميق وغير متموج وطبيعته انفجارية. فقط نادراً يكون نابضاً.

الألم حصراً أحادي الجانب ويصيب عادة الجانب نفسه في أشهر تالية. تدوم الهجمات من 30 دقيقة حتى ساعتين، هناك عادةً أعراض مرافقة في الجانب الموافق كالدماع، احمرار العين، انسداد أنف، هبوط جفن وغثيان. الكحول يثير الهجمات في ما يقرب من 70% من المرضى ولكنه يتوقف أن يكون مثيراً عندما تهدأ النوبة.

هذا التأثير على نحو متقطع بالكحول هو سمة مميزة للصداع العنقودي. فقط نادراً تثير الأطعمة والعوامل العاطفية الألم، بخلاف الشقيقة. هناك دورية ملفتة للنظر للهجمات عند أقل 85% من المرضى. هجمة على الأقل من هجمات الألم اليومية تعاود الظهور في حوالي نفس الساعة كل يوم طيلة فترة النوبة العنقودية. البدء ليلى في ما يقارب 50% من الحالات، في هذه الحالة يوقظ الألم عادة المريض خلال ساعتين من نومه.

2. الأمراض Pathogenesis: ليست هناك تبدلات جريان دم دماغي متماشية تصاحب هجمات الألم.

لعل أقوى دليل على آلية مركزية هو دورية الهجمات، ووجود آلية مركزية تشير إليه أيضاً ملاحظة أن الأعراض المستقلة Autonomic التي ترافق الألم ثنائية الجانب وشديدة أكثر على الجانب المؤلم.

الجدول 14-7: المقاربات غير الدوائية في الشقيقة.

<p>↓ حدد وتجنب العوامل المحرزة مثل: الكحول (مثل النبيذ الأحمر). الأطعمة (مثل: الشوكولا وأنواع محددة من الجبنه ومونوسوديوم غلوتامات والأطعمة الحاوية على النترات). الجوع (تجنب تقويت الوجبات). أنماط النوم غير المنتظمة (كلاً من قلة النوم والنوم المفرط). الروائح العضوية. التمرين المستمر. التغيرات الحادة في مستويات الشدة: متفرقات (الوهج، الأضواء الوامضة).</p> <p>↓ حاول تدبير التغيرات البيئية مثل: تغيرات المنطقة الزمنية. الارتفاعات العالية. تغيرات الضغط البارومتري. تغيرات الطقس.</p> <p>↓ قيم العلاقة بالدورات الطمثية.</p>

الجدول 14-8: المقاربة المرحلية للعلاج الدوائي للشقيقة.

المرحلة	التشخيص	العلاجات
الشقيقة الخفيفة:	صداع نابض أحياني. لا إضعاف هام للوظيفة.	NSAIDs المسكنات المشاركة شادات HT ₁ -5 الفموية
الشقيقة المعتدلة:	صداع معتدل إلى شديد. الغثيان شائع. بعض الإضعاف للوظيفة.	شادات HT ₁ -5 الفموية أو الأنفية أو تحت الجلد. ضادات الدوبامين الفموية.
الشقيقة الشديدة:	صداع شديد < 3 مرات/ الشهر. إضعاف وظيفي هام. غثيان واضح و/ أو الإقياء.	شادات HT ₁ -5 تحت الجلد أو وريدي أو عضلي. ضادات الدوبامين عضلي أو وريدي. أدوية وقائية.

C. الصداع العنقودي CLSTER HEADACHE:

استخدمت مجموعة متنوعة من الأسماء لهذه الحالة، منها: متلازمة رايدر، والألم الرأسي الهيستاميني، والألم العصبي الوتدي الحنكي. الصداع العنقودي متلازمة صداع وعائي متميزة وقابلة للعلاج. النمط النوبي هو الأشيع ويتميز بنوبة أو ثلاث نوبات قصيرة الأجل من الألم حول الحجاج كل يوم على فترة 4 إلى 8 أسابيع. يتلوها فترة خالية من الألم يبلغ معدلها سنة واحدة. الشكل المزمن، الذي يمكن أن يبدأ جديداً

الجدول 9-14: معالجة الشقيقة الحادة.

<i>Drug</i>	<i>Trade Name</i>	<i>Dosage</i>
NSAIDS		
Acetaminophen, aspirin, caffeine	Excedrin Migraine	Two tablets or caplets q6h (max 8 per day)
5-HT₁ AGONISTS		
Oral		
Ergotamine	Ergomar	One 2 mg sublingual tablet at onset and q1/2h (max 3 per day, 5 per week)
Ergotamine 1 mg, caffeine 100 mg	Ercaf, Wigraine	One or two tablets at onset, then one tablet q1/2h (max 6 per day, 10 per week)
Naratriptan	Amerge	2.5 mg tablet at onset; may repeat once after 4 h
Rizatriptan	Maxalt Maxalt-MLT	5 to 10 mg tablet at onset; may repeat after 2 h (max 30 mg/d)
Sumatriptan	Imitrex	50 to 100 mg tablet at onset; may repeat after 2 h (max 200 mg/d)
Zolmitriptan	Zomig Zomig Rapimelt	2.5 mg tablet at onset; may repeat after 2 h (max 10 mg/d)
Nasal		
Dihydroergotamine	Migranal Nasal Spray	Prior to nasal spray, the pump must be primed 4 times; one spray (0.5 mg) is administered followed, in 15 min, by a second spray
Sumatriptan	Imitrex Nasal Spray	5 to 20 mg intranasal spray as 4 sprays of 5 mg or a single 20 mg spray (may repeat once after 2 h, not to exceed a dose of 40 mg/d)
Parenteral		
Dihydroergotamine	DHE-45	1 mg IV, IM, or SC at onset and q1h (max 3 mg/d, 6 mg per week)
Sumatriptan	Imitrex Injection	6 mg SC at onset (may repeat once after 1 h for max of two doses in 24 h)
DOPAMINE ANTAGONISTS		
Oral		
Metoclopramide	Reglan, ^a generic ^a	5–10 mg/d
Prochlorperazine	Compazine, ^a generic ^a	1–25 mg/d
Parenteral		
Chlorpromazine	Generic ^a	0.1 mg/kg IV at 2 mg/min; max 35 mg/d
Metoclopramide	Reglan, ^a generic	10 mg IV
Prochlorperazine	Compazine, ^a generic ^a	10 mg IV
OTHER		
Oral		
Acetaminophen, 325 mg, <i>plus</i> dichloralphenazone, 100 mg, <i>plus</i> isometheptene, 65 mg	Midrin, Duradrin, generic	Two capsules at onset followed by 1 capsule q1h (max 5 capsules)
Nasal		
Butorphanol	Stadol ^a	1 mg (1 spray in 1 nostril), may repeat if necessary in 1–2 h
Parenteral		
Narcotics	Generic ^a	Multiple preparations and dosages; see Table 11-1.

^a Not specifically indicated by the U.S. Food and Drug Administration for migraine.**Note:** NSAIDs, nonsteroidal anti-inflammatory drugs; 5-HT₁, 5-hydroxytryptamine.

من المرجح أن الوطاء هو موقع التفعيل في هذا الاضطراب. يحتوي الوطاء الخلفي خلايا تنظم الوظائف المستقلة، ويحتوي الوطاء الأمامي خلايا (في النويات فوق التصالب البصري) تشكل ناظمة يوماوية رئيسية عند الثدييات. إن تفعيل كليهما ضروري لتفسير أعراض الصداع العنقودي.

تُعدّل الناظمة بواسطة استطلاات الرفاء الظهري السيروتونينية (سيروتونية الفعل).

نستطيع أن نستنتج بشكل غير نهائي أن كلا الشقيقة والصداع العنقودي تتجم عن نقل عصبي سيروتوني الفعل غير سوي، ولو أنها في مواضع مختلفة.

الجدول 14-10: علم الأدوية المقارن للتريبتانات الفموية.

Drug and Dose, mg	t_{max} , h	$t_{1/2}$, h	Oral Bioavailability, %	Clinical Efficacy at 2 h, %
Rizatriptan, 10	1-2	2-3	45	71
Zolmitriptan, 2.5	2	2.5-3	44	65
Sumatriptan, 50	2-3	2	14	61
Naratriptan, 2.5	2-4	5-6	68	45
Frovatriptan, 2.5	2-3	26	25	43
Almotriptan, 12.5	2-3	3	70	58

^a Data adapted from package inserts approved by the U.S. Food and Drug Administration.

المعالجة TREATMENT

المعالجة الأكثر إرضاءً إعطاء أدوية تمنع الهجمات العنقودية حتى تنتهي النوبة. الأدوية الوقائية الفعالة هي: بريدينزون، ليشيوم، ميثي سيرجيد، إرغوتامين، فالبروات الصوديوم، وفيراباميل. الليثيوم (600-900 مغ يومياً) يظهر أنه مفيد بشكل خاص للشكل المزمن من الاضطراب. 10 أيام شوط علاجي من بريدينزون بدءاً من 60 مغ يومياً لمدة 7 أيام يتبعها تخفيض تدريجي سريع، يمكن أن توقف نوبة الألم عند عدد كبير من المرضى. عند استخدام الإرغوتامين يكون فعالاً إلى أقصى حد عندما يعطى قبل ساعة إلى ساعتين من الهجمة المتوقعة. يجب تثقيف المرضى الذين يستعملون الإرغوتامين يومياً فيما يتعلق بالأعراض المبكرة للتسمم بالأرغوت والتي يمكن أن تتضمن إقياء، تميل، وخز، ألم، وزرقة في الأطراف. يجب الالتزام بعد أسبوعي مقداره 14 مغ. بالنسبة للهجمات نفسها، فإن استنشاق الأوكسجين (9 ل/د من خلال قناع رخو) هو الوسيلة الأكثر فعالية، 15 دقيقة من استنشاق أوكسجين 100% ضروري غالباً. سوماتريبتان 6 مغ تحت الجلد سوف يقصر الهجمة عادةً إلى 10-15 دقيقة.

الجدول 14-11: الأدوية الفعالة في المعالجة الوقائية للشقيقة.

Drug	Trade Name	Dosage
β -Adrenergic agents		
Propranolol	Inderal Inderal LA	80-320 mg qd
Timolol	Blocadren	20-60 mg qd
Anticonvulsants		
Sodium valproate	Depakote	250 mg bid (max 1000 mg/d)
Tricyclic antidepressants		
Amitriptyline	Elavil, ^a generic	10-50 mg qhs
Nortriptyline	Pamelor, ^a generic	25-75 mg qhs
Monoamine oxidase inhibitors		
Phenelzine	Nardil ^a	15 mg tid
Serotonergic drugs		
Methysergide	Sansert	4-8 mg qd
Cyproheptadine	Periactin ^a	4-16 mg qd
Other		
Verapamil	Calan ^a Isoptin ^a	80-480 mg qd

^a Not specifically indicated for migraine by the U.S. Food and Drug Administration.



القطب bipolar، والخلايا الزغبيّة microvillar، والخلايا المَعْلَاقية sustentacular، والخلايا القاعدية basal. للناثئ التغصني للخلية ثنائية القطب حويصلٌ بصلي الشكل (مُنْتَج) يبرز ضمن طبقة المخاطية ويحمل 6-8 أهداب تحيط بدورها بمصدره الرائحة. تحتوي كل خلية ثنائية القطب مساحة سطح تعادل 56 سم² (9 إنش مربع) لاستقبال المنبهات الشمية.

تقع الخلايا الزغبيّة قرب خلايا المستقبلات على سطح الظهارة العصبية. الخلايا المَعْلَاقية، وبخلاف مقابلاتها في الظهارة التنفسية، غير متخصصة بإفراز المخاط. وعلى الرغم من أنها تشكّل حاجزاً متيناً يفصل العصبونات عن البيئة الخارجية، إلا أن وظيفتها الكاملة لا تزال مجهولة. الخلايا القاعدية هي سلائف progenitors الأنماط الخلوية الأخرى للظهارة الشمية، بما فيها خلايا المستقبلات الثنائية القطب. تتجدد الخلايا المُستقبلة ثنائية القطب بشكل منتظم، والتي تعمل كعصبون حسيّ أولي. وبالإضافة إلى ذلك، ففي حال تأذي جسم الخلية أو محوارها axon، تُستبدل الخلية المُستقبلة بخلية قاعدية متميزة، والتي تعيد تأسيس اتصال عصبي مركزي. إن هذه العصبونات الحسية الأولية فريدة بين الأجهزة الحسية في أنها تُستبدل بشكل منتظم وتتجدد بعد الأذية.

تُشكّل محاور خلايا المستقبلات غير المُعمّدة بالخنايعين خيوط fila العصب الشمي، فتمر عبر الصفيحة المصفوية، وتنتهي ضمن تكتلات كروية من اللبّد العصبي neuropil، تُسمى الكُبيبات glomeruli في البصلة الشمية. تُعتبر الكبيبات مركزاً ذا درجة عالية من تجمع المعلومات، لأن أليافاً تدخلها أكثر بكثير مما يغادرها. عصبونات المرتبة الثانية - order second الرئيسية هي الخلايا التاجية mitral. يمتد التغصن الرئيسي لكل خلية تاجية ضمن كُبيبة مفردة. تمتد محاور الخلايا التاجية، بالإضافة إلى محاور الخلايا Tufted المجاورة، وصولاً إلى الجهاز الحوفي limbic system، بما في ذلك النواة الشمية الأمامية واللوزة amygdala. يتطلب الانتباه الإدراكي للشم تنبيه القشرة أمام الكُثرية prepiriform أو تنبيه نوى الجسم اللوزاني amygdaloid.

1. الشم SMELL:

تحدّد حاسة الشم نكهة ومُستساغية palatability الطعام والشراب. وهي تفيّد - إضافةً إلى جهاز العصب مثلث التوائم trigeminal - كمراقب للمواد الكيماوية المستنشقة، بما فيها المواد الخطرة كالغاز الطبيعي والدخان وملوثات الهواء. يصيب سوء الوظيفة الشمية ما يعادل 1% من الناس تحت سن الستين، وأكثر من نصف الناس فوق ذلك السن.

A. تعريفات DEFINITIONS:

الشم هو إدراك الرائحة عن طريق الأنف. والذوق هو إدراك الطعم المالح أو الحلو أو الحامض أو المر عن طريق اللسان. الاحساسات الأخرى ذات العلاقة والتي تظهر عند تناول الطعام كالإحساسات الجسدية somatic بالبرودة والدفء والحرق تتواسطها أليافٌ واردة afferent من مثلث التوائم واللساني البلعومي والمبهم موجودة في الأنف وجوف الفم واللسان والبلعوم والحنجرة. الإحساس بالنكهة flavor هو ناثرٌ معقد لحاستي الذوق والشم والاحساسات الجسدية. تتضمن المصطلحات المتعلقة باضطرابات الشم: الحُشام (فقد الشم) anosmia، وهو غياب القدرة على الشم نهائياً؛ وضعف الشم hyposmia، وهو نقص القدرة على الشم؛ وفرط الشم hyperosmia، وهو زيادة الحساسية لمُصدرات الرائحة odorants؛ وعسر الشم dysosmia، وهو تشوّه في إدراك الروائح؛ والشم الشبهي phantosmia، وهو إدراك رائحةٍ مع أنه لا يوجد رائحة؛ وأخيراً العمّة agnosia، وهو عدم القدرة على تصنيف أو تفریق أو تحديد الإحساس الشمي لفظياً، على الرغم من أن القدرة على التفریق بين الروائح أو تمييزها قد تكون طبيعية. تسمى المادة التي تطلق رائحة odor مُصدرة الرائحة odorant. يمكن تصنيف كل صنف من خلل الوظيفة الشمية تصنيفاً فرعياً إضافياً إلى: اضطراب شامل (يصيب كل مُصدرات الروائح)، أو جزئي (يصيب بعض الروائح المعينة).

B. فيزيولوجية الشم PHYSIOLOGY OF SMELL:

تقع الظهارة العصبية الشمية في الجزء العلوي من جوفي الأنف، وتحوي مجموعة مرتبة منتظمة من خلايا المستقبلات الشمية ثنائية

C. اضطرابات حاسة الشم:

DISORDERS OF THE SENSE OF SMELL:

وهي تنتج عن حالات تتدخل بعملية دخول مصادر الروائح إلى الظهارة العصبية الشمية (ضعف النقل)، أو تؤدي منطقة المستقبلات (ضعف الحس)، أو تؤدي السُّبُل الشمية المركزية (ضعف عصبي). لا يوجد حالياً اختبارات سريرية للتفريق بين هذه الأنواع المختلفة من ضعف الشم. ولحسن الحظ، يزودنا التاريخ المرضي للداء بدلائل هامة تدل على السبب. يلخّص (الجدول 1-26) الأسباب الرئيسية لاضطرابات الشم؛ حيث أن أشيع الأسباب هي رضوض الرأس عند الأطفال وصغار البالغين، والأخماج الفيروسية عند كبار البالغين.

يضطرب الشم في جهة واحدة أو في الجهتين تلو رضوض الرأس بنسبة تصل حتى 15% من الحالات؛ والخُشام أشيع من نقص الشم. ويكون اضطراب الشم أشيع عندما يترافق الرض مع فقد الوعي، ومع أذيات الرأس الشديدة نسبياً (الدرجة II حتى V)، ومع كسور الجمجمة. أذيات وكسور العظم الجبهي تشق الصفيحة المصفوية والمحاوير الشمية التي تمر عبرها.

ويحدث أحياناً أن يسيل السائل الدماغي الشوكي (CSF) من الأنف نتيجةً لتمزق الجافية الواقعة فوق الصفيحة المصفوية والجيوب الأنفية.

الجدول 1-26: أسباب سوء الوظيفة الشمية:

ضعف النقل:	ضعف عصبي:
• التهاب الأنف الأرجي.	• AIDS.
• التهاب الأنف والجيوب الجريثومي.	• الكحولية.
• شذوذات خلقية.	• داء ألزهايمر.
• تشنؤات الأنف.	• تدخين السجائر.
• بوليبيات (سليلات) الأنف.	• الاكتئاب.
• انحراف وترة الأنف.	• الداء السكري.
• الجراحة المجرة على الأنف.	• الأدوية/السموم.
• الأخماج الفيروسية.	• رُقَص هنتغتون.
• ضعف الحس:	• قصور الدرق.
• الأدوية.	• متلازمة كلمان.
• التشنؤات.	• سوء التغذية.
• المعالجة بالأشعة.	• التشنؤات.
• التعرض للسموم.	• الجراحة العصبية.
• الأخماج الفيروسية.	• داء باركينسون.
	• المرض.
	• عَوَز الفيتامين B12.
	• عوز الزنك.

ثمَّ موقع ثانوي للإحساس الكيماوي الشمي يقع في ظهارة العضو الميكيمي الأنفي vomeronasal، وهو بنية أنبوبية تفتح على الوجه البطني للحجاب الأنفي. تكشف العصبونات الحسية الواقعة ضمن العضو الميكيمي الأنفي الفيرومونات pheromones، وهي إشارات كيميائية غير طيارة تحفز سلوكيات اجتماعية، وتكاثريّة فطريّة ونمطيّة عند الثدييات الدنيا، كما تكشف أيضاً التبدلات العصبية الصمّاوية neuroendocrine. تصل عصبونات هذا العضو إلى البصلات الشمية الإضافية وليس إلى البصلة الشمية الرئيسية كما تفعل الظهارة العصبية الشمية.

لا نزال غير متأكدين إذا ما كان البشر يستخدمون العضو الميكيمي الأنفي لكشف الإشارات الكيميائية من الآخرين والتجاوب معها، لكن يبدو أن تطور جهاز الشم والميكيمي الأنفي ضروري للنضج الجنسي الطبيعي. يبدأ الإحساس الشمي بتماس مُصدرة الرائحة مع أهداب العصبون ثنائي القطب. معظم مصادر الرائحة كارهة للماء hydrophobic؛ لذلك فعند انتقالها من الطور الهوائي للجويف الأنفي إلى الطور المائي للمخاطية الشمية، يتم انتقالها باتجاه الأهداب بواسطة بروتينات ذؤابة صغيرة تُسمّى البروتينات الرابطة للرائحة، والتي ترتبط مع مستقبلات سطح الهدب بشكل عكوس.

يؤدي الارتباط إلى حدوث تبدلات تكيفيّة في بروتين المُستقبل وتفعيل المرسلات الثانية المقترنة بالبروتين G وتوليد كمونات عمل في العصبونات الأولية. ويبدو أن الشدة تترمّز بكمية إطلاق السيلالات العصبية في العصبونات الواردة.

تتتمي بروتينات المستقبلات الشمية إلى عائلة المستقبلات المقترنة بالبروتين G الواسعة، والتي تتضمن كذلك الرودوبسينات، ومستقبلات α و β الودية، ومستقبلات الأستيل كولين الموسكارينية، ومستقبلات الناقلات العصبية الخاصة بالدوبامين والسيروتونين والمادة P. عند البشر، يوجد 300 - 1000 مورثة مُستقبل شمّي تعود إلى 20 عائلة مختلفة وتتوضع في عناقيد على أكثر من 25 موقع صبغي مختلف. يمثل كل عصبون شمّي - على ما يبدو - مورثة مستقبلية واحدة، أو بضع مورثات على الأكثر، مؤمنةً بالتالي الأساس الجزيئي للتمييز بين الروائح. ويبدو أن الخلايا الشائبة القطب التي تمثل مستقبلات متشابهة تتبعثر على مناطق فراغية منفصلة. وتتلاقى هذه الخلايا المتشابهة نهايةً ضمن مجموعة من بضع كبيبات في البصلة الشمية. والنتيجة هي خريطة فراغية احتمالية عن كيفية استقبالنا لمنبهات الرائحة، وهي تشبه كثيراً التنظيم المكاني الطبوغرافي tonotopic لكيفية إدراك الصوت.

APPROACH TO THE PATIENT

مقاربة المريض

نادراً ما يكون الخشام الأحادي الجانب شكوى بحد ذاته، وهو لا يُكتشف إلا باختبار الشم في كل جوف أنفي على حدة. في المقابل، يجعل الخشام الثنائي الجهة المريض يطلب الاستشارة الطبية. غالباً ما يشتكي مرضى الخشام من ضعف الذوق على الرغم من أن عتبات حاسة الذوق قد تكون طبيعية عندهم. وفي الواقع هم يشكون من ضعف تحري النكهة، والتي هي وظيفة شميمة بالدرجة الأولى. يجب أن يتضمن الفحص الطبي فحصاً شاملاً للأذنين والسبيل التنفسي العلوي والرأس والعنق. كذلك من الضروري إجراء فحص عصبي وبخاصة للأعصاب القحفية والوظيفة المخيخية والحسية الحركية. ويجب الانتباه لأي علامة من علامات الاكتئاب.

يمكن تقييم الوظيفة الشمية الحسية بإحدى طرق متعددة. في اختبار « Odor Stix » تقوم بوضع أقلام ذات روائح متوفرة تجارياً وتشبه الأقلام الفوسفورية على بعد 8 - 15 سم (3-6 إنش) تقريباً من أنف المريض. أما اختبار «الكحول على بعد 30 سم» فتقوم فيه بفتح ظرف من إيزوبروبيل الكحول ونضعه على بعد 30 سم (12 إنش) من أنف المريض. كما يوجد بطاقات تجارية ذات مبدأ «حك واستشق» تحوي ثلاث روائح بهدف فحص الشم عموماً. أفضل الاختبارات هو اختبار جامعة بنسلفانيا لتمييز الروائح (UPSIT): وهو يتألف من مجموعة من 40 رائحة محفظة مجهرياً إجبارياً الاختيار على مبدأ «حك واستشق». فعلى سبيل المثال، يُكتب على إحدى البطاقات: «تشبه هذه الرائحة على الأغلب رائحة (a) الشوكولا (b) الموز (c) البصل (d) شراب الفواكه». هذا الاختبار ذو وثوقية عالية، وهو حساس للعمر ولاختلافات الجنس، ويؤمن وسيلة كمية دقيقة لقياس عيوب الشم. يحصل المصابون بالخشام التام على متوسط علامة يزيد قليلاً عن ذلك الذي يمكن توقعه على أساس الصدفة لأن الاختبار يحوي بعض روائح تعمل عن طريق تثبيه العصب مثلث التوائم وليس العصب الشمي.*

بعد تقييم الوظيفة الشمية الحسية، يجب تحديد عتبة كشف فنيل إيثيل الكحول كمادة مصدرة للرائحة، وذلك باستخدام منبه متدرج. تُحدد حساسية كل جهة أنفية بعتبة كشف فنيل إيثيل ميشيل إيثيل كاربينول. كما يمكن قياس المقاومة الأنفية بقياس الضغط الأنفي rhinomanometry الأمامي لكل جانب من جانبي الأنف.

* أي روائح مُخرّشة. (المترجم).

يمكن أن يحدث الخشام كذلك تلو رضوض مؤخر الرأس. وطالما حدث الخشام الرضي، فهو دائم غالباً؛ و فقط 10% من المرضى يمكن أن يتحسنوا أو يشفوا.

قد يصاب المريض بفساد حاسة الشم (عسر الشم) كمرحلة عابرة في طريقه للشفاء. تدمر الأحماج الفيروسيّة الظهارة العصبية الشمية، والتي تُستبدل بظهارة تنفسية، ونخص بالذكر فيروس نظير الأنفلونزا para influenza من النمط 3، والذي يظهر أنه مُدمر لحاسة الشم عند الإنسان. يترافق خمج الـ HIV بتشوّه شخصي في حاستي الذوق والشم، وقد تشدّد الحالة مع ترقّي المرض؛ وغياب الذوق والشم قد يلعب دوراً هاماً في عملية فقدان الوزن التي تترافق مع أحماج HIV.

حالات الخشام الخلقية نادرة لكن هامة: فمتلازمة كالمان Kallmann اضطراب مرتبط بالجنس يتصف بخشام خلقي وقصور قندي بنقص موجّهات القند hypogonadism hypogonadotropic، وهي تنتج عن فشل هجرة عصبونات المستقبلات الشمية والعصبونات التي تركّب الهرمون المطلق لموجهات القند من اللويح الشمي olfactory placode (الفصل 325)؛ كما قد يحدث الخشام عند الأمهق albino، حيث تكون خلايا المستقبلات موجودة لكنها ناقصة التسج ومعدومة الأهداب ولا تمتد استطالاتها إلى ما فوق الخلايا الداعمة المحيطة بها.

السحاوؤومات الواقعة على المنطقة الجبهية السفلية هي السبب التشوئي الأشيع للخشام؛ وقد يكون غياب الشم هو الشذوذ العصبي الوحيد.

يمكن أن يحدث الخشام - نادراً - مع دبقومات gliomas الفص الجبهي. وأحياناً، تمتد الغدومات النخامية والأورام القحفية البلعومية والسحاوؤومات ما فوق السرج suprasellar وأمّهات دم الجزء الأمامي لحلقة ويليس أمامياً وتؤدي البنى الشمية. كذلك قد تثير هذه الأورام والأورام العابية hamartomas الاختلاجات مترافقة مع أهلاس شميمة، مما يشير لإصابة محجن uncus الفص الصدغي.

قد يحدث عسر الشم، أي تشوّه الإدراك الشمي الذي يشعر به الشخص، مترافقاً مع الأدوية داخل الأنفية التي تخرب الشم جزئياً، أو أنه قد يُشكل مرحلة من مراحل شفاء الخشام العصبي المنشأ.

تتكون معظم اضطرابات عسر الشم من الشعور بروائح غير مستحبة، والتي تترافق أحياناً مع تشوّه حس الذوق. وأخيراً، يمكن أن يحدث عسر الشم كذلك مع الاكتئاب.

وبالإضافة لذلك، يمكن للكشف المبكر وتقديم النصح أن يساعد المرضى على التعويض عن خسارتهم لشمهم. إن معدل وقوع الحوادث المتعلقة بالغاز الطبيعي مرتفعة بشكل غير متناسب عند الشيوخ، وربما يعود ذلك جزئياً إلى نقص الشم التدريجي عندهم. الميركابتان mercaptan، وهو الرائحة الواخزة التي تضاف للغاز الطبيعي، منبه شمّي ولا يُحرّض المستقبلات الذوقية. يعاني العديد من الشيوخ المصابين بسوء الوظيفة الشمية من نقص في استشعار النكهة ويجدون أنه من الضروري الإفراط في تكيه الطعام، ويتم هذا عادةً بزيادة كمية الملح في وجباتهم.

II. الذوق TASTE:

اضطرابات الذوق نادرة عند مقارنتها باضطرابات الشم. غالباً ما يترافق ضعف الحساسية الشمية بشكاوى من ضعف الحس الذوقي، مع عتبات كشف ذوقية طبيعية عادةً.

A. تعاريف DEFINITIONS:

يمكن تصنيف اضطرابات حاسة الذوق إلى: انعدام الذوق ageusia التام، وهو الغياب الكلي للوظيفة الذوقية أو عدم القدرة على الشعور بالطعم الحلو أو المالح أو المر أو الحامض؛ وانعدام الذوق الجزئي، وهو القدرة على الشعور ببعض الاحساسات الذوقية وليس كلها؛ وانعدام الذوق النوعي، وهو عدم القدرة على الشعور بالاحساس الذوقي لبعض المواد الخاصة؛ ونقص الذوق hypogeusia التام، وهو نقص الإحساس منبهات الذوق tastants؛ ونقص الذوق الجزئي، وهو نقص الإحساس ببعض منبهات الذوق؛ وعسر الذوق dysgeusia أو الذوق الشبحي phantogeusia، وهما تشوه في إدراك منبهات الذوق، أي إدراك الإحساس الذوقي الخاطئ عند تقديم منبه ذوق ما أو الإدراك الذوقي في حين ليس ثمة منبه للذوق متناول. الخلط بين الحامض والمر، والأندر بين المالح والمر، قد يُعتبر خلطاً دلاليّاً (سوء في التعبير)، أو أنه قد يكون ذا أساس مرضي حقيقي. قد يكون ممكناً التمييز بين نقص إدراك النكهة عند مرضى ضعف الشم وعند المرضى الذين يشكون من ضعف الذوق بالإضافة للشم، وذلك بسؤالهم إذا ما كانوا قادرين على الشعور بطعم الحلاوة في المشروبات الغازية أو الملوحة في رقائق البطاطا إلخ.

B. فيزيولوجية الذوق PHYSIOLOGY OF TASTE:

تقع خلايا مستقبلات الذوق ضمن براعم buds الذوق، وهي مجموعة كروية من الخلايا المصطفة على شكل يشابه «حزوز الليمونة».

من الضروري إجراء تصوير طبقي محوسب (CT) أو تصوير رنين مغناطيسي (MRI) للرأس لنفي التهاب الجيوب المجاورة للأنف، وتشوهات الحفرة القحفية الأمامية أو جوف الأنف أو الجيوب المجاورة للأنف، وكسور الحفرة القحفية الأمامية غير المشكوك بأمرها. أفضل ما يُكشف به شذوذات العظام هو الـ CT، أما الـ MRI فمفيد لتقييم البصلتين الشميتين والبطينات الدماغية ونسج الدماغ الرخوة الأخرى. والـ CT الإكليلي coronal هو الأفضل لتقييم الصفيحة المصفوية والحفرة القحفية الأمامية والجيوب.

لقد تم تطوير تقنيات خاصة بإجراء خزعة من الظهارة العصبية الشمية، لكن، نظراً للتكسك الواسع للظهارة العصبية الشمية وتكسك الظهارة التنفسية في المنطقة الشمية عند البالغين من دون حدوث عسر وظيفة شمّية ظاهر، يجب تأويل مادة الخزعة بحذر.

المعالجة TREATMENT Rx

يمكنك القيام بعلاج مرضى ضعف الشم النقلي الناجم عن التهاب الأنف الأرجي والتهاب الأنف والجيوب الجرثومي والسليلات والتشوهات وشذوذات جوف الأنف التشريحية وباحتمال شفاء مرتفع. فقد يفيد أحياناً لاستعادة حاسة الشم في تلك الحالات: التعامل مع الأوج، والمعالجة بالصادات، والمعالجة بالستيروئيدات القشرية الموضعية والجهازية، وعلاج السليلات الأنفية وانحراف وترة الأنف والتهاب الجيوب مفرد التنسج المزمن جراحياً.

لا يوجد علاج أكيد لضعف الشم الحسي العصبي، ولحسن الحظ غالباً ما يحدث شفاء عفوي. ينصح البعض بإعطاء الزنك والفيتامينات (خاصة الفيتامين A). يمكن أن يؤدي عوز الزنك الشديد إلى فقد أو تشوه حاسة الشم، ولكنه لا يُعد مشكلة سريرية هامة ما عدا في مناطق جغرافية محدودة جداً (الفصل 61). يمكن أن يؤدي التنكس الظهاري المرافق لعوز الفيتامين A لحدوث الخشام، لكن نسبة انتشار عوز الفيتامين A في المجتمعات الغربية منخفضة. يمكن أن يؤدي التعرض لدخان السجائر وغيره من الكيماويات الهوائية السامة إلى حدوث حؤول metaplasia في الظهارة الشمية، ويمكن أن يحدث شفاء عفوي إذا تم إيقاف العامل المؤذي. لذلك، يصبح من الناجح تقديم النصح للمرضى في هاتيك الحالات.

يعاني أكثر من نصف البشر فوق سن الستين من سوء الوظيفة الشمية. ليس ثمة علاج فعال لضعف الشم الشيخي presbyosmia، لكن غالباً ما يطمئن المرضى لعلمهم أن هذا الاضطراب شائع في سنهم.

«نمط عبر الليف fiber pattern - across» للترميز الذوقي، بينما أدى تحليل أفضل منبه إلى ظهور مبدأ الألياف الواردة «المخصصة labeled». ويبدو أن الألياف المخصصة هامة لتحديد نوعية المذاق عموماً، لكن نمط عبر الليف ضمن فئة أفضل منبه (وربما ضمن الفئات كلها) ضروري لتمييز الكيماويات ضمن كل مذاق. فمثلاً، يمكن أن ينتقل الإحساس بالحلاوة بالعصبونات الأفضل للسكروروز sucrose - best، إلا أن التمييز بين السكروروز والفركتوز قد يتطلب مقارنة الفعالية النسبية لكل من العصبونات الأفضل للسكروروز والأفضل للملح والأفضل للكينين. وكما هو عليه الحال بالنسبة للشم وغيره من أجهزة الحواس، يبدو أن الشدة تترمز بمقدار الفعالية العصبية.

C. اضطرابات حاسة الذوق:

DISORDERS OF THE SENSE OF TASTE:

تتجم اضطرابات حاسة الذوق عن أسباب تتدخل في عملية دخول منبه الذوق إلى خلايا المستقبلات في البرعم الذوقي (ضعف نقلي)، أو تؤدي خلايا المستقبلات نفسها (ضعف حسي)، أو تؤدي الأعصاب الذوقية الواردة والسبل الذوقية المركزية (ضعف عصبي) (الجدول 26-2). ينجم ضعف الذوق النقلي عن جفاف الفم Xerostomia نتيجةً لعدة أسباب كمتلازمة جوغرن والعلاج بالأشعة والانسمام بالمعادن الثقيلة واستعمار مسمم الذوق بالجراثيم. وينجم ضعف الذوق الحسي عن أمراض جوف الفم الالتهابية والتكسية، وعن عدد كبير من الأدوية وخاصة تلك التي تتدخل بعملية التجدد الخلوي كمضادات الدرق ومضادات التشو، وعن المعالجة الشعاعية للجوف الفموي والبلعوم، وعن الأخماج الفيروسية، وعن الاضطرابات الصماوية، وعن التشوآت، والتقدم بالعمر. وينجم ضعف الذوق العصبي عن التشوآت والرضوض والجراحات التي قد ترض الألياف الذوقية الواردة. تتكس البراعم الذوقية عندما تُقطع أليافها الذوقية الواردة، في حين أنها تستمر عندما تُقطع أليافها الجسمية الحسية somatosensory الواردة. تزداد عتبة الحس الذوقي للحلو والحامض عند مرضى الداء الكلوي، لكن الحالة تزول بمجرد إجراء الديال dialysis.

السبب الوحيد الأشيع لسوء وظيفة الذوق في الممارسة السريرية هو التأثير الجانبي للأدوية. يمكن أن يترافق جفاف الفم - بغض النظر عن سببه - بسوء الوظيفة الذوقية. فهو يترافق بتراكم الفضلات في الفم وتدهور صحة الأسنان، ويمكن له أن يؤثر على مخاطية الفم سلباً، وكل هذا يؤدي إلى عسر الذوق.

وعلى السطح، يكون للبرعم الذوقي مَسَمَّ (ثقب) pore تبرز من خلاله زغيبات خلايا المستقبلات. وبخلاف الجهاز الشمي، خلية المستقبل ليست هي العصبون الأولي. وبدلاً من ذلك، تتصل ألياف عصبية واردة ذوقية مع كل خلية من خلايا المستقبلات الذوقية. يوجد خمس جمهرات من المستقبلات على الأقل. تتواجد البراعم الذوقية في الحليمات papillae على طول الحافة الجانبية للسان وعلى ظهر اللسان، وكذلك عند اتصال ظهر اللسان بقاعدته، وعلى الحنك palate، والفلكة (لسان المزمار) epiglottis، والحنجرة، والمري.

تمر إحساسات الذوق عبر الأعصاب الوجهي واللساني البلعومي والمبهم. تمر إحساسات الذوق القادمة من الثلثين الأماميين للسان عبر عصب حبل الطبل chorda tympani فرع العصب الوجهي، بينما تمر إحساسات الذوق من الثلث الخلفي للسان عبر العصب اللساني lingual فرع اللساني البلعومي. وتمر الألياف الواردة من الحنك مع العصب الصخري السطحي الكبير حتى العقدة الركبية ومن ثم عبر العصب الوجهي إلى جذع الدماغ. يحوي الفرع الداخلي من العصب الحنجري العلوي (فرع المبهم) الألياف الذوقية الواردة القادمة من الحنجرة، بما في ذلك الفلكة والمري.

تنتهي الاتصالات المركزية للأعصاب في جذع الدماغ في نواة السبيل المفرد tractus solitarius. يصل السبيل المركزي القادم من نواة السبيل المفرد إلى نوى الجسر جانب العضدية parabrachial في نفس الجهة. يخرج سبيلان متباعداً من النوى جانب العضدية؛ يصعد أحدهما إلى محطة الترحيل relay الذوقية في المهاد الظهري فيتشابك هناك ثم يتابع حتى قشرة فص الجزيرة insula، ويعتقد أن ثمة سببلاً مباشراً من النوى جانب العضدية إلى القشر (يبدو أن الشم والذوق ينفردان بين أجهزة الحس في أن بعض أليافهما على الأقل تتجاوز المهاد)؛ ويذهب السبيل الآخر إلى الدماغ الأمامي البطني، بما في ذلك الوطاء (تحت المهاد) الجانبي والمادة غير المُسمَّة substantia innominata والنواة المركزية للوزة amygdala والسَطْر الانتهائي Stria terminalis.

تدخل منبهات الذوق إلى خلايا المستقبلات عبر مَسَمَّ الذوق. يمكن تمييز أربعة أصناف من حس الذوق: الحلو والمالح والحامض والمر. تستجيب ألياف الذوق الواردة كل على حدة دائماً تقريباً إلى عدد من الكيماويات المختلفة. يمكن تجميع أنماط الاستجابة تلك في مجموعات بناءً على المنبه الكيماوي الذي يعطي أكبر استجابة. فمثلاً، بالنسبة لعصبونات الاستجابة الأفضل للسكروروز sucrose-best، يكون ثاني أفضل منبه هو كلور الصوديوم دائماً تقريباً. إن حقيقة أن كل ليف ذوقي وارد يستجيب إلى عدد كبير من الكيماويات المختلفة قد أدت إلى ظهور نظرية

حمض الليمون أو حمض كلور الماء، الكافئين أو الكينين (سلفات أو هيدروكلورايد)، وكلور الصوديوم (ملح الطعام). يجب أن يكون المنبه الذوقي حديث التحضير. وبالنسبة للكمية، يمكن الحصول على عتبات الحس بتطبيق محاليل ممددة يخف تمديدها تدريجياً على كل ربع من أرباع اللسان أو بأخذ رشقات تملأ كامل الفم. يستخدم اختبار الذوق الإلكتروني electrogustometry سريراً لكشف عيوب الذوق في ربع محدد من أرباع اللسان. يمكن إجراء اختبار الذوق الناحي regional أيضاً لتقييم إمكانية غياب الذوق الموضع في ساحة مستقبلية واحدة أو أكثر نتيجة لآفة محيطية أو مركزية. يزدون تاريخ المرض ودراسات تحديد مكان الضعف الذوقي بدلائل هامة على سبب اضطراب الذوق. فمثلاً، غياب الذوق من الثلثين الأماميين للسان المترافق مع الشلل الوجهي يشير إلى أن الآفة أقرب للدماغ من نقطة اتصال حبل الطبل مع العصب الوجهي ضمن الخشاء.

الجدول 26-2: أسباب سوء الوظيفة الذوقية:	
ضعف الذوق العصبي	ضعف الذوق النقلي
<ul style="list-style-type: none"> • الداء السكري. • قصور الدرق. • تشنؤات الفم. • الجراحة الفموية. • المعالجة الشعاعية. • الداء الكلوي. • السكتة واضطرابات CNS الأخرى. • الرضوض. • أخماج السبيل التنفسي العلوي. 	<ul style="list-style-type: none"> • الأدوية. • الانسمام بالمعادن الثقيلة. • المعالجة الشعاعية. • متلازمة جوغرن. • جفاف الفم. • ضعف الذوق الحسي: • التقدم في العمر. • داء المبيضات. • الأدوية (مضادات الدرق ومضادات التشنؤ). • الاضطرابات الغدية الصماوية. • تشنؤات الفم. • الفُقع. • المعالجة الشعاعية. • الأخماج الفيروسية (خاصةً الفيروسات العقبولية).

وعلى الرغم من ذلك، لا يؤدي قصور الغدة اللعابية الشديد إلى شكاوى ذوقية بالضرورة. قد يؤدي جفاف الفم أو استخدام الصادات والستيروئيدات أو الضعف المناعي إلى فرط نمو المبيضات Candida؛ وفرط نموها بحد ذاته، حتى وإن لم يترافق بالسُّلاق thrush أو علامات الخمج الصريحة، يمكن أن يترافق بطعم كريه أو عسر الذوق. عندما يحدث عسر الذوق عند مريض معرض لفرط نمو الفطريات، يُنصح بإعطاء النستاتين أو أي مضاد فطري آخر على سبيل التجربة.

يمكن أن تؤدي الأخماج التنفسية العلوية ورضوض الرأس إلى كلٍ من سوء وظيفة الشم والذوق؛ ويرجع أن يتعافى الذوق أكثر من الشم. ولا تزال آلية اضطراب الذوق في هذه الحالات غير مفهومة تماماً. رضُ حبل الطبل فرع العصب الوجهي أثناء جراحة الأذن الوسطى أو قلع الرُحى الثالثة شائع نسبياً، وهو قد يؤدي إلى عسر الذوق. تترافق أذيات حبل الطبل الثنائية الجهة عادةً بعسر الذوق، بينما تؤدي الآفات الأحادية الجانب إلى أعراض محدودة فقط.

وأخيراً، قد يترافق التقدم في العمر بحد ذاته بنقص الحس الذوقي، ويمكن أن ينحصر عسر الذوق في مركب واحد، ويمكن أن يكون طفيفاً.

المعالجة TREATMENT Rx

علاج الاضطرابات الذوقية محدود، فليس ثمة علاجات فعالة لاضطراب الذوق الحسي العصبي. يتحسن تبدل الذوق الناتج عن التمثط الجراحي لعصب حبل الطبل عادةً خلال 3 - 4 شهور؛ بينما يكون دائماً عادةً عند انقطاع العصب. قد يتحسن عسر الذوق التالي للرض تلقائياً دون أية مداخلة، ويغلب عليه ذلك أكثر من عسر الشم التالي للرض. تبقى تبدلات الذوق المجهولة السبب ثابتة عادةً أو أنها تصبح أسوأ؛ فالمعالجة بالزنك، والفيتامينات ليست ذات فائدة أكيدة. يمكن أن تكون المعالجات الموجهة للعوامل التي تؤثر على الإحساس الذوقي ذات فائدة. يمكن أن يُعالج جفاف الفم باللعب الاصطناعي، مما يقدم بعض المحاسن للمرضى الذين يعانون من اضطراب الإفراز اللعابي. يمكن أن يكون البيلوكاربين فمويماً مفيداً في عدد من أشكال جفاف الفم. يمكن للعلاج المناسب للأخماج الجرثومية والفطرية في جوف الفم أن يكون ذا فائدة جلييلة في تحسين الوظيفة الذوقية. يمكن أن يشفى اضطراب الذوق العائد لاستخدام بعض الأدوية بمجرد أن يغير الطبيب دواءه الموصوف.

III. السمع HEARING:

نقص السمع هو واحدٌ من أشيع الاضطرابات الحسية عند البشر، وقد يظهر في أي عمر. يُصاب ما يقارب 10% من البالغين بدرجةٍ ما من نقص السمع، ويصاب ثلث الأشخاص الذين يتجاوز عمرهم 65 سنة بنقص سمع ذي شدة كافية لجعلهم يستخدمون مساعدات السمع.

APPROACH TO THE PATIENT

مقاربة المريض

يجب تقييم المرضى الذين يشتكون من غياب الذوق من حيث الوظيفة الذوقية والشمية معاً. اختبار الذوق سريرياً غير متطور ومعياري بنفس قدر اختبار الشم. تكون الخطوة الأولى بإجراء اختبار ذوق كامل الفم بما فوق العتبة الذوقية لتحديد النوعية والشدة واستساغة نوعيات الطعام الأربعة: الحلو، والمالح، والحامض، والمر. الكواشف reagents الأشيع استخداماً لاختبار الذوق هي: السكروز،

بتواتر وشدة مُعيّنين خاصين بتلك الخلية. يتم المحافظة على هذه الخصوصية في كل مرحلة من مراحل السبيل السمعي المركزي؛ أي في النواتين القوقعيتين الظهرية والبطنية، والجسم شبه المنحرف trapezoid body، والمعقد الزيتوني العلوي، والفيل lemniscus الوحشي، والأكيمة colliculus السفلية، والجسم الركبي الأنسي، والقشر السمعي. بالتواترات المنخفضة، يمكن لكل ليف من ألياف العصب السمعي أن يستجيب بشكل متناغم تقريباً مع النغمة المنبهة. وفي التواترات العالية، يحدث إقفال للطور phase-locking بحيث أن العصبونات تتناوب في الاستجابة لأطوار خاصة من دورة الموجة الصوتية. ترمز الشدة بكمية النشاط العصبوني في كل عصبون، وبعده العصبونات الفعالة، وبالعصبونات النوعية التي تفعّلت.

B. الأسباب الوراثية لنقص السمع؛

GENETIC CAUSES OF HEARING LOSS:

يُعتقد أن أكثر من نصف حالات اضطراب السمع في الطفولة موروثية. كما يمكن أن يظهر اضطراب السمع الموروث hereditary hearing impairment (HHI) بعمر متأخر.

يمكن تصنيف HHI إلى فئتين: غير متلازمي nonsyndromic، عندما يكون نقص السمع هو الشذوذ السريري الوحيد، ومتلازمي syndromic، عندما يترافق نقص السمع بشذوذات في أعضاء أخرى. ثلثا الـ HHI تقريباً غير متلازمية، والثلث الباقي متلازمي. وما يقارب 70% من الـ HHI غير المتلازمي يُورث بشكل جسدي مهيمن، و15% - 20% منه يُورث بشكل جسدي قاهر، ويُورث أقل من 5% بشكل مرتبط بالجنس أو عن طريق الأم بواسطة الميتوكوندريا mitochondria.

لقد تم وضع خريطة لأكثر من 60 موقعاً يأوي جينات لـ HHI غير متلازمي، وبعده متساوٍ من حيث أنماط التوريث القاهر والمهيمن، وقد تم استنساخ العديد من المورثات اليوم (الجدول 26-3). تُصنّف مورثات السمع إلى فئات البروتينات البنيوية (MYO7A، MYO15، TECTA، DIAPHI)، وعوامل انتساخ (POU3F4، POU4F3)، وقنوات شاردية (KCNQ4، PDS)، وبروتينات الموصل الفجوي gap junction (Cx26، Cx30، Cx31). يُسبب عددٌ من هذه المورثات، بما فيها الكونكسين 26 (Cx26) و TECTA و MYO7A، اضطراب سمع موروث غير متلازمي من كلا النمطين، الجسدي القاهر والجسدي المهيمن. وبشكل عام، يظهر نقص السمع المترافق بالمورثات القاهرة في سن اليافع أو المراهقة ويتفاوت في شدته، بينما يكون نقص السمع المصاحب للوراثة المقهورة خلقياً وشديداً.

A. فيزيولوجية السمع PHYSIOLOGY OF HEARING:

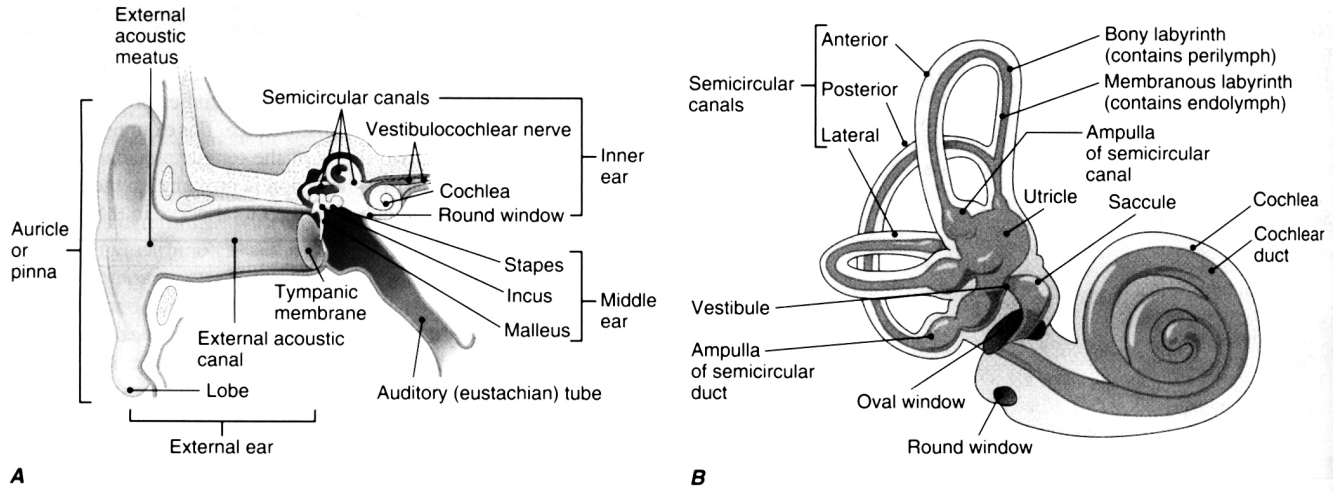
(الشكل 26-1) وظيفة الأذن الخارجية والأذن الوسطى هي تضخيم الصوت لتسهيل عملية التنبغ* الميكانيكي mechanotransduction من قبل الخلايا المُشعرة في الأذن الداخلية. تدخل الأمواج الصوتية قناة السمع الظاهرية وتجعل غشاء الطبل يهتز، والذي يحرك بدوره المطرقة malleus والسندان incus والركابة stapes الموجودة ضمن الأذن الوسطى. تؤدي حركة الجزء القاعدي من الركابة إلى تغير ضغط الأذن الداخلية المملوءة بالسائل، مما يؤدي إلى إثارة موجة متحركة في الغشاء القاعدي للقوقعة cochlea. يعمل غشاء الطبل والسلسلة العظمية في الأذن الوسطى كوسيلة تُخفّف من المعاوقة، مما يؤدي إلى تحسين كفاءة نقل الطاقة من الهواء إلى الأذن الداخلية المملوءة بالسائل.

تقع الأهداب المُجسّمة stereocilia الخاصة بالخلايا المُشعرة لعضو كورتي Corti، والتي تستند على الغشاء القاعدي، بتماس الغشاء السقفي tectorial membrane للقناة القوقعية، مما يعني أنها تهتز بتأثير الموجة السائرة. تتحدد نقطة الاهتزاز الأعظمي في الغشاء القاعدي بتواتر النغمة tone المنبهة، فالنغمات عالية التواتر تؤدي إلى انزياح (اهتزاز) أعظمي للغشاء القاعدي قرب قاعدة القوقعة. وعندما يتناقص تواتر النغمة المنبهة، تتحرك نقطة الانزياح الأعظمي باتجاه ذروة القوقعة.

لخلايا عضو كورتي المشعرة الداخلية والخارجية نموذج تعصيب مختلف فيما بينها، لكن كلا النموذجين من نوع المستقبلات الميكانيكية. يختص التعصيب الوارد afferent بشكل رئيسي بالخلايا المشعرة الداخلية، ويختص التعصيب الصادر efferent بشكل رئيسي بالخلايا المشعرة الخارجية. تؤدي حركة الخلايا المشعرة الخارجية إلى تغير الحركات الدقيقة micromechanics للخلايا المشعرة الداخلية مما يؤدي لإحداث مُضخّم amplifier قوقعي، مما يفسر حساسية القوقعة الشديدة وانتقائيتها للتواترات.

يقول مفهوم التنبغ (تحويل الطاقة) القوقعي الحديث بأن انزياح أطراف الأهداب المُجسّمة يسمح للبوتاسيوم بالدخول إلى الخلايا، ما يؤدي إلى نزع استقطابها. يؤدي دخول البوتاسيوم إلى فتح قنوات الكالسيوم قرب قاعدة الخلية، ما يؤدي إلى تحفيز تحرر الناقل العصبي. يُعتقد أن الناقل العصبي الموجود عند السطح الفاصل interface بين الخلية المشعرة وتغصنات dendrite العصب القوقعي هو الغلوتامات glutamate. يمكن أن يتفعّل كل عصبون من عصبونات العصب القوقعي

* التنبغ (تحويل الطاقة) transduction: هو تحويل الطاقة من شكل إلى شكل آخر، كأن تتحول الطاقة من شكلها الميكانيكي إلى شكل كهربائي.



الشكل 1-26: A: رسمٌ لمقطع إكليلي مُعدّل عبر الأذن الخارجية والعظم الصدغي، مع إظهار بُنى الأذن الوسطى والداخلية. B: منظر دقيق للأذن الداخلية.

الجدول 3-26: المورثات غير المتلازمة ومواقعها (AD: جسدي قاهر، AR: جسدي مقهور):			
التورث	الوظيفة	المورثة	الموقع
AR	تساهم في تشكيل الوصل الفجوي، أو قنوات الغشاء البلازمي، مع الكونكسينات الأخرى.	GBJ2 (Cx26)	DFNB 1
AR	تحرك بني مختلفة كبيرة الجزيئات نسبةً لخيوط الأكتين.	MYO 7 A	DFNB 2
AR	تنظم الأكتين في الخلايا المُشعرة.	MYO 15	DFNB 3
AR	ترمز البروتينات شديدة الكره للماء والتي تحوي توقيع ناقلة السلفات.	PDS	DFNB 4
AR	لها دورٌ في تنظيم حركة السير للحويصلات الغشائية تشمل تنالي إشارات كاره للماء ذي طرفٍ أميني لتبادل المواقع عبر الغشاء، ومنطقة كارهة للماء ذات طرفٍ كاربوكسي مميزة لطلائع البروتينات المتصلة بالغليكوزيل فوسفاتيديل إينوزيتول والمرتبطة بالغشاء.	OTOF TECTA	DFNB 9 DFNB 21
AD	لها دورٌ في حركية الخلية cytokinesis وتأسيس استقطاب الخلية.	DIAPH 1	DFNA 1
AD	تشكل بروتينات الوصل الفجوي.	GJB3 (Cx31)	DFNA 2
AD	تشكل قناة البوتاسيوم.	KCNQ 4	DFNA 2
AD	تشكل الوصلات الفجوية، أو قنوات الغشاء البلازمي مع الكونكسينات الأخرى.	GJB2 (Cx26) GBJ6 (Cx30)	DFNA 3
AD	غير معروفة؛ متعلقة بمورثة يتم تمثيلها upregulated في سرطانات الثدي سلبية مستقبلات الإستروجين.	DFNA 5	DFNA 5
AD	لها دورٌ في تنظيم حركة السير للحويصلات الغشائية تشمل تنالي إشارات كاره للماء ذي طرفٍ أميني لتبادل المواقع عبر الغشاء، ومنطقة كارهة للماء ذات طرفٍ كاربوكسي مميزة لطلائع البروتينات المتصلة بالغليكوزيل فوسفاتيديل إينوزيتول والمرتبطة بالغشاء.	TECTA	DFNA 8/12
AD	لها دور في الإرقاء وجهاز المناعة وتجميع المطرق matrix خارج الخولي.	COCH	DFNA 9
AD	تحرك بني مختلفة كبيرة الجزيئات نسبةً لخيوط الأكتين.	MYO 7 A	DFNA 11
AD	تفيد كمنظم تطوري هام عند تحديد النمط الظاهري الخولي.	POU 4 F3	DFNA 15
مرتبطة بالجنس	تفيد كمنظم تطوري هام عند تحديد النمط الظاهري الخولي.	POU 3 F4	DFN 3

وعن رتق atresia أو تشنؤات المجرى، وعن انثقاب غشاء الطبل، وعن انقطاع السلسلة العظمية كما يحدث عند تنخر الناتئ الطويل للسندان بالمرض أو الخمج، وعن تصلب الأذن otosclerosis، وعن وجود سائل أو تندب أو تشنؤات في الأذن الوسطى.

قد يحدث عند البالغين ورم كولسترولي cholesteatoma، وهو ظاهرة رصفية مُطبقة تملأ الأذن الوسطى أو الخشاء.

وهو آفة حميدة بطيئة النمو تدمر العظم ونسج الأذن الطبيعية. ومن بين النظريات التي تفسر الآلية الإراضية نذكر: الانغراس والغزو الرضي، والهجرة والغزو عبر فوهة انثقاب، والحوول التالي للتخريش والخمج المزمن. غالباً ما نجد بالفحص انثقاباً في غشاء الطبل مملوءاً بحطام حشفي جبني أبيض. ويجب أن نشك بوجوده عندما نجد أذنًا نازة لفترة طويلة ولم تستجب للمعالجة الملائمة بالصادات. من الشائع حدوث نقص سمع توصيلي تال لتآكل عظام السمع. والجراحة ضرورية للتخلص من هذه الآفة التدميرية.

يشير وجود نقص سمع توصيلي مع مجرى سمع طبيعي وغشاء طبل سليم إلى وجود مرض في عظيمات السمع. تُتَبَّت الركابة الناجم عن تصلب الأذن سبباً شائعاً لنقص السمع النقلي منخفض التواتر. يحدث هذا الداء بشكل متساوٍ عند الذكور والإناث بتوريث جسدي قاهر ولكن بنفوذية غير تامة. يظهر نقص السمع عادةً بين أواخر العشرين والأربعينات من العمر. وعند الإناث، أول ما يلاحظ الداء في أثناء الحمل، نظراً لأن حدثية تصلب الأذن تتسارع خلال الحمل. يمكن أن نعيد تأهيل المريض سمعياً بواسطة أداة سمعية مساعدة أو جراحة بسيطة كمريض خارجي (استئصال الركاب stapedectomy). امتداد التصلب الأذني إلى ما وراء القطعة القاعدية للركاب ليصيب القوقعة (التصلب الأذني القوقعي) يمكن أن يؤدي إلى نقص سمع مختلط أو حسي عصبي. ليست المعالجة بالفلورايد لمنع نقص السمع المترافق بالتصلب الأذني القوقعي بذات فائدة مؤكدة.

سوء وظيفة نفيير أوستاش شائعٌ للغاية عند البالغين، وهو قد يؤهب لالتهاب الأذن الوسطى الحاد (AOM) أو التهاب الأذن الوسطى المصلي (SOM). المرض أو AOM أو التهاب الأذن الوسطى المزمن هي العوامل المعتادة المسؤولة عن انثقاب غشاء الطبل. وفي حين أن الانتقابات الصغيرة تشفى تلقائياً، غالباً ما تحتاج الانتقابات الأكبر إلى تدخل جراحي. رأب الطبلة tympanoplasty فعالٌ جداً (< 90%) في إصلاح انتقابات غشاء الطبل. تنظير الأذن otoscopy كافٍ عادةً لتشخيص AOM و SOM والتهاب الأذن الوسطى المزمن، وانحشار الصملاخ وانتقاب غشاء الطبل وسوء وظيفة النفيير الأوستاشي.

الكونكسين 26 هاماً على وجه الخصوص لأنه يترافق مع حوالي 20% من حالات الصمم الطفولي؛ وقد يظهر فقد السمع في حال تخالف اللواحق في سن اليافع أو المراهقة. تتسبب طفرتان من نمط انزياح الإطار shift-frame، وهما 30 del G و 167 del T، في أكثر من 50% من الحالات، مما يعني إمكانية إجراء مسح للسكان. الطفرة 167 del T سائدة جداً عند اليهود الأشكينايز؛ حيث يتوقع أن 1 من بين 1765 شخصاً من هذه الطائفة سيصادف أن يكون متماثلاً اللواحق homozygous ومصاباً. كما يمكن أن يتفاوت نقص السمع بين أفراد العائلة ذاتها، مما يقترح أن ثمة مورثات أو عوامل أخرى قد تؤثر على النمط الظاهري phenotype السمعي.

ولقد أصبح دور الوراثة في ضعف السمع الشيخخي presbycusis (انظر فيما يلي) مفهوماً بشكل أفضل أيضاً. فبالإضافة إلى الكونكسين 26، تترافق عدة مورثات غير متلازمية أخرى مع ضعف السمع الذي يزداد بتقدم العمر. يمكن أن تنتقل الحساسة للسمية الأذنية بالأمينوغليكوزيدات عن طريق الأم عبر طفرة متقدرية. وكذلك الأمر مع التأهب لنقص السمع المحرض بالضجيج، فهو قد يتحدّد وراثياً.

ثمة أكثر من 200 شكل من أشكال نقص السمع المتلازمي: كمتلازمة آشر Usher (اعتلال شبكية صباغي ونقص سمع)، ومتلازمة واردنبرغ Waardenburg (شدوذ صباغي ونقص سمع)، ومتلازمة بندرد Pendred (عيب في تشكّل الدرق ونقص سمع)، ومتلازمة آلپورت Alport (داء كلوي ونقص سمع)، ومتلازمة جيرفيل ولانغ نيلسن Jervel and lange- Nielsen (تطاول المسافة QT ونقص سمع) والورام الليفي العصبي neurofibromatosis من النمط 2 (شوانوم سمعي ثنائي الجانب)، واضطرابات متقدرية (اعتلال الدماغ المتقدراتي، الحماض اللبني، النوب الشبيهة بالسكتة [MELAS]، والصرع المقوي الرمعي والألياف الحمراء الممزقة [MERRF]، وشلل عضلات العين الخارجية المترقي [PEO]).

C. اضطرابات حاسة السمع:

DISORDERS OF THE SENSE OF HEARING:

يمكن أن ينجم ضعف السمع عن اضطرابات صيوان الأذن أو مجرى السمع الظاهر أو الأذن الوسطى أو الأذن الداخلية أو السبل السمعية المركزية (الشكل 26-2). وعموماً، تؤدي آفات الصيوان ومجرى السمع الظاهر والأذن الوسطى إلى نقص سمع نقلي (توصيلي) conductive، بينما تؤدي آفات الأذن الداخلية أو العصب القحفي الثامن إلى نقص سمع حسي عصبي sensorineural.

1. نقص السمع التوصيلي Conductive hearing loss: ينجم عن

انسداد مجرى السمع الظاهر بالصملاخ cerumen أو بالحطام الخلوي أو بالأجسام الأجنبية، وعن تورم النسيج المبطن للمجرى،

يجب طلب MRI لنفي الأمراض ما بعد القوقعة كأورام الزاوية المخيخية الجسرية أو الأمراض المزيلة للنخاعين.

تهدف المعالجة إلى ضبط الدوار. الحمية قليلة الأملاح هي أساس علاج الدوار الدوراني rotatory. قد يفيد أيضاً إعطاء المدرات وعلاج ستيرويدي قصير الأمد والجنتاميسين عبر الطبلبة intratympanic كعلاج مساعد في الحالات المعقدة.

يُحتفظ بالجراحة لحالات الدوار غير المستجيبة للعلاجات السابقة، وهي تتضمن: تخفيف ضغط كيس اللمف الباطن، واستئصال التيه، وقطع العصب الدهليزي. ينجح كل من استئصال التيه وقطع العصب الدهليزي في التخلص نهائياً من الدوار الدوراني في أكثر من 90% من الحالات. ولسوء الحظ، ليس ثمة علاج ناجح لنقص السمع أو الطنين أو امتلاء الأذن المرافقين لداء مينير.

قد ينتج نقص السمع الحسي العصبي أيضاً عن أي داء تشوئي أو وعائي أو نازع للنخاعين أو خمجي أو تنكسي أو رضي يصيب السبل السمعية المركزية. يؤدي HIV إلى إصابة جهاز السمع المركزي والمحيطي، وهو يترافق مع اضطراب سمع حسي عصبي.

يسمى نقص السمع الذي يترافق بموجودات ثقيلة وحسية معاً بنقص سمع مختلط. تتجم حالات نقص السمع المختلط عن أمراض قد تصيب الأذن الوسطى والداخلية في نفس الوقت كتصلب الأذن الذي يصيب العظيومات والقوقعة، أو رضوض الرأس، أو التهاب الأذن الوسطى المزمن، أو السورم الكولسترولي، أو أورام الأذن الوسطى، أو بعض تشوهات الأذن الداخلية.

قد تترافق الرضوض المؤدية إلى كسور العظم الصدغي مع نقص سمع نقلي أو حسي عصبي أو مختلط. فإذا ما تقادى الكسر الأذن الداخلية، فقد نجد مجرد نقص سمع نقلي ناجم عن تمزق غشاء الطبل أو انقطاع سلسلة العظيومات، وهي قابلة للإصلاح جراحياً.

يحدث نقص سمع ودوار شديداً بكسور العظم الصدغي التي تصيب الأذن الداخلية. وقد يحدث ناسور لمفي محيطي مع نز سائل الأذن الداخلية إلى الأذن الوسطى، وقد يتطلب هذا تداخلاً جراحياً. وليس من النادر أن تترافق الإصابة بأذية العصب الوجهي.

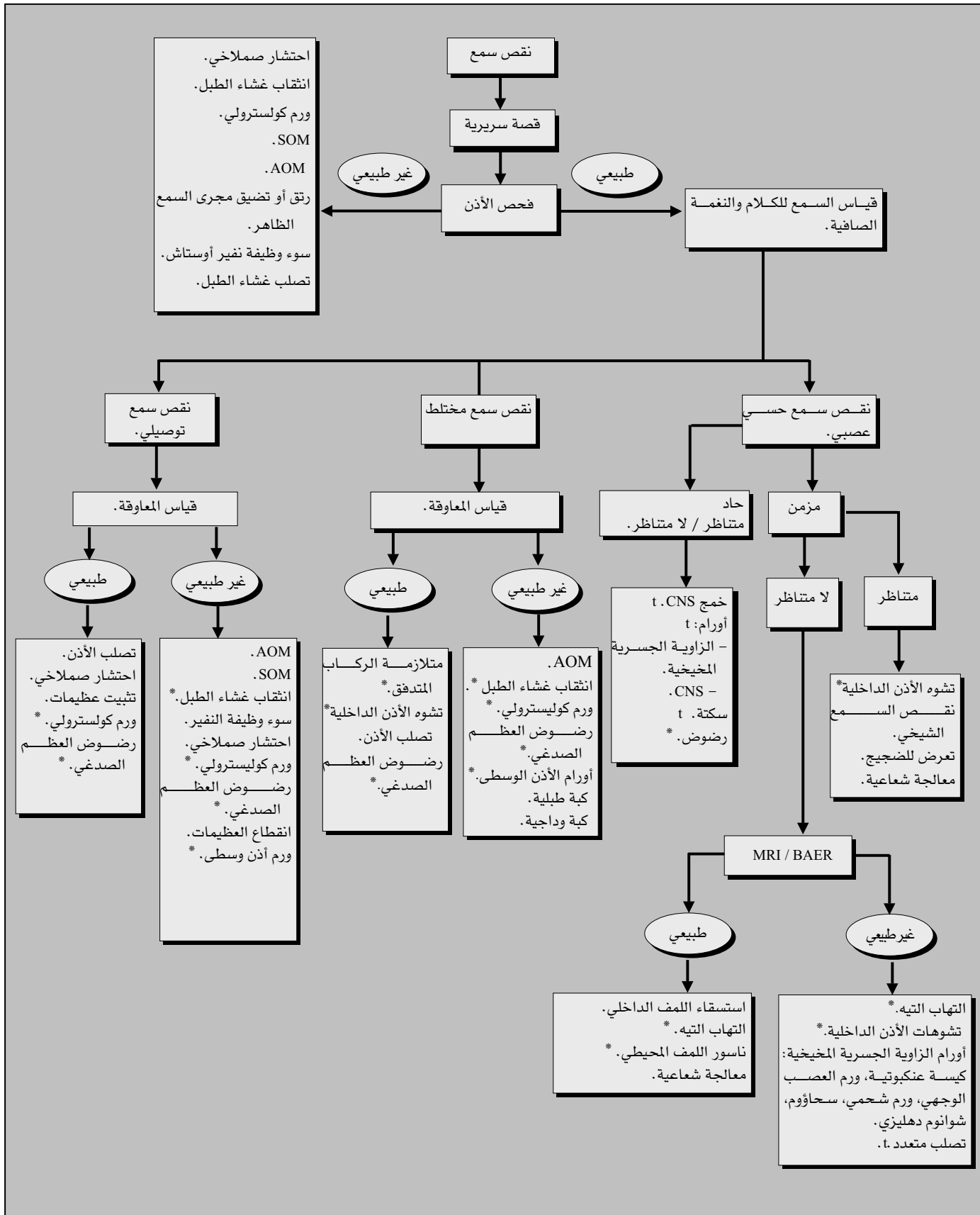
أفضل ما يناسب كسور العظم الصدغي وتقييم مجرى السمع وتحديد سلامة السلسلة العظيومية واشتمال الإصابة على الأذن الداخلية هو التصوير الطبقي المحوسب. نز السائل الدماغية الشوكي CSF المرافق لكسور العظم الصدغي محدد لذاته عادةً؛ واستخدام الصادات وقتياً مختلف عليه.

2. نقص السمع الحسي العصبي: يمكن أن تتأذى الخلايا المشعرة في عضو كورتني بالضجيج الشديد أو الأخماج الفيروسية أو الأدوية السامة للأذن (كالسالييسيلات، والكينين ومشابهاته التركيبية، والأمينوغلوكوزيدات، ومدرات العروة كالفوروسيميد وحمض الإيثاكرينيك، وعلاجات السرطان الكيماوية كالسيسبلاتين) أو كسور العظم الصدغي أو التهاب السحايا أو تصلب الأذن القوقعي (انظر سابقاً) أو داء مينير Ménière أو التقدم بالعمر. قد تكون التشوهات الخلقية في الأذن الداخلية سبباً لنقص السمع عند بعض البالغين. كما قد يكون التأهب الوراثي. وحده أو بالمشاركة مع التأثيرات البيئية. مسؤولاً عن نقص السمع.

نقص السمع الشيخوي presbycusis (نقص السمع المرافق للتقدم في العمر) هو السبب الأشيع لنقص السمع الحسي العصبي عند البالغين. في مراحلها المبكرة، يتصف بنقص سمع عالي التواتر متناظر لطيف إلى شديد الانحدار. ومع ترقى نقص السمع الشيخوي، يشمل نقص السمع كل التواترات. وأهم ما في الأمر أن اضطراب السمع يترافق بتدنٍ شديد في وضوح الصوت. كما أن هناك نقصاً في تمييز الفونيمات phonemes، والإجلاّب recruitment (الزيادة غير الطبيعية في علو الصوت)، وشيء آخر بارز هو صعوبة فهم الحديث في البيئة الصاخبة. لا تقدم مساعدات السمع إلا فائدة محدودة حالما تتدهور علامة (حرز) تمييز الكلمات دون 50% ولقد أدى تطور الغرائس القوقعية إلى جعلها العلاج الأنسب عندما تصبح مساعدات السمع غير كافية.

يتصف داء مينير بحدوث دوار متكرر ونقص سمع حسي عصبي وطين وحس امتلاء بالأذن. قد يغيب الطنين أو الصمم أو كلاهما أثناء الهجمات الأولية للدوار، لكنهما يظهران بشكل ثابت مع ترقى الداء، وتزداد شدتهما أثناء الهجمة الحادة. يبلغ معدل الوقوع السنوي لداء مينير 0.5 - 7.5 لكل ألف؛ وغالباً ما يبدأ في العقد الخامس من العمر على الرغم من أنه قد يحدث أيضاً عند المراهقين أو الشيوخ. من الناحية النسيجية، يكون هناك تمدد distension في جهاز اللمف الباطن (استسقاء لمف باطن endolymphatic hydrops) مما يؤدي إلى تنكس الخلايا المشعرة الدهليزية والقوقعية. قد ينجم هذا عن سوء وظيفة كيس sac اللمف الباطن الناتج عن الخمج أو الرضوض أو داء مناعي ذاتي أو أسباب التهابية أو الورم.

تشكل السببية المجهولة الفئة الأكبر وهي التي تدعى داء مينير بشكل أكثر دقة. يوجد في الحالات النموذجية. ضعف سمع حسي عصبي أحادي الجانب ومنخفض التواتر، على الرغم من أننا قد نجد أي نموذج من أنماط نقص السمع.



الشكل 26-2: خوارزمية مقارنة نقص السمع.*: طبقي محوسب CT للعظم الصدغي. t: مرنان MRI.

يجب أن يتضمن الفحص السريري فحص صيوان الأذن ومجرى السمع الظاهر وغشاء الطبل. غالباً ما يكون مجرى السمع الظاهر عند الشيوخ جافاً وسريع النزف؛ لذا يُفضل تنظيف الصملاخ بجهاز المص المعلق على الجدار وعُرى الصملاخ مع تجنب الغسل. عند فحص الطبل، تكون طبوغرافية غشاء الطبل أهم من وجود أو غياب المنعكس الضوئي. وبالإضافة إلى المنطقة المشدودة pars tensa (الثلاثين السفليين من الطبل)، يجب فحص المنطقة الرخوة pars flaccida فوق الناتئ القصير للمطرقة أيضاً بحثاً عن وجود جيوب انسحابية retraction، والتي قد تكون دليلاً على سوء وظيفة النفير الأوستاشي أو الورم الكوليسترولي. ومن الضروري نضح مجرى السمع لتقييم حركية غشاء الطبل ومطاوعته. كما يستطب إجراء فحص تأملي دقيق للأنف والخيشوم (البلعوم الأنفي) والسبيل التنفسي العلوي. يجب عند وجود انصباب مصلي أحادي الجانب أن نجري فحصاً بالمنظار الليفي لمنطقة الخيشوم لنفي التشوهات. يجب تقييم الأعصاب القحفية مع الانتباه خاصةً للعصبين الوجهي ومثلث التوائم، واللذين غالباً ما يُصابان بأورام الزاوية المخيخية الجسرية.

يستخدم اختبار رينيه Rinne و Weber، باستخدام رنانة 256 هيرتز أو رنانة 512 هرتز، للبحث المسحي عن نقص السمع وللتمييز بين نقص السمع النقلي والحسي العصبي ولتأكيد موجودات الفحوص السمعية. يقارن اختبار رينيه بين القدرة على السماع بالطريق الهوائي والقدرة على السماع بالطريق العظمي. توضع شوكتا الرنانة المهترزة قرب فتحة مجرى السمع الظاهر، ثم توضع قبضتها على الناتئ الخشائي، ومن أجل التماس المباشر قد توضع على الأسنان أو بدلة الأسنان. يُسأل المريض بعد ذلك عن أي الأصوات أعلى: الطريق الهوائي أم الطريق العظمي؟ في الحالة الطبيعية، وفي نقص السمع الحسي العصبي، يُسمع الصوت بالطريق الهوائي أفضل من الطريق العظمي؛ إلا أن المريض يسمع بالنقل العظمي أفضل من النقل الهوائي في حال وجود نقص سمع نقلي أكثر من 30 ديسيبل dB (انظر «الفحوصات السمعية» لاحقاً). بالنسبة لاختبار ويبر، تُوضع قبضة الرنانة المهترزة على الرأس على الخط الناصف ويُسأل المريض إذا ما كان يسمع الصوت في الجهتين بنفس الكفاءة، أم أنه أفضل في إحدى الجهتين. في حال وجود نقص سمع نقلي أحادي الجانب، يسمع الصوت أفضل في الأذن المصابة. وفي حال وجود نقص سمع حسي عصبي أحادي الجانب، يُسمع الصوت أفضل في الأذن غير المصابة. ولا بد من وجود dB5 فارق سمعي بين الأذنين لكي يتمكن المريض من تحديد جهة على الأخرى.

يُعرف الطنين بأنه سماع صوت في حين أنه ليس هناك صوت في المحيط، وهو قد يكون على شكل صفير أو هدير أو رنين، وقد يكون نابضاً (متوافق مع ضربات القلب). يترافق الطنين غالباً مع نقص سمع نقلي أو حسي عصبي. لا تزال الفيزيولوجية المرضية للطنين غير معروفة تماماً. يتكشّف سبب الطنين عادةً باكتشاف سبب نقص السمع المصاحب له. قد يكون الطنين العرض الأول لمرض خطير كالشوانوم الدهليزي. يستلزم الطنين النابض إجراء تقييم للجهاز الوعائي في الرأس لنفي الأورام الوعائية كأورام الكبة الوداجية وأمهات الدم وآفات تضيق الشرايين؛ كما أنه قد يحدث مع SOM.

APPROACH TO THE PATIENT

مقاربة المريض

هدف تقييم المريض ذي الشكاوى السمعية هو تحديد: (1) طبيعة اضطراب السمع (نقلي أم حسي عصبي) (2) شدة اضطراب السمع (طفيف، متوسط، شديد، عميق) (3) طبيعة الاضطراب التشريحي (الأذن الخارجية، الأذن الوسطى، الأذن الداخلية، السبيل السمعي المركزي) (4) السبب. يجب أن تستبطن القصة المرضية مواصفات نقص السمع، بما في ذلك مدة الصمم، وهل هو أحادي أم ثنائي الجانب، وطبيعة البدء (فجائي أم تدريجي)، وسرعة الترقى (سريع أم بطيء). يجب تأكيد أو نفي وجود طنين أو دوار أو اختلال توازن أو حس امتلاء أذني أو سيلان أذني أو صداع أو إصابة عصب وجهي أو مدّل paresthesia في الرأس والرقبة. كما قد تكون المعلومات حول رض على الرأس أو تعرض مواد سامة للأذن أو تعرض لضجيج مهني أو منزلي أو وجود قصة عائلية لاضطراب سمع هامة أيضاً. قد يكون نقص السمع أحادي الجانب الفجائي البدء، مع أو دون طنين، خمجاً فيروسياً في الأذن الداخلية أو سكتة. يشتكي مرضى نقص السمع أحادي الجانب (الحسي أو النقلي) عادةً من خفة السمع وصعوبة تحديد جهة الصوت وصعوبة السمع بوضوح عندما يكون المحيط مفعماً بالضجيج. الترقى التدريجي للعيب السمعي شائع في تصلب الأذن ونقص السمع المحرض بالضجيج والشوانوم الدهليزي وداء مينير. تتظاهر الشوانومات الدهليزية الصغيرة بشكل نموذجي باضطراب سمع لا متناظر وطنين واختلال توازن (ونادراً دوار)؛ والأورام الأكبر قد تترافق باعتلال أعصاب قحفية، خاصة العصب مثلث التوائم أو الوجهي، وبالإضافة إلى نقص السمع، قد يترافق داء مينير بدوار نُوبي وطنين وحس امتلاء بالأذن. غالباً ما يكون نقص السمع المترافق مع نزّ أذني ناجماً عن التهاب أذن وسطي مزمن أو ورم كوليسترولي.

D. اختبارات السمع:

LABORATORY ASSESSMENT OF HEARING:

1. القياسات السمعية Audiologic assessment: يجب أن يتضمن

الحد الأدنى من التقييم السمعي لحالات نقص السمع قياس عتبي النقل الهوائي والنقل العظمي للغممة الصافية، وعتبة إدراك الكلام، وعلامة (درجة) التمييز، وتخطيط الطبلة tympanometry، والمنعكسات السمعية، وتغامد المنعكس السمعي. تؤمن هذه المجموعة من الاختبارات تقيماً مسجياً شاملاً لجهاز السمع بكامله، وتسمح لنا بتحديد إذا ما كان مستطاباً إجراء فحوص إضافية للتفريق بين نقص السمع الحسي (قوقعي) والعصبي (ما وراء قوقعي).

تخطيط السمع للغممة الصافية pure tone audiometry يُقيّم حدة السمع للغمات الصافية. يُجرى الاختبار من قبل خبير بالصوتيات audiologist وفي غرفة معزولة صوتياً sound - attenuated chamber. يُؤدّد المنبه الصوتي الصافي من قبل مقياس سمع audiometer، وهو أداة إلكترونية تسمح بتوليد ترددات معينة (بين 250 و 8000 هرتز عادةً) وبشدة معينة. يتم تحديد عتبي النقل الهوائي والعظمي لكل أذن: تحدد عتبات النقل الهوائي عن طريق تقديم المنبه هوائياً باستخدام سماعات رأس. وتحدد عتبات النقل العظمي بوضع قبضة الرنانة المهترزة أو نواس oscillator مقياس السمع بتماس مع الرأس. في حال وجود نقص سمع، تُقدّم للأذن غير المفحوصة ضجة واسعة الطيف لأغراض التشويش عليها بحيث تكون الاستجابات مبنية على الإدراك السمعي من الأذن المفحوصة فقط.

تقاس الاستجابات بالديسيبل (dB). ومخطط السمع هو رسم بياني للعتبات السمعية التي تقدر شدتها بالديسيبل في مقابل تردداتها. يساوي الديسيبل (dB) 20 ضعفاً من لوغاريتم نسبة ضغط الصوت اللازم لتحقيق العتبة عند المريض إلى ضغط الصوت اللازم لتحقيق العتبة عند شخص ذي سمع طبيعي.

لذلك، فزيادة 6 dB تعني مضاعفة شدة الصوت، وزيادة 20 dB تمثل زيادة بمقدار 10 أضعاف في شدة الصوت. يتضاعف علو الصوت، والذي يركز على تردد وشدة وأمد الصوت، مع كل زيادة في مستوى ضغط الصوت بمقدار 10 dB. ومن ناحية أخرى، ليس للحن pitch علاقة مباشرة بالتردد. يتغير الإحساس بالحن ببطء عندما تكون الترددات منخفضة أو مرتفعة، بينما في النغمات tones المتوسطة (وهي المهمة لسماع الكلام البشري) يتغير اللحن pitch بسرعة أكبر عند تغير التردد.

يشخص قياس السمع للغممة الصافية وجود اضطراب سمعي ويحدد شدته، وهل هو أحادي الجانب أم ثنائي الجانب، ويحدد نوع نقص السمع كذلك. يؤدي نقص السمع التوصيلي (النقلي) ذو المركب الكتلبي الكبير (كما نشاهد غالباً في انصبابات الأذن الوسطى) إلى ارتفاع العتبات التي تسود في الترددات المرتفعة. بينما يؤدي نقص السمع ذو المركب التصليبي الكبير (كما في تثبت قاعدة الركاب في الحالات الباكورة من تصلب الأذن) إلى ارتفاع العتبات في الترددات المنخفضة وفي أحيان كثيرة، تُصاب كل الترددات بنقص سمع نقلي، مما يعني وجود تصلب وكتلة. يصيب نقص السمع الحسي العصبي. كتنقص السمع الشبخي - الترددات العالية أكثر من الترددات المنخفضة، باستثناء داء مينير، والذي يترافق بصورة وصفية بنقص سمع حسي عصبي للترددات المنخفضة. لنقص السمع المحرض بالضجيج نمطاً غير اعتيادي من نقص السمع، حيث يكون النقص في التردد 4000 هيرتز أكثر من الترددات العالية. تصيب الشوانومات الدهليزية الترددات العالية بصورة وصفية، لكن يمكن أن تترافق كذلك بأي نمط من أنماط نقص السمع.

يتطلب تمييز الكلام انطلاق سيالات عصبية متزامنة أكثر من تلك اللازمة لسماع النغمات الصافية. يختبر قياس السمع الكلامي speech audiometry درجة الصفاء التي يسمع بها الفرد. تُعرّف عتبة استقبال الكلام speech reception threshold (SRT) بأنها الشدة التي يتم عندها تمييز الكلام كشيء ذي معنى، ونحصل عليها بتقديم كلمات، كل كلمة من مقطعين لفظيين، والمقطعان متساويان من حيث النبرة accent. والشدة التي يتمكن عندها المريض من إعادة 50% من الكلمات بشكل صحيح هي الـ SRT. وحالما يتم تحديد الـ SRT، تُختبر القدرة على إدراك الكلمة (أو التمييز discrimination) بتقديم كلمات من مقطع واحد بشدة تزيد عن عتبة استقبال الكلام بـ 25-40 dB. تتم موازنة وضبط الكلمات صوتياً بحيث تُلفظ الفونيمات (أصوات الكلام) في سلسلة الكلمات بنفس ترددها في اللغة الإنكليزية المحكية العادية. يمكن للشخص ذي السمع الطبيعي أو المصاب بنقص سمع نقلي أن يعيد 88 - 100% من الكلمات المتوازنة صوتياً بشكل صحيح. بينما يعاني المصابون بنقص سمع حسي عصبي من نقص متفاوت في التمييز. كقاعدة عامة، تترافق الآفات العصبية بتدهور في القدرة التمييزية أكثر من آفات الأذن الداخلية. فعلى سبيل المثال، عند المريض المصاب بنقص سمع حسي عصبي متناظر طفيف، يكون الدليل على تشخيص الشوانوم الدهليزي بوجود تدهور في القدرة التمييزية أكثر من المتوقع.

تتضمن كمونات المُستقبل المسجلة الكمونات القوقعية، التي تولدها خلايا عضو كورتي المشعرة الخارجية، والكمون الجمعي، الذي تولده الخلايا المشعرة الداخلية كاستجابة للصوت. كما يمكن أيضاً بواسطة تخطيط القوقعة الكهربائي تسجيل كمون عمل العصب الكامل، والذي يمثل إطلاق السيالة المركب لعصبونات المرتبة الأولى. من الناحية السريرية، يكون الاختبار مفيداً لتشخيص داء مينير، حيث نجد ارتفاعاً في نسبة الكمون الجمعي إلى كمون العمل.

تُعد كمونات جذع الدماغ السمعية المحرّضة (BAERs) Brainstem auditory evoked responses مفيدةً لتمييز موقع نقص السمع الحسي العصبي.

استجابةً للصوت، يمكن تمييز خمسة كمونات كهربائية منفصلة تنشأ من محطات مختلفة على طول السبيل السمعي المركزي والمحيطي، وذلك باستخدام كمبيوتر لحساب معدلات مساري سطح الفروة. وتُعد الـ BAERs قيمة جداً في الحالات التي يرفض فيها المرضى التعاون على تأدية الاختبارات الشخصية أو يكونوا غير قادرين على ذلك. كما تستخدم لتقييم سلامة العصب السمعي وجذع الدماغ في حالات سريرية متنوعة، بما في ذلك المراقبة داخل العمليات ولتحديد الموت الدماغ.

3. الدراسات التصويرية: يعتمد قرار إجراء فحوص شعاعية بشكل كبير على إذا ما كنا نبغي تقييم التشريح العظمي للأذن الخارجية أو الوسطى أو الداخلية، أم تصوير الدماغ والعصب السمعي. التصوير المقطعي المحوسب (CT) المحوري axial والإكليلي coronal للعظم الصدغي بإجراء مقاطع رقيقة من 1 مم وسيلةً مثالية لتحديد قطر مجرى السمع الظاهر وسلامة سلسلة العظيومات ووجود مرض في الأذن الوسطى أو الخشاء، وكشف تشوهات الأذن الداخلية. كما أن الـ CT مثالي لكشف التآكل العظمي المُشاهد غالباً في حال وجود التهاب أذن وسطى مزمن وورم كوليسترولي. يتفوق الـ MRI على الـ CT في تصوير الأمراض بعد القوقعة كالشوانوم الدهليزي والسحاووم وأفات الزاوية المخيخية الجسرية الأخرى والآفات المزيلة للخاعين في جذع الدماغ وأورام الدماغ.

تشير الخبرات الحديثة إلى أن كلاً من CT و MRI قادران - وبشكل متكافئ - على كشف تشوهات الأذن الداخلية وتقييم انفتاح Patency القوقعة، وذلك عند إجراء التقييم ما قبل جراحة زرع القوقعة cochlear implantation.

كما يشير تدهور القدرة التمييزية بالشدات العالية فوق مستوى SRT على وجود آفة في العصب الثامن أو السبيل السمعية المركزية.

يقيس مخطط الطبلية tympanometry معاوقة الأذن الوسطى للصوت، وهو مفيدٌ لتشخيص انصبابات الأذن الوسطى. ومخطط الطبلية هو تمثيل بياني لتغير المعاوقة أو المطاوعة عند تغير الضغط في مجرى السمع.

في الأحوال الطبيعية، تكون الأذن الوسطى في أشد حالات مطاوعتها عند سوية الضغط الجوي، وتتناقص هذه المطاوعة (أو تزداد المعاوقة) كلما زاد الضغط أو نقص؛ ويرى هذا النموذج سواء كان السمع طبيعياً أو وُجد نقص سمع حسي عصبي. أما المطاوعة التي لا تتغير مع تغير الضغط فتشير إلى وجود انصباب أذن وسطى. في حال كان الضغط سلبياً في الأذن الوسطى، كما يحدث عند انسداد نفير أوستاش، تُصادف نقطة المطاوعة الأعظمية عندما يكون ضغط مجرى السمع سالباً. أكثر ما يمكن أن نصادف مخطط الطبلية الذي لا يحوي أية نقطة مطاوعة أعظمية عندما تتقطع سلسلة العظيومات. يُشاهد نقص في ذروة المطاوعة الأعظمية في تصلب الأذن.

أثناء تخطيط المعاوقة (الطبلية)، تؤدي النغمة الشديدة إلى تقلص عضلة الركاب، ويمكن عندها كشف تغير مطاوعة الأذن الوسطى عند تقلص هذه العضلة. وجود هذا «المنعكس السمعي» أو غيابه هامٌ لتحديد الموضع التشريحي لشلل العصب الوجهي، إضافةً لتشخيص نقص السمع. يُشير وجود عتبات منعكس سمعي طبيعية أو مرتفعة عند شخص مصاب بنقص سمع حسي عصبي إلى نقص سمع قوقعي.

يفيد تقييم تخامد المنعكس السمعي في التفريق بين نقص السمع الحسي ونقص السمع العصبي؛ ففي نقص السمع العصبي، يتكيف المنعكس أو يتخامد مع الوقت.

يمكن أن يُقاس البث الصوتي الأذني otoacoustic emission (OAE) بوضع لأقطاب (ميكروفونات) ضمن مجرى السمع الظاهر. قد يكون البث عفويًا أو مُحَرَّضاً بإطلاق منبه صوتي. يشير وجود OAEs إلى أن خلايا عضو كورتي المشعرة الخارجية سليمة، ويمكن استخدام هذا الاختبار لتقييم العتبات السمعية وللتفريق بين نقص السمع الحسي ونقص السمع العصبي.

2. الكمونات المحرّضة Evoked responses: يقيس تخطيط القوقعة الكهربائي electrocochleography أبكر الكمونات المُحرّضة المتولّدة في القوقعة والعصب السمعي.

العلاج TREATMENT: Rx

تعنو حالات نقص السمع النقلي - عموماً - للتداخل الجراحي، بينما تكون حالات نقص السمع الحسي العصبي دائمة. يمكن إصلاح رتق مجرى السمع الظاهر جراحياً، حيث يؤدي ذلك غالباً إلى تحسن ملحوظ في السمع. يمكن إصلاح انثقاب غشاء الطبل الناجم عن التهاب أذن وسطى مزمن أو رض بعملية رأب الطبله tympanoplasty على أساس مريض خارجي. وبشكل مشابه، يمكن علاج نقص السمع النقلي المصاحب لتصلب الأذن باستئصال الركاب stapedectomy، والذي يُعد ناجحاً في 90 - 95% من الحالات. تؤدي أنابيب فغر الطبله tympanostomy إلى استعادة السمع الطبيعي فوراً عند المصابين بانصبابات الأذن الوسطى. تُعدّ مساعدات السمع hearing aids فعالةً وحسنة التحمل عند المصابين بنقص سمع نقلي.

يمكن - أحياناً - إعادة تأهيل مرضى نقص السمع الحسي العصبي الطفيل أو المتوسط أو الشديد بمساعدات سمعية من أشكال وشدات مختلفة. لقد تم تطوير مساعدات السمع بحيث أصبحت أدق وأصغر حجماً؛ فالجيل الحالي منها يُمكن من وضع المساعدة السمعية كاملةً ضمن مجرى السمع، مما يقلل من الحرج الذي يرافق استخدامها. عموماً، كلما كان نقص السمع أشد، كُبر حجم مساعدة السمع اللازمة لإعادة التأهيل السمعي. تسمح مساعدات السمع الرقمية digital ببرمجتها بشكل مستقل لكل فرد، وقد تكون اللاقطات (الميكروفونات) المتعددة وذات الاتجاهات المتنوعة، والموضوعة في القطعة الأذنية، مفيدةً في أوساط الضجيج. وبما أن المساعدات السمعية تضخم الضجيج إضافة إلى الكلام، فإن الحل الوحيد والأوحد الذي وُجد لحل هذه المشكلة يكمن بوضع اللاقط أقرب ما يمكن إلى المتحدث منه إلى مصدر الضجيج. هذا الترتيب ليس ممكناً مع أداة مدمجة ولاتقة شكلياً كهذه، ولذلك تعتبر أداة السمع مزعجة عموماً، وتتطلب وجود بيئة هادئة لمستخدمها.

في العديد من الحالات، بما فيها المسرح والمحاضرات، يستفيد المصابون بنقص السمع من وجود وسائل مساعدة تقوم على أساس جعل مصدر الصوت أقرب إلى اللاقط من أي مصدر ضجيج آخر. تتضمن هذه الوسائل البثّ بالأشعة تحت الحمراء والتردد المُعدّل (FM) إضافةً إلى وضع حلقة كهرومغناطيسية حول الغرفة تبثّ لمساعدات السمع الخاصة بالشخص. كما يمكن استخدام مساعدات السمع ذات الوشائع مع هواتف مُجهزة مناسبة بنفس الطريقة.

وفي حال لم تقدم مساعدات السمع تأهيلاً سمعياً كافياً، فقد يكون من المناسب اللجوء إلى زرع القوقعة. تتضمن معايير الزرع نقص السمع الشديد والعميق مع درجة تمييز للكلمات $\geq 30\%$ في أحسن حالات دعم السمع. على نطاق العالم، تم زرع القوقعة لأكثر من 20.000 أصم (بما فيهم 4000 طفل). الغريسة القوقعية هي بديلة prosthesis عصبية تحول الطاقة الصوتية إلى طاقة كهربائية، ويمكن استخدامها لتبنيها الجزء السمعي من العصب الثامن بشكل مباشر. في معظم حالات نقص السمع العميق، تتلف الخلايا المشعرة السمعية وتبقى الخلايا العقدية ganglionic للجزء السمعي من العصب الثامن. تتكون الغرائس القوقعية من مسار تُزرع ضمن القوقعة عبر النافذة المدورة، ومعالجات كلام تستخلص العناصر الصوتية من الكلام وتحولها إلى تيارات كهربائية، وأداة لنقل الطاقة الكهربائية عبر الجلد. يسمع من أُجري لهم زرع القوقعة صوتاً يساعدهم على قراءة الشفاه وتمييز الكلمات المنفصلة، ويساعدهم على تعديل طبقة صوتهم عندما يتحدثون. عادةً وخلال 3 شهور بعد الزرع، يتمكن المرضى البالغون من فهم الحديث دون أية دلائل بصرية. وبواسطة الجيل الحالي من الغرائس القوقعية عديدة القنوات، يتمكن حوالي 75% من المرضى من التحدث عبر الهاتف. يُتوقع أن تؤدي التطورات في تصميم المساري ومعالجات الكلام إلى تحسين عملية فهم الحديث، خاصةً عند وجود ضجة مرافقة.

بالنسبة للذين تضرر عندهم كلا العصبين الثامنين برض أو بشوانوم دهلزي ثنائي الجهة (مثل الورام الليفي العصبي نمط II)، فقد يتحقق التأهيل السمعي بواسطة غرائس جذع الدماغ السمعية المزروعة قرب النواة القوقعية. ويُتأمل أن تؤدي التطورات الحديثة إلى تحقيق منافع مشابهة لتلك التي تحققت مع الغرائس القوقعية.

يرافق نقص السمع غالباً مع الطنين. يمكن للطنين والضجيج المحيط أن يضرا بعملية فهم الحديث بشكل كبير عند المصابين بنقص السمع. تهدف معالجة الطنين عادةً إلى الإقلال ما أمكن من الإحساس بالطنين. يمكن تخفيف الطنين عن طريق تقنيته Masking بموسيقى. مُساعدات السمع مفيدة أيضاً لكبت الطنين، تماماً كما تفعل مقنعات الطنين Tinnitus maskers وهي أدوات تعطي الأذن المصابة صوتاً مستساغاً أكثر من الطنين.

يتلو استخدام مقنعات الطنين غالباً بضع ساعات من كبت الطنين. كما أظهرت مضادات الاكتئاب نفعاً لمساعدة المرضى على تحمل طنينهم.

الأمينوغليكوزيد عن طريق المراقبة الدقيقة لسوياتها المصلية العليا peak (السامة) والدنيا trough (غير المجدية علاجياً).

يُصاب حوالي 10 مليون أمريكي بنقص سمع محرض بالضجيج، وثمة 20 مليون شخص معرضون لخطر الضجيج في عملهم. يمكن الوقاية من نقص السمع المحرض بالضجيج بتجنب التعرض للضجيج أو باستخدام سدّادات الأذن أو واقيات الأذن المملوءة بالسائل لتخفيض الأصوات العالية. ينجم نقص السمع المحرض بالضجيج عن النشاطات الترفيهية والمهنية ويبدأ في سن المراهقة. ومن بين النشاطات عالية الخطورة لحدوث نقص سمع محرض بالضجيج نذكر الأشغال الخشبية والمعدنية التي تتم باستخدام أدوات قطع كهربائية والرماية والصيد باستخدام الأسلحة الخفيفة. لا بد من استخدام واقيات الأذن عند كل شخص على تماس مع المحركات الكهربائية وذات الاحتراق الداخلي، بما فيها أجهزة نفث الثلج وأوراق الأشجار، والسيارات التي تمشي على الثلج، والقوارب ذات المحرك الخارجي، والمناشير الكهربائية. من الناحية العملية، تعتبر كل حالات نقص السمع المحرض بالضجيج قابلة لل منع بواسطة التثقيف الصحي، والذي يجب أن يبدأ في سن مبكرة. لا بد من إخضاع الصناعات التي يتعرض فيها العاملون إلى أكثر من 8 ساعات لصوت يعادل 85 ديسيبل وسطياً إلى برامج خاصة لوقاية السمع. يمكن وقاية العاملين في بيئات كهذه بإجراء تقييم سمعي قبل تعيينهم، وبالاستخدام القسري لواقيات الأذنين، وبإجراء تقييم سمعي سنوي.

يمكن أن يؤثر الطنين والضجيج المحيط على فهم الحديث بشكل كبير عند مضطربي السمع. يستفيد من يجدون صعوبة في السمع غالباً من إنقاص الضجيج غير الضروري (كالراديو أو التلفزيون) لتحسين نسبة الصوت إلى الضجيج. يمكن دعم عملية فهم الكلام بقراءة الشفاه؛ لذلك يجب أن يجلس ناقص السمع بطريقة يستطيع فيها أن يرى وجه المتحدث بوضوح. أحياناً يكون التكلم في الأذن مباشرة مفيداً، لكن ما يخسره المريض أكثر مما يربحه لأنه لا يتمكن من رؤية وجه المتحدث. يجب أن يكون الكلام بطيئاً بما يكفي لجعل الكلمات منفصلة، لكن الحديث البطيء جداً يشتم المريض ويجعله يفقد مزايا السياق في الكلام. وعلى الرغم من أن الكلام يجب أن يكون بصوت جهير واضح، إلا أنه يجب أن يحذر المرء من أن المصابين بنقص السمع الحسي العصبي عموماً، والشيوخ ضعيفي السمع خصوصاً، فإن الإجلاب recruitment (الإدراك الشاذ للأصوات العالية) قد يكون مزعجاً. وفوق كل ذلك، لا يمكن للتواصل الأمثل أن يتم دون أن يقدم الطرفان كامل انتباههما.

E. الوقاية PREVENTION:

يمكن الوقاية من نقص السمع النقلي بعلاج AOM الفوري بالصادات ولفترة كافية وبتهووية الأذن الوسطى بأنابيب فغر الطبلية في حالات انصباب الأذن الوسطى التي تدوم 12 أسبوعاً أو تزيد. ويمكن الوقاية بشكل كبير من الصمم وغياب الوظيفة الدهليزية الناجمين عن صادات

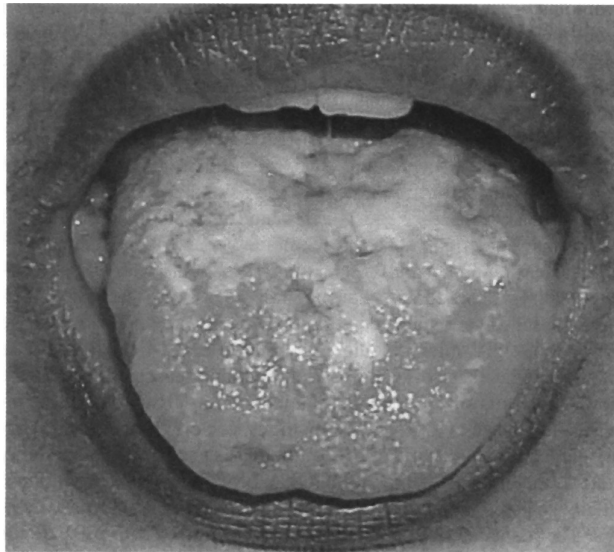


IMMUNOLOGICALLY MEDIATED SKIN DISEASES

ميكانيكياً. ولكن، يتجلى فرط التصبغ التالي للالتهاب عادة في مواضع الآفات الملتزمة لبعض الوقت. تظهر خزعات الآفات المبكرة تشكل حويصل داخل بشروي ثانوي لفقد التماسك بين الخلايا البشرية (أي نفاطات متعلقة بانحلال الأشواك).



A



B

الشكل 49- A1: فقاع شائع يظهر الفقاعات الرخوة السهلة التمزق المؤدية إلى تآكلات ولويحات متجلبة متعددة. B: فقاع شائع يصيب بشكل ثابت تقريباً المخاطية الفموية وقد يتجلى بتآكلات تصيب اللثة، المخاطية الشدقية، الحنك، البلعوم الخلفي، أو اللسان.

يدرك الآن أن عدداً من الأمراض الجلدية المتواسطة بالمناعة والاضطرابات المجموعية المتواسطة بالمناعة ذات التظاهرات الجلدية هي كيانان متميزة ذات موجودات سريرية، هستولوجية وباثولوجية مناعية ثابتة. ينجم العديد من هذه الاضطرابات عن آليات مناعية ذاتية. تتميز سريرياً بمرضاة (ألم، حكة، تشوه الشكل) وبالوفاة في بعض الحالات (تتجم بشكل واسع عن فقد وظيفة الحائل البشري و/ أو عدوى ثانوية). لخصت الملامح الرئيسية لأشيع أمراض الجلد المتواسطة بالمناعة في هذا الفصل (الجدول 49-1).

A. الفقاع الشائع PEMPFIGUS VULGARIS:

إن الفقاع الشائع (PV) هو مرض جلدي نفاطي يسود عند المرضى المسنين. يملك مرضى الـ PV وقوعاً مرتفعاً للأنماط الفردانية HLA-DR₄ و DR₆ المحددة مصلياً. يتميز هذا الاضطراب بفقد التماسك بين الخلايا البشرية (حدثية تسمى انحلال الأشواك) مع تشكل نفاطات داخل بشروية ناجمة عن ذلك. تتكون آفات الـ PV السريرية النموذجية من نفاطات رخوة إما على جلد طبيعي المظهر أو حمامي. تتميز هذه النفاطات بسهولة تاركة مناطق معرّاة قد تتجلب وتتسع باتجاه المحيط (الشكل 49-1). قد تتعري أقسام كبيرة من سطح الجسم في الحالات الوخيمة. قد يحرض الضغط اليدوي على جلد هؤلاء المرضى انفصال البشرة (علامة نيكولسكي). إن هذه العلامة في الوقت الذي تكون فيه مميزة لـ PV فإنها ليست نوعية لهذا الاضطراب حيث تشاهد أيضاً في تقشر الأنسجة المتوتة البشرية (متلازمة ستيفن جونسون) والقليل من الأمراض الجلدية الأخرى. تتجلى الآفات في PV بشكل نموذجي على المخاطية الفموية، الفروة، الوجه، العنق، الإبطين، والجذع. تبدأ الآفات عند معظم المرضى في الفم، يمكن أن تحدث إصابة السطوح المخاطية الأخرى (كالبلعومية، الحنجرية، المريئية، الملتحمية، الفرجية أو المستقيمية) في الداء الوخيم. قد تكون الحكة ملمحاً للآفات الفقاعية المبكرة، وقد يترافق التعري الواسع مع الألم الوخيم. تلتئم الآفات عادة دون تندب إلا في المواضع المصابة بعدوى ثانوية أو بجروح أدمية محرضة

الجدول 49-1: الأمراض النفاطية المتوسطة مناعياً.				
المريض	سريراً	نسيجياً	البياثولوجيا المناعية	المستضدات الذاتية ^a
■ الفقاع القرطاسي:	جلب وتآكلات سطحية على الفروة، مركز الوجه، أعلى الصدر، والظهر.	نفاطة بانحلال الأشواك متشكلة في الطبقة السطحية للبشرة.	ترسبات على السطح الخلوي من IgG على الخلايا الكيراتينية.	Dsg1
■ الفقاع الشائع:	نفاطات رخوة، جلد معري، آفات مخاطية فموية.	نفاطة بانحلال الأشواك متشكلة في الطبقة فوق القاعدية من البشرة.	ترسبات على السطح الخلوي من IgG على الخلايا الكيراتينية.	Dsg3 (زائد Dsg1 عند مرضى الإصابة الجلدية).
■ شبيه الفقاع الفقاعي:	نفاطات متوترة كبيرة على السطوح المثنية والجدع.	نفاطة متشكلة في الناحية تحت البشرية، رشيحة غنية باليوزينيئات عادة.	شريط خطي من IgG و/ أو C ₃ في BMZ البشري ^a .	BPAG1, BPAG2.
■ شبيه الفقاع الحملي:	حكة، لويحات شروية محاطة بحويصلات وبقاعات على الجذع والأطراف.	نفاطات تحت بشرية بشكل الدمعة في الحليمات الأدمية، رشيحة غنية باليوزينيئات.	شريط خطي من C ₃ في BMZ البشري.	BPAG ₂ (زائد BPAG ₁ عند بعض المرضى).
■ داء IgA الخطي:	حطاطات صغيرة حاككة على السطوح الباسطة، نفاطات قوسية الشكل كبيرة في بعض الأحيان.	نفاطات تحت بشرية مع عدلات في الحليمات الأدمية.	شريط خطي من IgA في الـ BMZ البشري.	BPAG ₂ (انظر النص من أجل التفاصيل النوعية).
■ شبيه الفقاع الندي:	آفات تآكلية و/ أو نفاطية في الأغشية المخاطية والجلد بشكل محتمل، تندب في بعض المواضع.	نفاطة تحت بشرية التي قد تشمل أو لا تشمل رشيحة كريات بيض.	شريط خطي من الـ IgA و IgG و/ أو C ₃ في الـ BMZ البشري.	BPAG ₂ , لامينين 5، أو أخرى.
■ انحلال البشرة الفقاعي المكتسب:	نفاطات، تآكلات، ندبات، دخنيات على المواضع المعرضة للرضح، يمكن أن نشاهد في البدء نفاطات متوترة التهابية واسعة الانتشار.	نفاطة تحت بشرية قد تشمل أو لا تشمل رشيحة كريات بيض.	شريط خطي من IgG و/ أو C ₃ في الـ BMZ البشري.	كولاجين نمط VII.
■ التهاب الجلد الحلثي الشكل:	حويصلات وحطاطات صغيرة حاككة للغاية على المرفقين، الركبتين، الأليتين، وخلف العنق.	نفاطة تحت بشرية مع عدلات في الحليمات الأدمية.	ترسبات حبيبية من IgA في الحليمات الأدمية.	ناقلة الغلوتامين البشرية.

a المستضدات الذاتية المربوطة من قبل الأضداد الذاتية للمرضى محددة كما يلي: Dsg1: Desmoglein 1, Dsg3: Desmoglein 3, BPAG1: مستضد شبيه الفقاع الفقاعي 1, BPAG2: المستضد شبيه الفقاع الفقاعي 2, BMZ: منطقة الغشاء القاعدي.

أضداداً ذاتية IgG موجهة ضد desmogleins (Dsgs)، وهي بروتينات سكرية متعلقة بالجسيمات الرابطة العابرة للغشاء والتي تنتمي إلى طائفة جينات الكاديرين Cadherin لجزيئات الالتصاق المعتمدة على الكالسيوم.

يمكن الآن معرفة كمية هذه الأضداد الذاتية بدقة من خلال مقايضة المتمز المناعي المرتبط بالإنزيم (ELISA). يملك معظم مرضى PV المبكر (أي إصابة مخاطية فقط) أضداداً ذاتية ضد Dsg3 فقط؛ يملك معظم مرضى الداء المتقدم (أي إصابة الجلد والمخاطية) كلاً من الأضداد الذاتية ضد Dsg-1 و Dsg-3. أظهرت الدراسات الحديثة أن بروفيل الضد الذاتي ضد Dsg في مصول هؤلاء المرضى بالإضافة إلى التوزع النسيجي لـ Dsg1 و Dsg3 يحدد موضع تشكل النفاطة عند مرضى الفقاع. أظهرت الدراسات التجريبية أيضاً أن هذه الأضداد الذاتية ممرضة (أي مسؤولة عن تشكل النفاطة) وأن عياراتها تتوافق مع نشاط المرض.

تحوي أجواف النفاطات خلايا بشرية متعلقة بانحلال الأشواك والتي تبدو كخلايا مدورة متجانسة تحوي على نوى مفرطة التلون. تبقى الخلايا الكيراتينية القاعدية مركزة على الغشاء القاعدي البشري ومن هنا يكون تشكل النفاطة ضمن القسم فوق القاعدي من البشرة. قد يحوي الجلد المصاب بالآفة تجمعات بؤرية من اليوزينيئات داخل البشرية ضمن أجواف النفاطة، تكون التبدلات الأدمية خفيفة، محدودة غالباً برشيحة كريات بيضاء يوزينية بشكل سائد. يبدي مجهر التآلق المناعي المباشر للجلد السليم أو المصاب بالآفة ترسبات IgG على سطح الخلايا الكيراتينية، بالعكس، توجد ترسبات مكونات المتممة بشكل نموذجي في الجلد المصاب بالآفة وليس في الجلد غير المصاب. تشتق ترسبات الـ IgG على الخلايا الكيراتينية من الأضداد الذاتية الجائلة الموجهة ضد مستضدات سطح الخلية. يمكن إظهار الأضداد الذاتية الجائلة عند 80 إلى 90% من مرضى PV عبر المجهر التآلقي المناعي غير المباشر: إن مري القرده هو الركيزة المثالية لهذه الدراسات. يملك مرضى الـ PV

بالآفة الـ IgG على سطح الخلايا الكيراتينية. كما في PV، كثيراً ما يملك مرضى PF أضداداً ذاتية IgG جائلة ضد مستضدات سطح الخلية الكيراتينية. إن مريء خزير غينيا هو الركيزة المثالية من أجل الفحوص بالمجهر التآلقي المناعي غير المباشر للمصول من مرضى الـ PF. في الـ PF، توجه الأضداد الذاتية ضد Dsg1، وهو كاديرين رباطي وزنه 160 kDa. كما ذكر في الـ PV فإن بروفيل الأضداد الذاتية في مرضى الـ PF (أي ضد Dsg1) والتوزع النسيجي الطبيعي لهذا المستضد الذاتي (أي تعبير منخفض في المخاطية الفموية) يعتقد أنه مسؤول عن توزع الآفات في هذا المرض.

رغم أن الفقاع ترافق مع العديد من أمراض المناعة الذاتية، يلاحظ بشكل خاص ترافقه مع الورم التوتي و/ أو الوهن العضلي الوبيل. حتى هذا التاريخ، بلغ عن أكثر من 30 حالة من الورم التوتي و/ أو الوهن العضلي الوبيل مترافقة مع الفقاع، PF عادة.

قد يطور المرضى أيضاً الفقاع كعاقبة لتناول الدواء. إن العامل الأكثر اتهاماً هو البنيسيلامين. تضم العوامل المؤذية الأخرى الكابتوبريل، الريفامبين، البيروكسيكام، البنسيلين، والفينوباريتال. يشبه الفقاع المحرض بالدواء PF عادة وليس PV. تملك الأضداد الذاتية عند هؤلاء المرضى نفس النوعية المستضدية كما في مرضى الفقاع الآخرين. تشفى الآفات عند معظم المرضى بعد إيقاف الدواء، ولكن، يتطلب بعض المرضى العلاج بالقرطاسيات السكرية و/ أو عوامل الكبت المناعي. إن الـ PF بشكل عام مرض أقل وخامة بكثير من PV ويحمل إنذاراً أفضل. يمكن معالجة المرض الموضع بشكل محافظ بقرطاسيات سكرية موضعية أو داخل الآفة؛ يمكن عادة ضبط الحالات الأكثر نشاطاً بالقرطاسيات السكرية المجموعية.

C. الفقاع نظير الورمي PARANEOPLASTIC PEMPHIGUS:

الفقاع نظير الورمي (PNP) هو مرض مخاطي جلدي مرتبط بانحلال الأشواك مناعي ذاتي يترافق مع ورم خفي أو مثبت. يبدي مرضى الـ PNP بشكل نموذجي آفات تآكلية مخاطية مؤلمة مصاحبة لطفوح حطاطية حرشفية التي غالباً ما تترقى إلى نفاطات. تشيع إصابة راحة اليد والأخمص عند هؤلاء المرضى وهذا يثير إمكانية أن تكون التقارير السابقة عن الحمى عديدة الأشكال المرافقة للورم قد تمثل في الواقع حالات PNP غير مدركة. تبدي خزعات الجلد المصاب من هؤلاء المرضى توليفات متنوعة من انحلال الأشواك، ونخر الخلايا الكيراتينية والتهاب الجلد الوجيهي Interface الفجوي. يبدي مجهر التآلق المناعي المباشر لجلد المريض ترسبات IgG والمتنمة على سطح الخلايا الكيراتينية، و(بشكل متغير) متفاعلات مناعية مشابهة في منطقة الغشاء القاعدي البشري.

قد يهدد الـ PV الحياة. قبل توفر القرطاسيات السكرية، تراوح معدل الوفيات من 60 إلى 90%، يقترب المعدل الحالي للوفيات من 5%. إن الأسباب الشائعة للمراضة والوفيات هي العدوى ومضاعفات العلاج بالقرطاسيات السكرية. تضم العوامل الإنذارية السيئة: العمر المتقدم، الإصابة الواسعة الانتشار والحاجة لجرعات كبيرة من القرطاسيات السكرية (مع أو دون عوامل أخرى كابته للمناعة) للسيطرة على المرض.

يكون سير المرض عند مرضى مفردين متفاوتاً ويصعب التنبؤ به. يهدأ المرض عند بعض المرضى > 40% في بعض الدراسات في حين قد يتطلب آخرون علاجاً طويل الأمد أو يموتون بمضاعفات مرضهم أو علاج مرضهم. إن حجر الزاوية في العلاج هو القرطاسيات السكرية المجموعية. يبدأ مرضى الداء المعتدل إلى الوخيم بالبردينيزون عادة 60 إلى 80 مغ/يوم. إذا استمر ظهور آفات جديدة بعد 1-2 أسبوع من العلاج قد نحتاج إلى زيادة الجرعة. تشرك العديد من الأنظمة العلاجية عاملاً كابته للمناعة مع القرطاسيات السكرية المجموعية من أجل السيطرة على PV. إن الأكثر استخداماً هو إما الأزاتيوبرين (1-2 مغ/كغ باليوم)، أو الميكوفينولات موفيتيل (20 إلى 35 مغ/كغ باليوم)، سيكلوفوسفاميد (1 إلى 2 مغ/كغ باليوم). من المهم السيطرة على المرض الوخيم أو المترقي بسرعة للتخفيف من وخامة و/ أو مدة هذا الاضطراب.

B. الفقاع القرطاسي PEMPHIGUS FOLIACEUS:

يتميز الفقاع القرطاسي (PF) عن PV بملامح عديدة. في PF، تتوضع النفاطات المتعلقة بانحلال الأشواك مرتفعة ضمن البشرة، عادة تحت الطبقة المقترنة تماماً. ومن هنا تكون نفاطات الـ PF أكثر سطحية من نفاطات الـ PV.

يتشابه توزع الآفات في الاضطرابين بشكل أكبر باستثناء أنه في الـ PF تكون الأغشية المخاطية مستثناة بشكل دائم تقريباً. من النادر أن يظهر مرضى الـ PF نفاطات سالمة وإنما يبديون تآكلات ضحلة مترافقة مع حمى، حراشف، وتشكل الجلبة. تشبه الحالات الخفيفة من الـ PF التهاب الجلد الزهمي الوخيم. قد يسبب الـ PF الوخيم تقشراً واسعاً. قد يكون التعرض للشمس (الأشعة فوق البنفسجية) عاملاً مفاقماً. يكون المرض الجلدي النفاطي المتوطن جنوبي وسطي البرازيل والمعروف بـ Fogo selvagem أو داء الفقاع البرازيلي، غير قابل للتمييز لا سريريّاً ولا نسيجياً ولا من الناحية الباثولوجية المناعية عن PF.

يملك مرضى الـ PF ملامح باثولوجية مناعية مشتركة مع الـ PV. بشكل نوعي، يظهر الفحص بالمجهر التآلقي المناعي المباشر للجلد المحيط

بالإضافة لليوزينيئات، تحوي الآفات الغنية بالخلايا أيضاً خلايا أحادية النواة وعدلات. ليس من الممكن دائماً تمييز الـ BP عن أمراض نفاطية تحت بشروية أخرى بالطرائق النسيجية الروتينية.

وسعت الدراسات الباثولوجية المناعية فهمنا لهذا المرض وساعدت في تشخيصه. يبدي الفحص المجهرى التآلقي المناعي المباشر للجلد المحيط بالأفة الطبيعي المظهر ترسبات خطية IgG و/ أو C₃ في الغشاء القاعدي البشري. تحوي مصول 70% تقريباً من هؤلاء المرضى أضداد ذاتية IgG جائلة ترتبط مع الغشاء القاعدي البشري لجلد الإنسان الطبيعي في الفحص المجهرى التآلقي المناعي غير المباشر. حتى أن نسبة مئوية أعلى من المرضى تبدي تفاعلية للجانب البشري من 1M NaCl split skin [ركيزة اختبار بالفحص المجهرى التآلقي المناعي بديلة تستخدم بشكل شائع لتمييز الأضداد الذاتية IgG المضادة للغشاء القاعدي عند مرضى الـ BP عن تلك الموجودة في أمراض نفاطية تحت بشروية مشابهة (مع أنها أمراض مختلفة) (مثال، انحلال البشرة الفقاعي المكتسب، انظر لاحقاً)]. لا يوجد توافق بين عيار هذه الأضداد الذاتية وفعالية المرض. في الـ BP، تتعرف الأضداد الذاتية الجائلة على بروتينات مرافقة لشقي الجسيم الرابط 230 و 180 kDa في الخلايا الكيراتينية القاعدية [أي، المستضد شبيه الفقاع الفقاعي 1 (BPAG1) أو BPAG2 على الترتيب]. يعتقد أن الأضداد الذاتية تتطور ضد هذه المستضدات (بشكل نوعي أكثر، ضد BPAG2 في البداية)، تترسب في الموضع، تنشيط المتممة التي تسبب بالتالي زوال تحبب الخلية البدينة الأدمية ورسائغ غنية بالمحبيبات التي تسبب الضرر النسيجي وتشكل النفاطة.

قد يثابر الـ BP لأشهر أو سنوات مع سورات وهدآت. رغم أن الإصابة الواسعة قد تؤدي إلى تآكلات واسعة الانتشار وتقص من كمال الجلد، فإن معدل الوفيات منخفض نسبياً.

بالمقابل قد تحدث وفيات عند المرضى المسنين و/ أو المضعفين. إن حجر الزاوية في المعالجة هو القشرانيات السكرية المجموعية. يمكن في بعض الأحيان ضبط المرضى ذوي المرض الموضعي أو الأصغري بالقشرانيات السكرية الموضعية لوحدها؛ يستجيب مرضى الآفات الأكثر امتداداً بشكل عام للقشرانيات السكرية المجموعية إما لوحدها أو بالمشاركة مع عوامل كابطة للمناعة. سيستجيب المرضى عادة للبردينيزون من 40 إلى 60 مغ/ يوم. يكون ضرورياً عند بعض المرضى المساعدة بأزاثيوبيرين (1-2 مغ/ كغ/ يوم)، ميكوفينولات موفيتيل (20-35 مغ/ كغ/ باليوم)، أو سيكلوفوسفاميد (1-2 مغ/ كغ/ يوم).

يملك مرضى الـ PNP أضداداً ذاتية IgG ضد البروتينات الهيولية والتي هي أعضاء في عائلة البلاكينات (مثل الديسموبلاكين I و II، المستضد شبيه الفقاعي الفقاعي I، الإنفوبلاكين، البيريلاكين، والبليكتين) وبروتينات السطح الخلوي والتي هي أعضاء في عائلة الكاديرين (مثل Dsg3). لأن الامتزاز المناعي لـ IgG المضاد لـ Dsg3 يكفي للتخلص من مقدره مصول الـ PNP على تحريض نفاطات في نموذج حيواني للنقل اللافاعل التجريبي، يعتقد أن هذه الأضداد الذاتية الخاصة تلعب دوراً ممرضاً مفتاحياً في تشكيل النفاطات عند هؤلاء المرضى.

رغم أن الـ PNP مقاوم بشكل عام للعلاجات التقليدية (أي تلك المستخدمة لعلاج PV)، فقد يتحسن المرض (أو حتى يهدأ) بعد قطع الأورام المستبطنة. إن الأورام السائدة المصاحبة لهذا الاضطراب هي لمفوما لاهودجكين، الابيضاض اللمفاوي المزمن، داء كاستلمان، الورم التوتي، وأورام الخلية المغزلية.

D. شبيه الفقاع الفقاعي (BP) BULLOUS PEMPHIGOID:

هو مرض مناعي ذاتي نفاطي تحت بشروي يشاهد عادة عند المسنين. تتألف الآفات بشكل نموذجي من نفاطات متوترة إما على جلد ذي مظهر طبيعي أو حمامي (الشكل 49-2). تتوزع الآفات عادة على أسفل البطن، الأربية، والسطح المشي للأطراف. توجد الآفات المخاطية الفموية عند 10-40% من المرضى. قد تكون الحكة غير موجودة أو وخيمة. عند تطور الآفات، تميل النفاطات المتوترة للتمزق وتستبدل بأفات رخوة أو تآكلات مع أو دون جلبة فوقها. تلتئم النفاطات غير المرصوحة دون تتدب.

يسود أليل معقد التوافق النسيجي الكبير من الصنف II وهو HLA-DQB1*0301 عند مرضى الـ BP. بالرغم من وجود تقارير معزولة، فقد أظهرت دراسات عديدة أن مرضى الـ BP لا يملكون وقوعاً مرتفعاً للخبثاة بالمقارنة مع شواهد متوافقة من حيث العمر والجنس بشكل ملائم.

في الوقت الذي تُظهر فيه خزعات الآفات المبكرة نفاطات تحت بشروية، تعتمد الملامح النسيجية على سمات الآفة المعينة. حيث تُبدي الآفات على الجلد ذي المظهر الطبيعي بشكل عام رشيحة كريات بيضاء محيطة بالأوعية متناثرة مع بعض اليوزينيئات، بالمقابل، تُبدي خزعات الآفات الالتهابية بشكل نموذجي رشيحة غنية باليوزينيئات داخل الأدمة الحليمية عند مواضع التشكل الحويصلي وفي المناطق حول الوعائية.

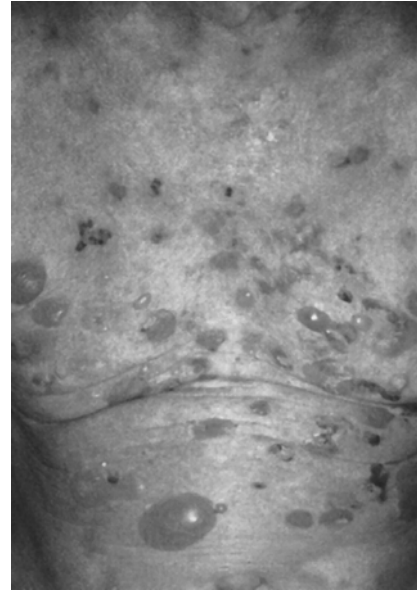
المتعمة الناجمة عن الأضداد الذاتية IgG المضادة لمنطقة الغشاء القاعدي منخفضة العيار. أظهرت الدراسات الحديثة أن غالبية مصول PG تحوي أضداداً ذاتية تتعرف على BPAG2، نفس البروتين المرافق لشق الجسيم الرابط ذي 180 KDa المستهدف من قبل الأضداد الذاتية عند مرضى BP - مرض فقاعي تحت بشروي يشبه PG مورفولوجياً، ونسجياً وباثولوجياً مناعياً.

إن أهداف العلاج عند مرضى PG هي الوقاية من تطور آفات جديدة، تفريغ الحكة الشديدة، والعناية بالتآكلات في مواضع تشكل النفاطات. يتطلب معظم المرضى العلاج بجرعات معتدلة من القشرانيات السكرية اليومية (أي 20-40 مغ من البردنيزون) في بعض مراحل سير العلاج. يمكن ضبط الحالات الخفيفة (أو السورات قصيرة المدة) بالاستخدام النشط للقشرانيات السكرية الموضعية القوية. رغم أنه اعتقد ذات مرة أن PG يترافق مع ارتفاع اختطار معدل المراضة والوفيات الجنينية، تشير أفضل الأدلة الآن إلى أن هؤلاء الرضع هم فقط في اختطار لأن يكون خدجاً أو صغاراً نسبة لسن الحمل بشكل خفيف. تشير الأدلة الحالية أنه لا فرق بين وقوع الولادات الحية غير المصحوبة بمضاعفات عند مرضى الـ PG المعالجين بالقشرانيات السكرية المجموعية وبين هؤلاء المعالجين بشكل أكثر محافظة. إذا أعطيت القشرانيات السكرية المجموعية، يكون الولدان في اختطار لتطويع القصور الكظري العكوس.

F. التهاب الجلد الجلثي الشكل (DH):

DERMATITIS HERPETIFORMIS:

هو مرض جلدي حويصلي حطاطي حاك بشدة يتصف بآفات متناظرة التوزع فوق السطوح الباسطة (أي المرفقين، الركبتين، الأليتين، الظهر، الفروة، وخلف العنق). (انظر الشكل 46-8). تكون الآفة الأولية في هذا الاضطراب إما حطاطية، أو حويصل حطاطي أو لويحة شروية. بسبب بروز الحكة، قد يتجلى المرض بتسحجات وحطاطات متجلبة دون ملاحظة آفات أولية. يذكر المرضى في بعض الأحيان أن حكتهم تملك مكوناً حارقاً أو لاسعاً مميزاً. ينذر بدء هذه الأعراض الموضعية وبشكل موثوق بتطور الآفات السريرية المميزة بعد 12-24 ساعة. يملك كل مرض DH تقريباً اعتلال أمعاء من التحسس للغلوتين تحت سريري عادة (الفصل 275)، ويعبر أكثر من 90% عن الأنماط الفردانية HLA-B8/DRW3 و HLA-DQW2. قد يتجلى DH في أي عمر بما فيها الطفولة والأشيع أن يكون البدء في العقود الثاني إلى الرابع. يكون المرض مزمناً بشكل نموذجي. تكشف خزعة الجلد المصاب بآفة مبكرة عن رشائح



الشكل 49-2: شبيه الفقاع الفقاعي ذو الحويصلات والفقاعات المتوترة على قواعد شروية، حمامية.

E. شبيه الفقاع الحمل (PG):

PEMPHIGOID GESTATIONIS:

يعرف أيضاً بالحلا الحمل وهو مرض حملي ونفاسي نفاطي تحت بشروي غير فيروسي نادر. قد يبدأ PG أثناء أي أثلوث حملي أو يتجلى بعد الوضع بفترة قصيرة. تتوزع الآفات عادة فوق البطن والجذع والأطراف؛ تندر آفات الغشاء المخاطي. قد تكون الآفات الجلدية عند هؤلاء المرضى متعددة الأشكال تماماً وتتكون من حطاطات ولويحات شروية حمامية، حطاطية حويصلية، و/ أو فقاعات صريحة. تكون الآفات بشكل دائم تقريباً حاكة جداً. كثيراً ما تحدث سورات وخيمة لـ PG بعد الوضع ضمن 24 إلى 48 ساعة بشكل نموذجي. يميل الـ PG للنكس في الحمل التالية، وغالباً ما يبدأ بشكل أبكر في مثل تلك الحمل. قد تحدث سورات (وهائج) قصيرة للمرض مع استئناف الدورات الشهرية وقد يتطور عند مرضى تناولوا فيما بعد موانع حمل فموية.

في بعض الأحيان، يظهر رضع الأمهات المصابات آفات جلدية عابرة. تبدي خزعات الآفات الجلدية المبكرة حويصلات تحت بشروية دمعية الشكل متشكلة في الحليمات الأدمية مصاحبة لرشيحة كريات بيضاء غنية باليوزينيات. غالباً ما يكون تفريق الـ PG عن الأمراض الفقاعية تحت البشروية الأخرى صعباً بالفحص بالمجهر الضوئي. ولكن، يكشف الفحص المجهر التآلقي المناعي المباشر للجلد المحيط بالآفة من مرضى الـ PG نقطة العلام الباثولوجية المناعية لهذا الاضطراب - ترسبات C₃ الخطية في منطقة الغشاء القاعدي البشروي. تتطور هذه الترسيبات كعاقبة لتفعيل

مرتفعاً لشذوذات الدرق، فقد حمض المعدة، التهاب المعدة الضموري، أضرار مضادة للخلية الجدارية المعدية. من المرجح أن ترتبط هذه المرافقات بتواتر مرتفع للنمط الفردي لـ HLA-B8/DRW3 عند هؤلاء المرضى، لأن هذه الواصفة ترتبط بشكل شائع باضطرابات مناعية ذاتية. إن حجر الزاوية في علاج الـ DH هو الدابسون وهو سلفون. يستجيب المرضى بسرعة (24 إلى 48 ساعة) للدابسون (50-200 مغ/يوم) ولكن يتطلب الأمر تقييماً دقيقاً قبل المعالجة ومتابعة دقيقة لتأمين تجنب المضاعفات أو السيطرة عليها. سوف يعاني كل المرضى الموضوعين على جرعة دابسون أكثر من 100 مغ/يوم من انحلال دم ووجود الميتيموغلوبين في الدم.

إنها آثاراً جانبية دوائية متوقعة لهذا العامل. يمكن لتقييد الغلوتين أن يضبط الـ DH ويخفف من متطلبات الدابسون. يجب أن يستثني هذا النظام الغذائي الغلوتين بشكل صارم حتى تكون فائدته أعظمية. قد تكون أشهر عديدة من الامتناع عن الغلوتين ضرورية قبل تحقيق الاستفادة. إن تقديم النصح الغذائي الجيد من قبل اختصاصي التغذية المدرب أمر أساسي.

G. داء IgA الخطي LINEAR DISEASE:

اعتبر ذات مرة أنه شكل متفاوت لالتهاب الجلد حثي الشكل، وهو في الواقع كيان منفصل ومتميز. سريرياً، قد يشبه هؤلاء المرضى الحالات النموذجية لـ DH أو BP أو الأمراض النفاطية تحت البشرية الأخرى. تتكون الآفات بشكل نموذجي من حويصلات حطاطية، فقاعات، و/أو لويحات شروية وتُسود على المواضع الباسطة (كما هي الحال في DH الكلاسيكي)، أو المتوسطة أو الثنيات.

تحدث إصابة مخاطية فموية عند بعض المرضى. تشبه الحكمة الوخيمة تلك الموجودة عند مرضى الـ DH. لا يملك مرضى IgA الخطي تواتراً مرتفعاً للنمط الفردي HLA-B8/DRW3 أو اعتلال أمعاء مرافقاً وبالتالي ليسوا مرشحين للقوت الخالي من الغلوتين.

قد تكون التبدلات الهستولوجية في الآفات المبكرة غير قابلة للتمييز عملياً عن تلك التي في DH. ولكن يبدي الفحص بالمجهر التآلقي المناعي المباشر للجلد المحيط بالآفة الطبيعي المظهر ترسبات IgA خطية (وغالباً C3) في منطقة الغشاء القاعدي البشري. يظهر معظم مرضى IgA الخطي أضراراً ذاتية IgA ضد الغشاء القاعدي ضد الحواتم Epitopes

غنية بالعدلات ضمن الحليمات الأدمية. يميز المرض المبكر العدلات، الفيبرين، الوذمة، وتشكل الحويصلات الدقيقة في هذه المواضع. قد تظهر الآفات القديمة ملامح غير نوعية لفقاعة تحت بشرية أو حطاطة متسحجة. بسبب إمكانية كون الملامح السريرية والنسجية لهذا المرض متغيرة وتشابه اضطرابات نفاطية تحت بشرية أخرى، يثبت تشخيص المرض بالفحص بالمجهر التآلقي المناعي المباشر لجلد محيط بالآفة الطبيعي المظهر.

تظهر مثل هذه الفحوص ترسبات IgA حبيبية (مع أو دون مكونات المتمة) في الأدمة الحليمية وعلى طول منطقة الغشاء القاعدي البشري. لا تتأثر ترسبات IgA في الجلد بضبط المرض بالمواد، ولكن، قد تنقص شدة هذه المتفاعلات المناعية أو تختفي عند المرضى الذين يحافظون على فترة طويلة من نظام غذائي صارم خالي من الغلوتين (انظر لاحقاً). يملك مرضى الـ DH ترسبات IgA حبيبية في منطقة الغشاء القاعدي البشري ويجب تمييزهم عن الأفراد ذوي ترسبات IgA الخطية في هذا الموقع (انظر لاحقاً).

رغم أن معظم مرضى الـ DH لا يذكرون أعراضاً معدية معوية صريحة أو يملكون دليلاً مخبرياً على سوء الامتصاص، تكشف عادة خزعات الأمعاء الدقيقة عن زغابات معوية قليلة وعن رشيحة لمفاوية في الصفيحة المخصوصة. كما هو صحيح من أجل مرضى الداء البطني (الداء الزلاقي)، يمكن معاكسة الشذوذ المعدي المعوي بنظام غذائي خالي من الغلوتين. علاوة على ذلك، إذا تمت المحافظة على هذا النظام الغذائي، فقد يسيطر على المرض الجلدي وفي نهاية المطاف يؤدي إلى التخلص من ترسبات الـ IgA من منطقة الغشاء القاعدي البشري عند هؤلاء المرضى.

يبدل التعرض اللاحق للغلوتين عند مثل هؤلاء المرضى مورفولوجيا أمعائهم الدقيقة، ويثير سوررات مرضهم الجلدي، ويترافق مع عودة ظهور الـ IgA في غشائهم القاعدي البشري. كما في مرضى الداء البطني، تترافق الحساسية للغلوتين القوتي عند مرضى الـ DH مع أضرار IgA ذاتية ضد غمد الليف العضلي Endomysial التي تستهدف ناقلة الغلوتامين النسيجية. تشير الدراسات الحديثة إلى أن مرضى الـ DH يملكون أيضاً أضراراً ذاتية IgA عالية الألفة ضد ناقلة الغلوتامين البشرية وأن الأخيرة تتوضع بنفس المكان مع ترسبات الـ IgA الحبيبية في الأدمة الحليمية لمرضى الـ DH. يبدي مرضى الـ DH أيضاً وقوعاً

مع عوامل كابته للمناعة. قد يستجيب مرضى آخرون (خاصة هؤلاء ذوي الآفات الالتهابية الغنية بالعدلات) للدابسون، إن الشكل غير الالتهابي المزمّن لهذا المرض مقاوم بشكل كبير للعلاج، رغم أن بعض المرضى قد يستجيبون للسيكلوسبورين أو للغلوبولين المناعي الوريدي.

K. شبيه الفقاع الندي C3 CICATRICAL PEMPHIGOID CP:

هو مرض نفاطي تحت ظهاري مكتسب نادر يتصف بآفات تآكلية للأغشية المخاطية والجلد وتؤدي إلى تندب في بعض مواضع الإصابة. من الناحية المناعية الباثولوجية تبدي المخاطية والجلد حول الآفات لمرضى CP ترسبات في الموضع لمتفاعلات مناعية في الأغشية القاعدية الظهارية. تشمل مواضع الإصابة الشائعة المخاطية الفموية (اللثة بشكل خاص) والملتحمتين، وتشمل الأماكن الأخرى التي قد تصاب (المخاطية البلعومية الأنفية والحنجرية والمريئية والبولية والتاسلية والمستقيمية). تميل الآفات الجلدية (المتجلية عند ثلث المرضى تقريباً) للسيادة على الفروة، والوجه وأعلى الجذع وتتكون بشكل عام من تآكلات أو فقاعات متوترة مبعثرة على قاعدة حمامية أو شروية. إن الـ CP هو اضطراب مزمن ومترقٍ بشكل نموذجي. قد تنشأ مضاعفات جديّة كعاقبة لآفات عينية أو حنجرية أو مريئية أو بولية تناسلية. قد يؤدي التهاب الملتحمة التآكلي إلى أقبية قصيرة، التصاقات ملتحمية، التصاقات جفنية، شتر داخلي، كثافات قرنية (وفي الحالات الوخيمة) عمى. بشكل مشابه، قد تسبب الآفات التآكلية في الحنجرة بحة، ألمًا وفقد النسيج الذي إن لم يدرك ويعالج قد يفضي في نهاية الأمر إلى تخرب تام للمسلك الهوائي. قد تؤدي الآفات المريئية إلى تضيق قد يضع المريض في خطر إصابته بالاستسحاق. قد يصحب الإصابة البولية التناسلية مضاعفة التضيق أيضاً.

تظهر خزعة النسيج المصاب بشكل عام فقاعات حويصلية تحت ظهارية ورشيحة كريات بيضاء وحيدة النواة. يمكن مشاهدة العدلات واليوزينيات في خزعات الآفات المبكرة وقد تظهر الآفات الأقدم رشيحة كريات بيضاء ضئيلة وتليفاً. يظهر الفحص المجهرى التآلقي المناعي المباشر للنسيج المحيط بالآفة وبشكل نموذجي ترسبات IgG، IgA، و/ أو C3 في الأغشية القاعدية الظهارية لهؤلاء المرضى.

لأن العديد من هؤلاء المرضى لا يظهرون دليلاً على أضرار ذاتية ضد الغشاء القاعدي جائلة، يكون من المهم اختبار الجلد المحيط بالآفة تشخيصياً. رغم أنه اعتقد ذات مرة أن CP كيان مرضي مفرد، ينظر إليه

في الميدان خارج الخلوي لـ BPAG2. وهو بروتين عابر للغشاء موجود في شقي الجسم الرابطة للخلايا الكيراتينية القاعدية. يستجيب هؤلاء المرضى بشكل عام للمعالجة بالدابسون 50-200 مغ/ يوم.

H. انحلال البشرة الفقاعي المكتسب:

EPIDERMOLYSIS BULLOSA ACQUISITA:

إن EBA مرض نفاطي تحت بشروي مزمن عديد الأشكال غير موروث نادر (نوقش الشكل الموروث في الفصل 342). يعاني مرضى EBA الكلاسيكي أو غير الالتهابي من نفاطات على الجلد غير الملتهب، وندبات ضمورية، دخينات، حث ظفري، وآفات فموية. لأن الآفات تحدث بشكل عام في المواضع المعرضة لرضوح بسيطة، يعتبر EBA الكلاسيكي مرض فقاعي ميكانيكي. يعاني مرضى EBA آخرون من آفات فقاعية وتندبية والتهابية واسعة الانتشار تشبه الـ BP الوخيم. قد يتطور الـ EBA الالتهابي إلى شكل هذا المرض غير الالتهابي الكلاسيكي. يستعلن مرضى نادرون بآفات تسود في الأغشية المخاطية. يوجد النمط الفردي HLA-DR2 بتواتر مرتفع عند مرضى EBA. تشير الدراسات الحديثة إلى أنه غالباً يترافق EBA مع المرض المعوي الالتهابي (داء كرون خاصة).

تتغير هستولوجيا الجلد المصاب حسب الآفة المدروسة. تبدي الفقاعات غير الالتهابية نفاطات تحت بشروية مع رشيحة كريات بيضاء مبعثرة وتشبه تلك الموجودة عند مرضى البورفيريا الجلدية المتأخرة. تتكون الآفات الالتهابية من نفاطة تحت بشروية ورشائح كريات بيضاء غنية بالعدلات في الأدمة السطحية.

يملك مرضى الـ EBA ترسبات IgG مستمرة (وكثيراً C3 بالإضافة إلى مكونات متممة أخرى) بطراز خطي ضمن منطقة الغشاء القاعدي البشري. من ناحية البنية المستدقة، توجد هذه المتفاعلات المناعية في ناحية تحت الصفيحة الكثيفة متصاحبة مع لبيفات إرسائية، بنى تشبه كومة حنطة تمتد من الصفيحة الكثيفة إلى الأدمة الحليمية المستبطنة. يملك 50% تقريباً من مرضى EBA أضداداً ذاتية IgG مضادة للغشاء القاعدي جائلة ضد الكولاجين نمط VII- أنواع الكولاجين التي تؤلف الليبيفات الإرسائية. ترتبط هذه الأضداد الذاتية IgG مع الجانب الأدمي لـ BP Split skin (يعكس الأضداد الذاتية IgG عند مرضى BP التي ترتبط إما مع الجانب البشري أو مع كلا الجانبين لهذه الركيزة المستخدمة بالفحص المجهرى التآلقي المناعي غير المباشر).

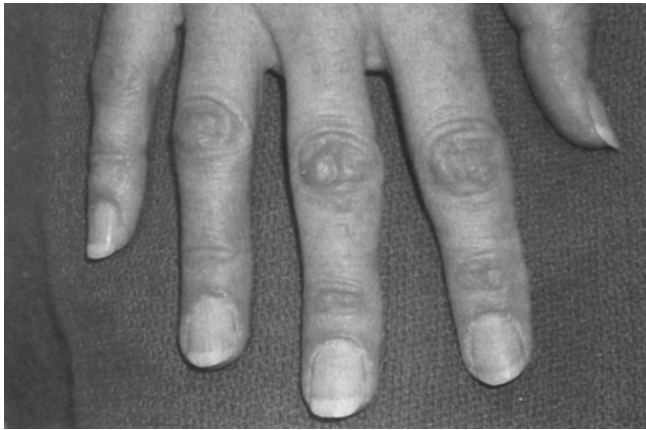
إن معالجة EBA غير مرضية بشكل عام. قد يستجيب بعض مرضى EBA الالتهابي للقشرانيات السكرية المجموعية إما لوحدها أو بالمشاركة

الأمامي، العنق الخلفي، الفروة، والسطوح الباسطة للذراعين، الساقين واليدين. قد تبرز الحمامي والحراشف بشكل خاص فوق المرفقين، الركبتين أو المفاصل بين السلامية الظهرية.

يملك تقريباً ثلث المرضى حطاطات مسطحة القمة بنفسجية فوق المفاصل بين السلامية الظهرية والتي هي واصمة لالتهاب العضلات والجلد (علامة غوترون أو حطاطات غوترون، الشكل 49-4). يمكن مقابلة هذه الآفات مع الحمامي والحراشف على ظهر الأصابع عند بعض مرضى الـ SLE التي تعف عن الجلد فوق المفاصل بين السلامية.



الشكل 49-3: التهاب العضلات والجلد. تميز الحمامي البنفسجية حول الحجاجية طفح الهليوتروب الكلاسيكي.



الشكل 49-4: غالباً ما يصيب التهاب الجلد والعضل اليدين على شكل حطاطات مسطحة القمة فوق البراجم (علامة غوترون) وتوسع الشعيرات المحيطة بالظفر.

الآن وبشكل واسع على أنه نمط ظاهري مرضي قد يتطور كعاقبة لتفاعل مناعي ذاتي ضد ضرب من جزيئات مختلفة في الأغشية القاعدية الظهارية (مثال، BPAG2، Laminin5، كولاجين نمط VII، ومستضدات أخرى ينتظر تحديدها بشكل كامل). تعتمد معالجة الـ CP بشكل كبير على مقرات الإصابة. بسبب المضاعفات الوخيمة المحتملة، تتطلب الإصابة العينية والحنجرية والمريئية و/ أو البولية التناسلية العلاج المجموعي الهجومي بالدايسون، البردينزون أو الأخير متشاركاً مع كابت مناعة آخر (كالأزاثيوبرين، ميكوفينولات موفيتيل أو السيكلوفوسفاميد) أو الغلوبولين المناعي الوريدي. يمكن تدبير أشكال المرض الأقل تهديداً بالقشرانيات السكرية الموضعية أو داخل الآفة.

1. الأمراض المجموعية المناعية الذاتية ذات الملامح الجلدية البارزة:

AUTOIMMUNE SYSTEMIC DISEASES WITH PROMINENT CUTANEOUS FEATURES:

A. التهاب الجلد والعضل DERMATOMYOSITIS:

غالباً ما تكون المظاهر الجلدية لالتهاب العضلات والجلد (الفصل 369) متميزة ولكن قد تشبه في بعض المرات تلك التي للذئبة الحمامية المجموعية (SLE) (الفصل 300)، تصلب الجلد (الفصل 303) أو أمراض نسيج ضام أخرى متراكبة مع بعضها (الفصل 303). قد تتوافق وخامة وامتداد المرض الجلدي مع وخامة وامتداد التهاب العضلات أو لا تتوافق معه.

تشابه المظاهر الجلدية لالتهاب العضلات والجلد سواء أظهر المرض في الطفولة أم في عمر متقدم، باستثناء أن تكلس النسيج تحت الجلد هو عموماً شائع متأخر في التهاب العضل والجلد الطفولي.

قد تسبق العلامات الجلدية لالتهاب العضلات والجلد أو تلي تطور التهاب العضلات من أسابيع إلى سنوات. ذكر أيضاً حالات تغيب عنها الإصابة العضلية (التهاب جلد وعضلات دون التهاب عضلات). إن أشيع تظاهرة هي التلون الأحمر الأرجواني في الجفنين العلويين والمتراقق أحياناً مع حراشف (حمامي الهليوتروب، الشكل 49-3) والوذمة المحيطة بالحجاج.

قد تشبه الحمامي على الخدين والأنف بتوزع الفراشة الطفح في SLE. تشيع البقع الحرشفية الحمامية أو البنفسجية على أعلى الصدر

حول الأوعية الدموية والجريبات الشعرية كما في التتسكس الخزبي للخلايا القاعدية للبشرة. كثيراً ما يكشف الفحص المجهرى التآقي المناعي المباشر للجلد المؤوف ترسبات غلوبولين (غلوبولينات) مناعية ومتممة في منطقة الغشاء القاعدي البشري. يهدف العلاج إلى ضبط المرض المجموعي. من المهم جداً الحماية من الضوء في هذا الشكل بالإضافة إلى الأشكال الأخرى من LE.

تتميز الذئبة الحمامية الجلدية تحت الحادة (SCLE) بحساسية للضوء واسعة الانتشار وطفح غير تبدئي. يملك حوالي نصف هؤلاء المرضى SLE يكون فيها إصابة الجهاز العصبي المركزي والكليتين غير شائعة. قد يتجلى الـ SCLE على شكل طفح وسفي حطاطي يشبه الصدفية أو بآفات حلقيه التي تشبه تلك المشاهدة في الحمامية الأشكال. في الشكل الوسفي الحطاطي، تنشأ الحطاطات الحمامية المتميزة على الظهر، الصدر، الكتفين، السطوح الباسطة للذراعين وظهر اليدين، ولا تشيع الآفات على الوجه، السطوح العاطفة للذراعين وتحت الخصر. تميل الحطاطات خفيفة التحرشف للإندماج ضمن لويحات كبيرة بعضها بمظهر شبكي. يصيب الشكل الحلقي نفس المناطق ويتجلى بحطاطات حمامية تترقى إلى آفات بيضوية أو دائرية أو عديدة الدوائر. إن آفات SCLE أوسع انتشاراً لكنها أقل ميلاً للتدب مما تفعله آفات الذئبة القرصانية. تكشف الخزعة الجلدية رشيحة خلوية وحيدة النواة كثيفة حول الجريبات الشعرية والأوعية الدموية في الأدمة السطحية بالمشاركة مع تتسكس خزبي للخلايا القاعدية في البشرة. يكشف الفحص المجهرى التآقي المناعي المباشر للجلد المؤوف ترسبات غلوبولين (غلوبولينات) مناعية في منطقة الغشاء القاعدي البشري عند حوالي نصف هذه الحالات. ترافق حديثاً طراز معين من ترسبات IgG حول الخلايا الكيراتينية القاعدية مع SCLE. يملك معظم مرضى SCLE أضعافاً ضد Ro. إن العلاج الموضعي غير ناجح عادة، ويتطلب معظم المرضى مضادات الملاريا أمينوكينولون. قد يكون في بعض الأحيان ضرورياً العلاج بجرعة منخفضة من القشرانيات السكرية الفموية. من المهم جداً اتخاذ إجراءات حامية من الضوء ضد أطوال الموجات B,A فوق البنفسجية.

تتميز الذئبة الحمامية القرصانية DLE بآفات متميزة تكون في الأغلب على الوجه أو الفروة أو الأذنين الخارجيتين. تكون الآفات

قد يبرز التوسع الشعيري المحيط بالظفر وقد تترافق حمامى شريطية أو شبكية مع تحرشف دقيق على السطوح الباسطة للفخذين وأعلى الذراعين. يطور مرضى آخرون، خاصة ذوي المرض الطويل الأمد، مناطق فرط تصبغ، نقص تصبغ، ضمور خفيف، وتوسع شعيرات تعرف بـ Poikiloderma.

يندر تبكل الجلد في كل من SLE وتصلب الجلد وهكذا يمكن أن يخدم كعلامة سريرية تميز التهاب الجلد والعضل عن هذين المرضين. قد تكون التغيرات الجلدية متشابهة في تصلب الجلد والتهاب الجلد والعضل وقد تشمل تخن وشد جلد اليدين (تصلب الأصابع) بالإضافة إلى ظاهرة رينو. ولكن، يخدم وجود داء عضلي وخيم وحطاطات غوترون وحمامى الهليوتروب، وتبكل الجلد في تمييز مرضى التهاب الجلد والعضل. قد تكشف خزعة الجلد للآفات المتحرفة الحمامية في التهاب الجلد والعضل التهاباً خفيفاً غير نوعي فقط ولكن قد تبدي في بعض الأحيان تبدلات غير قابلة للتمييز عن تلك الموجودة في SLE والتي تضم الضمور البشري، التتسكس الخزبي للخلايا الكيراتينية القاعدية، وذمة الأدمة العلوية ورشيحة خفيفة بالخلايا الوحيدة النواة. يكون الفحص المجهرى التآقي المناعي المباشر للجلد المؤوف سلبياً عادةً، رغم أنه وصفت ترسبات حبيبية للغلوبولين (لغلوبولينات) المناعية والمتممة في منطقة الغشاء القاعدي البشري عند بعض المرضى. يجب توجيه المعالجة إلى المرض المجموعي. في أمثلة قليلة حيث يرغب بالعلاج الجلدي المساعد، يفيد في بعض الأحيان القشرانيات السكرية الموضعية. يجب أن يتجنب هؤلاء المرضى التعرض للإشعاع فوق البنفسجي وأن يستخدموا إجراءات تحمي من الضوء كحاجبات الأشعة الشمسية.

B. الذئبة الحمامية LUPUS ERYTHEMATOSUS:

يمكن تقسيم المظاهر الجلدية للذئبة الحمامية (LE) (الفصل 330)، إلى أنماط حادة، تحت حادة، ومزمنة. تتصف LE الجلدية الحادة بحمامى الأنف والبوارز الوجنية على شكل توزع الفراشة (الشكل 49-5). غالباً ما تبدأ الحمامى بشكل مفاجئ، مترافقة مع الوذمة، والحراشف الدقيقة وترتبط مع الإصابة المجموعية. قد يملك المرضى إصابة وجهية واسعة الانتشار بالإضافة إلى الحمامى وتحرشف السطوح الباسطة للأطراف وأعلى الصدر. تستمر هذه الآفات الحادة، في حين تتلاشى بسرعة في بعض الأحيان، لأيام عادة وغالباً ما تترافق مع سورات المرض المجموعي. قد تبدي الخزعة الجلدية للآفات الحادة رشيحة خلايا وحيدة النواة أدمية مبعثرة وذمة أدمية. في بعض الحالات نلاحظ رشائح خلوية

تبدي خزعة آفات DLE فرط تقران، انسداد جريبات، وضمور البشرة، التنكس الخزبي للخلايا الكيراتينية القاعدية، ورشيحة خلوية أحادية النواة مجاورة للأغشية القاعدية البشرية والملحقة والوعائية الدقيقة. يظهر الفحص المجهرى التآلي المناعي المباشر ترسبات غلوبولين (أو غلوبولينات) مناعية والمتممة في منطقة الغشاء القاعدي عند حوالي 90% من الحالات. تتركز المعالجة على ضبط المرض الجلدي الموضوعي وتتكون بشكل رئيسي من الحماية من الضوء والقشرانيات السكرية الموضوعية أو داخل الآفة. إذا كان العلاج الموضوعي غير فعال قد يستطب استخدام مضادات الملاريا الأمينوكينولينات.

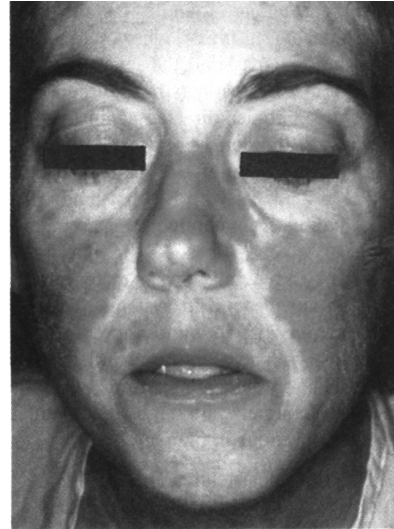
C. تصلب الجلد والقشعية:

SCLERODERMA AND MORPHEA:

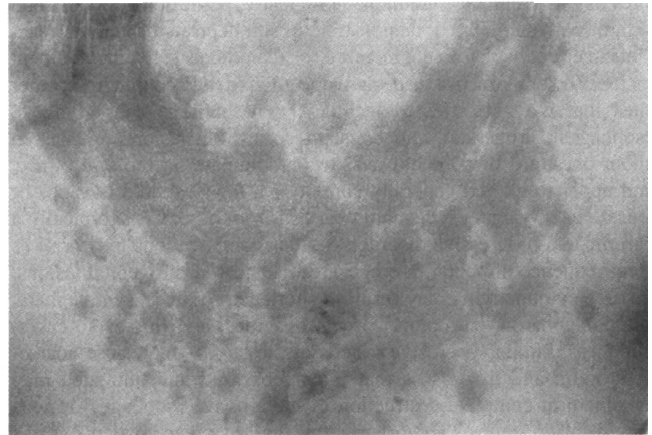
تبدأ التبدلات الجلدية في تصلب الجلد (الفصل 303) عادة على اليدين، القدمين، والوجه مع نوائب وذمة غير انطباعية ناكسة. يبدأ تصلب الجلد بشكل قاص على الأصابع (تصلب الأصابع) وينتشر بشكل دان، مترافق عادة بارتشاف عظم الأنامل، والتي قد تملك قرحات مثقوبة، ندبات ساتلة، أو مناطق نزفية (الشكل 49-7). قد ينكمش حجم الأصابع في الواقع، وتصبح على هيئة النفاق وبما أن أظافر الأصابع لا تصاب عادة، قد تنحني الأظافر فوق نهاية الأنامل. تتجلى عادة توسعات شعيرية محيطة بالظفر لكن تندر الحمامى المحيطة بالظفر. في الحالات المتقدمة، تبدي الأطراف تقفعات وكلاسا جلدياً. تضم الإصابة الوجهية حاجباً أملساً غير مجعد، جلدأ مشدوداً فوق الأنف، انكماش النسيج المحيط بالفم، وأثلام متشعبة حول الفم (الشكل 49-8). غالباً ما تظهر توسعات شعيرية تشبه الحصيرة خاصة على الوجه واليدين. يشعر بالجلد المصاب بأنه جاسئ، أملس، ومرتبط بالبنى المستبطنة، وغالباً ما يتجلى أيضاً فرط تصبغ ونقص تصبغ. تتجلى ظاهرة رينو، أي ابيضاض محرض بالبرد، زراق، وبيغ تفاعلي عند كل المرضى تقريباً ويمكنها أن تسبق تطور تصلب الجلد بعدة سنوات. سميت توليفة الكلاس الجلدي، ظاهرة رينو، سوء تحرك المري، تصلب الأصابع، والتوسع الشعيري متلازمة CREST. ذكرت أصداد مضادة للقسيم المركزي عند نسبة مئوية مرتفعة جداً من مرضى متلازمة CREST ولكن فقط عند نسبة صغيرة

حطاطات أو لويحات حمامية ذوات حراشف ملتصقة ثخينة تسد جريبات الأشعار (الانسداد الجريبي). عندما تنزع الحراشف، سوف يبدي جانبها السفلي قمعول (نتوء شاذ) صغير يتوافق مع فتحات الجريبات الشعرية ويطلق عليها تسمية مظهر (درزة السجادة). إن هذه الموجودة نوعية نسبياً لـ DLE.

تطور الآفات الطويلة الأمد ضموراً مركزياً، تندياً، ونقص تصبغ ولكن كثيراً ما تملك حواف حمامية وأحياناً مرتفعة في المحيط (الشكل 49-6). تتأثر هذه الآفات لسنوات وتميل للتوسع ببطء. يحقق 5-10% فقط من مرضى DLE معايير جمعية الروماتيزوم الأمريكيين من أجل SLE. ولكن، كثيراً ما نشاهد آفات قرصانية نموذجية عند مرضى الـ SLE.



A



B

الشكل 49-5: A. ذئبة حمامية مجموعية تبدي حمامى ووجنية حرشفية بارزة. يشيع أيضاً إصابة مواضع أخرى معرضة للشمس. B. LE حادة على أعلى الصدر تظهر حطاطات ولويحات حمامية لامعة ووذمية بشكل خفيف.

يوجد عاد رشيحة التهابية مكونة من يوزينييات وخلايا وحيدة النواة. يبدو أن مرضى التهاب اللقافة اليوزيني في اختبار مرتفع لتطوير قصور نقي العظم أو لشذوذات دموية أخرى. رغم عدم التأكد بالسير النهائي لالتهاب اللقافة اليوزيني، يستجيب العديد من المرضى بشكل محبذ للعلاج بالبريدنيزون بجرعات تتراوح من 40 إلى 60 مغ/ يوم.



الشكل 49-6: لويحات ضمورية مفرطة التصبغ، بنفسجية، غالباً مع دليل على الإنسداد الجريبي الذي قد يؤدي إلى تندب، وهذا يميز الذئبة الحمامية القرصانية.



الشكل 49-7: تصلب جلد يدي تصلب نهايات وقرحات إصبعية بؤرية.

من مرضى تصلب الجلد. تكشف خزعة الجلد عن تثخن الأدمة وتجانسية حزم الكولاجين. يكون الفحص المجهرى التآلقي المناعي المباشر للجلد المصاب سلبياً عادة.

تتميز القشعية، التي سميت تصلب الجلد الموضع، بتثخن وتصلب موضّع في الجلد يصيب عادة البالغون الشباب أو الأطفال.

تبدأ القشعية على شكل لويحات حمامية أو لحمية اللون تصبح تصلبية وتطور نقص تصبغ مركزياً وتظهر حافة حمامية. يملك المرضى في معظم الحالات آفة واحدة أو القليل من الآفات ويسمى المرض بالقشعية الموضعة. قد تحدث آفات جلدية واسعة الانتشار عند بعض المرضى، دون إصابة مجموعية ويسمى هذا الشكل القشعية المعممة.

لا يملك معظم مرضى القشعية أضداداً ذاتية. إن خزعة جلد القشعية غير قابلة للتمييز عن تلك التي لتصلب الجلد. إن تصلب الجلد الخطي شكل محدد للمرض الذي يتجلى بتوزع خطي يشبه الشريط ويميل لإصابة طبقات الجلد العميقة والسطحية. يقاوم تصلب الجلد والقشعية العلاج بشكل صريح عادة. لهذا السبب، يستخدم العلاج الفيزيائي للوقاية من التقلعات المفصلي وللحفاظ على الوظيفة وغالباً ما تكون مفيدة.

إن التهاب اللقافة المنتشر مع كثرة اليوزينييات هو كيان سريري يمكن أن يختلط في بعض الأحيان مع تصلب الجلد. يوجد عادة بدء مفاجئ لتورم، جساوة وحمامى الأطراف كثيراً ما تلي جهداً فيزيائياً معتداً به. إن أغلب ما يصاب هي الأقسام الدانية للأطراف (الذراعان، الساعدان، الفخذان، الساقان) أكثر من اليدين والقدمين. في الوقت الذي يكون فيه الجلد جاسياً، فإنه لا يكون مشدوداً كما في تصلب الجلد عادة. قد تحدث التقلعات مبكراً بشكل ثانوي للإصابة اللقافية.

قد يسبب الأخير أيضاً انفصال مجموعات عضلية (أي علامة التلم) وأن تبدو الأوردة غائرة (أي الأوردة المنخخصة). تترافق هذه الموجودات الجلدية مع كثرة يوزينييات في الدم المحيطي وارتفاع سرعة تنقل الكريات الحمر وفي بعض الأحيان فرط غاما غلوبولين الدم. تكشف الخزعة العميقة لمناطق الجلد المصابة التهاب وتثخن اللقافة العميقة المغطية للعضلة.

إن متلازمة الألم العضلي - كثرة اليوزينيّات، وهي اضطرابٌ بُلِّغَ عنه بأرقام وبائية في 1989 وربط بتناول ل-تربتوفان المصنوع من قبل شركة مفردة في اليابان، وهي اضطراب متعدد الأجهزة يتصف بالآلام عضلية موهنة وكثرة يوزينيّات مطلقة مترافقة مع توليفات متنوعة من الآلام المفصليّة، الأعراض الرثويّة، والوذمة المحيطيّة. في طور متأخر (أي بعد 3-6 أشهر من الأعراض البدئية)، غالباً ما يطور هؤلاء المرضى تبدلات جلدية تصلبية جلدية موضعية، فقد وزن، و/ أو اعتلال أعصاب (الفصل 303). إن السبب الدقيق لهذه المتلازمة، التي قد تشبه الحالات الجلدية التصلبية الأخرى، مجهول. ولكن، حوت ل-تربتوفان المتهمة [1.1-ethylidene bis (tryptophan)] الملوثة. قد يكون هذا الملوّث ممرضاً



الشكل 49-8: تصلب جلد يتميز بشكل نموذجي بسحنة عديمة التعبير تشبه القناع. أو علامة على مادة أخرى تحرض هذا الاضطراب.

