https://printo.it/pediatric-rheumatology/EG/intro

متلازمة التهاب المفاصل المُقَيّح وتقيح الجلد الغنغريني وحب الشباب (PAPA)

نسخة من 2016

2- التشخيص والعلاج

2-1 كيف يتم تشخيصه؟

يمكن اعتبار طفل ما مصاباً بمتلازمة التهاب المفاصل المُقَيّح وتقيح الجلد الغنغريني وحب الشباب (PAPA) إذا كان يُعاني من نوبات متكررة من التهاب المفاصل المؤلم الذي يُشبه من الناحية السريرية التهاب المفاصل الإنتاني ولا يستجيب للعلاج بالمضادات الحيوية، قد لا تظهر الأعراض الجلدية مع التهاب المفاصل في نفس الوقت كما قد لا تظهر لدى جميع المرضى. ويجب أيضاً إجراء تقييم مفصل لتاريخ العائلة؛ فبما أن المرض من الأمراض الوراثية الصبغية الجسدية السائدة، من المرجح أن تظهر لدى أفراد آخرين من العائلة على الأقل بعض أعراض المرض. ولا يمكن إجراء التشخيص إلا باستخدام تحليل جيني يؤكد وجود طفرة في جين PSTPIP1.

2-2ما هي أهمية الفحوصات؟

تحاليل الدم (مثل: سرعة الترسيب في الدم والبروتين المتفاعل C وعدد كرات الدم): والتي عادة ما تكون نتائجها غير طبيعية خلال نوبات التهاب المفاصل؛ وهذه التحاليل تُستخدَم في إظهار وجود التهابات، ولكن ظهور نتائج هذه التحاليل غير طبيعية لا يعني بالتحديد تشخيص المرض على أنه متلازمة التهاب المفاصل المُقَيّح وتقيح الجلد الغنغريني وحب الشباب (PAPA).

تحليل سائل المفصل: عادة ما يتم وخز المفصل للحصول على سائل منه (المعروف بالسائل الزليلي) وإجراء تحليل عليه؛ حيث يكون السائل الزليلي المستخلص من مرضى متلازمة التهاب المفاصل المُقَيّح وتقيح الجلد الغنغريني وحب الشباب (PAPA) قيحي (أصفر وكثيف) ويحتوي على عدد كبير من العدِلات وهي نوع من خلايا الدم البيضاء، وهذا المظهر مماثل لالتهاب المفاصل الإنتاني ولكن المزارع البكتيرية تكون سلبية. التحليل الجيني: وهو التحليل الوحيد الذي يؤكد بشكل قاطع تشخيص متلازمة التهاب المفاصل المُقَيّح وتقيح الجلد الغنغريني وحب الشباب (PAPA) والذي يُظهر وجود طفرة في الجين

.الدم من صغيرة كمية على جرىُي التحليل وهذا ،PSTPIP1

3-2 هل يمكن علاجه/الشفاء منه؟
نظراً إلى أن هذا المرض وراثي، لا يمكن الشفاء من متلازمة التهاب المفاصل المُقَيّح وتقيح الجلد الغنغريني وحب الشباب (PAPA)، ومع ذلك، يمكن علاجها بالأدوية التي تُسيطر على التهاب المفاصل وتقي من تعرضها للتلف، كما يحدث المثل مع الآفات الجلدية إلا أن استجابتها للعلاج بطيئة.

4-2 ما هي العلاجات؟
علاج متلازمة التهاب المفاصل المُقَيّح وتقيح الجلد الغنغريني وحب الشباب (PAPA) يختلف من حالة إلى أخرى اعتماداً على العرض السائد لدى المريض؛ فنوبات التهاب المفاصل عادة ما تستجيب بشكل سريع عند تناول الكورتيكوستيرويدات corticosteroids عن طريق الفم أو الحقن داخل المفصل. ولكن قد تكون فعاليتها أحياناً غير مُرضية كما قد تتكرر الإصابة بالتهاب المفاصل في كثير من الأحيان، مما يستلزم تعاطي الكورتيكوستيرويدات على المدى الطويل مما قد يتسبب في التعرض لآثارها الجانبية. يُظهر تقيح الجلد الغنغريني بعض الاستجابة لتناول الكورتيكوستيرويدات عن طريق الفم كما أنها عادة ما تُعالج باستخدام كابت موضعي للمناعة (كريم) وأدوية مضادة للالتهابات، ولكن الاستجابة بطيئة وقد تكون الآفات مؤلمة. سُجّلت في الآونة الأخيرة مع بعض الحالات الفردية أن استخدام الأدوية البيولوجية التي تثبّط السيتوكين IL-1 أو عامل نخر الورم أمر فعال في معالجة تقيح الجلد والتهاب المفاصل والوقاية من تكرار نوباته. ونظراً لندرة الإصابة بهذا المرض، لا تتوفر له دراسات منضبطة.

5-2 ما هي الآثار الجانبية للعلاج بالأدوية؟
يصحب العلاج بالكورتيكوستيرويد زيادة في الوزن وتورم في الوجه وتقلب الحالة المزاجية، وقد يتسبب العلاج بهذه الأدوية على المدى الطويل في قمع عملية النمو والإصابة بهشاشة العظام.

6-2 إلى متى يجب أن تدوم معالجة المرض؟
عادة ما يكون الهدف من العلاج السيطرة على تكرار نوبات التهاب المفاصل أو تكرار ظهور الأعراض الجلدية وعادة لا يكون إعطاء الدواء بشكل مستمر.

7-2 ماذا عن العلاجات التكميلية أو غير التقليدية؟
لا توجد تقارير منشورة تُفيد بأن هناك علاجات تكميلية فعالة.

8-2 إلى متى تدوم الإصابة بالمرض؟
عادة ما تتحسن صحة الأفراد المصابين مع تقدمهم في العمر كما قد تختفي مظاهر المرض، ولكن ذلك لا يحدث دوماً مع جميع المرضى.

9-2 ما هو مآل هذا المرض (مساره ونتائجه المتوقعة) على المدى الطويل؟
تصبح الأعراض طفيفة مع التقدم في العمر، ولكن نظراً إلى أن متلازمة التهاب المفاصل المُقَيِّح وتقيح الجلد الغنغريني وحب الشباب (PAPA) من الأمراض النادرة للغاية، فمآله على المدى الطويل لا يزال غير معروف.