لا بد من ارتداء المريض لملابس واقية قبل الخروج

وهذا المرض مزمن اذ تحدث الوفاة في حالات الاصابة الشديدة مثل سن العاشرة من العمر وثلث المرضى يموتون قبل سن العشرين وذلك نتيجة لانتشار الاورام الجلدية الخبيثة لانهم اكثر عرضة للاصابة بالالتهابات البكتيرية والفيروسية وهو مرض وراثي يحدث في جميع الاجناس.

والمريض به يمر بثلاث مراحل اكلينيكية الاولى احمرار وتلوين الجلد وظهور بقع حمراء شديدة يتراوح حجمها من رأس الدبوس الى واحد سنتيمتر أو اكثر ثم يحدث ضمور في الجلد وظهور بقع سمراء وغمش وحسنات مختلفة الشكل والحجم اما المرحلة الثالثة فتظهر فيها الاورام الجلدية أو الخبيثة.

ويضيف د. علي مرعي ان مظاهر الشيخوخة المبكرة والخشونة تبدو على الجلد وقد =تصيب القرح الخبيثة التجويف الداخلي للفم وبالنسبة لاعراض المرض على العين فتبدأ بخوف الطفل من الضوء ونزول الدموع بغزارة وهي اول اعراض المرض، ومع تقدم الحالة تحدث التهابات في الجفون والملتحمة في القرنية، قد تنتهي بفقدان البصر كما تتكون قرح سرطانية على الجفون والقرنية من جانب اخر يؤثر المرض على الجهاز العصبي مما يؤدي الى صغر حجم الرأس وانخفاض معدل الذكاء واحيانا فقدان السمع وعدم تذكر الاشياء والنسيان بسهولة وقد يصاحب المرض في بعض الاحيان تخلف عقلي عند الطفل.

التشخيص المبكر

ويوضح الدكتور مرعي ان مستويات الاصابة بالمرض تتفاوت من حالة لاخرى حسب تعرض الطفل منذ الصغر للشمس فنجد انه اذا امكن تشخيص المرض في مرحلة الطفولة المبكرة وبالتالي منع المريض من التعرض للشمس نهائيا فإن اعراض المرض قليلة وبالتالي احتمالات الاصابة بسرطان الجلد تكون اقل بكثير وقد يمتد عمر هؤلاء الاطفال ليتعدى احيانا العشرين.

ومع التطور السريع للعلم يمكن تشخيص المرض قبل الولادة في المستقبل مما قد يلعب دورا في السيطرة على المرض بعد تعرض الطفل منذ ولادته لاي مصادر للاشعة فوق البنفسجية، لكن معرفة المرض اثناء الحمل لا تبيح الاجهاض لان الطب في تقدم مستمر وقد يتم اكتشاف وسيلة لعلاج المرضى، خاصة مع تطور الهندسة الوراثية والبدء في شروع الخارطة الجينية للبشرية.

اما أهم خطوط العلاج فتتمثل في البعد نهائيا عن الشمس وكذلك ازالة الحسنات المتكونة أولا بأول قبل ان تستفحل وتتحول الى حسنات خبيثة مع تجنب استخدام الكريمات التي تحتوي الكورتيزون لأي سبب على جلد هؤلاء المرضى حتى لا تزيد من احتمال اصابة الجلد بالضمور ومضاعفاته. واتقاء المرض وحدوثه امر شبه مستحيل لانه لا يمكن التعرف عليه من خلال الكشف الطبي قبل الخروج إلا ان النصيحة العامة هي الابتعاد عن زواج الاقارب حتى الدرجة الرابعة لتجنب الامراض الوراثية.

ومن جانبه يؤكد الدكتور سعد عبد الفتاح، استاذ الامراض الجلدية ان مرض (XP) نادر فنسبة الاصابة به في العالم 4 في المليون، لكن النسبة في مصر مرتفعة نسبيا وهي حوالي 6 في المليون وفي الواقع لم يظهر علاج للقضاء على المرض نهائيا وكل ما في الامكان هو محاولة وقف مضاعفات المرض بابتعاد المصاب عن الشمس وعدم السماح له بالخروج الا ليلا والمسارعة بازالة الاورام في بداية ظهورها حتى لا تتفاقم أو يزداد حجمها وأسلوب ازالتها من اختصاص الطبيب (العلاج بالجينات)، حيث يمكن استبدال الجين المصاب بآخر سليم وهي طريقة تحتاج الى تكنولوجيا متطورة.

مصاصو دماء

وكما يقول الدكتور عبد العزيز سليمان استاذ طب الاطفال بجامعة عين شمس فان الدوائر العلمية سجلت حالة مصابة بالمرض في اميركا الشمالية مصابة بمرض (XP) نتج من تزواج بين شخصين يحمل كل منهما المرض (كصفة متنحية) وفي هذه الحالة تظهر لدينا اربعة احتمالات وراثية اما ان يولد طفل طبيعي أو طفل مريض أو طفلان حاملان للمرض أي ان نسبة حدوث الاصابة في تلك الزيجة هي 25% في كل حمل وبصفة عامة فإن هناك علامات تدعو لشك الام بصفة عامة في اصابة الطفل بـ (XP) هي حدوث الحروق الشديدة من التعرض للشمس لفترة قصيرة وزيادة النمش في الوجه والرقبة والذراعين في هذه الحالة يجب الاسراع بالتوجه للطبيب وينبغي ان ندرك ان مرضى الـ (XP) اقرب الشبه الى مرضى «البينو» الذي كان سببا في ظهور اسطورة مصاص الدماء حيث اصيب كونت (دراكولا) بمرض البينو الذي يؤثر على إعادة الصبغة في الجلد ولذلك يتجنب الضوء وهذا الخلل يؤدي الى سيطرة اللون البني المائل للاحمرار على الاسنان والعينين فيظهر وكأنه قد انتهى لتوه من امتصاص الدماء ■

ما هو جفاف الجلد الصبغي؟ وكيف تتم معالجته؟

■ جفاف الجلد المصطبغ هو مرض وراثي جسمي نادر كان أول من اكتشفه العالم كابوسي عام 1870م. ويتصف المرض بشكل رئيسي بتغيرات صباغية، وشيخوخة الجلد الباكرة، والاستعداد للإصابة بسرطانات الجلد وخلل في إصلاح حمض الخلايا النووي.

وابرز مظاهره السريرية ظهور نمش متنوع من حيث اللون والحجم ويظهر على المناطق المعرضة للشمس مثل الوجه واليدين والعنق وأسفل الساقين، الشفتين والملتحمة، وفي الحالات الشديدة قد يصاب الجذع.

إرشادات عامة حول العلاج:

- تجنب التعرض لأشعة الشمس
- عدم مغادرة المنزل أثناء ساعات النهار، ما عدا في الصباح الباكر أو المساء مع ارتداء طبقتين من الملابس، وقبعة، وارتداء نظارة شمس.
- ضرورة حماية كل سطوح الجلد المكشوفة بواسطة كريم مضاد للشمس.
- التنبه إلى ان الأشعة فوق البنفسجية مؤذية حتى طول الوجه 320 نانومتر على الأقل، وعليه من الأفضل دهان كريم واق من الشمس دائماً قبل التعرض لجهاز كمبيوتر أو التلفاز أو لمبات النيون.
- دهان كريم يحتوي على هيدروكورتيزون 1%مرتين يومياً للشفاه، والمناطق الجافة في الجلد، ودهان كريم مرطب مرتين يومياً.
- تناول أقراص تحتوي على ETRETINATE من 0.5 ملليجرام إلى 1 ملليجرام لكل كجم من وزن المريض يومياً.
- تناول أقراص تحتوي على فيتامين «B» مركب قرص 3 مرات يومياً.
- فلورويوراسيل F.U-5 مرهم جلدي قد يفيد بعض الحالات.
- العينان قد تحتاجان للمعالجة بالدموع الصناعية، او استخدام عدسات لاصقة طرية أو حتى زرع قرنية.

أما جراحيا فيجب استئصال كل الأورام باكرا، وعرض المريض على المعالجة الشعاعية حسب حالة الجلد الضمورية التنكسية، كما ان الجراحة التجميلية وتطعيم مناطق واسعة من جلد الوجه قد تكون مطلوبة في بعض الأحيان ■

مرض غريب ونادر يهدد حياة أسر مصرية

القاهرة: كارم عبد الغفار

■ رصدت احصائية اخيرة صادرة عن وزارة الصحة المصرية، مرضا نادرا على المستوى العالمي، هو مرض (جفاف الجلد الصبغي)، أحد الامراض الجلدية النادرة ونسبة حدوثه في العالم لا تتعدى 4 في المليون وبالتالي تصبح مصر هي اكبر دولة في العالم موبوءة بهذا المرض، وهو مرض يؤدي الى الاصابة بسرطان الجلد وتشوهات الوجه، ونتيجة لمضاعفات المرض غالبا ما تتم الوفاة للمصاب قبل سن العشرين.

وفي الوقت الذي لا توجد فيه وسيلة مؤكدة لاكتشاف المرض اثناء الحمل أو الوقاية من حدوثه فإن طريقة العلاج الوحيدة له هي الابتعاد عن الشمس تماما ويبقى المريض محروما طوال حياته من رؤية الشمس.

وقد عرف مرض (زيرودر مابيحضتورم) أو (XP) لاول مرة عام 1870 على يد العالم الشهير كابوسي، كما يقول الدكتور علي مرعي المشرف على مجال الامراض الجلدية بالمركز القومي للبحوث. وهو احد امراض الجلد الناتجة عن صفات وراثية ويصيب في العادة اكثر من فرد في العائلة الواحدة قد يبلغ 5 اطفال، وتظهر اعراض المرض على جلد الاطفال خلال الفترة بين 6 اشهر الى ثلاث سنوات بعد الولادة نتيجة عدم قدرة خلايا الجلد على اصلاح الضرر الناتج عن التعرض لاشعة الشمس فوق البنفسجية، لذلك نجد ان اكثر الاماكن التي يظهر عليها المرض هي الوجه والرقبة والذراعين واليدين والساقين والقدمين أي اجزاء الجسم التي تكون عرضه للشمس مباشرة الا ان هذا لا يمنع من ظهور بعض الاعراض في الاماكن الاخرى.

خلايا الجلد

ويضيف الدكتور محمد فياض، استاذ الامراض الجلدية بطب عين شمس، اننا في كل يوم نتعرض لأشعة الشمس وتقوم الاشعة فوق البنفسجية بتكسير اجزاء من مادة الحمض النووي الموجود بنواة خلايا الجلد والشخص الطبيعي لديه قدرة ذاتيه على تعويض تلك الاجزاء، خاصة لون البشرة الداكنة.

لكن في حالة الاصابة بمرض جفاف الجلد فإن خلايا الجلد تفقد القدرة على تعويض ما تفقده من الحمض النووي فتحول تلك الخلايا الشاذة الى خلايا سرطانية وهذا يحدث للمرضى عند تعرضهم لاي مصدر للأشعة فوق البنفسجية، مثل المايكروويف، أو مصباح الفلورسنت،