

تناذر ستيفن جونسون وانحلال البشرة Stevens-Johnson النخري السّمّي syndrome and toxic Epidermal Necrolysis

العميد الطبية وجيها زيني

المعالجة:

إن التدبير العلاجي لـ SJS و TEN يتطلب تشخيصاً باكراً وإيقافاً مباشراً للأدوية المسببة وعناية حياتية داعمة، وتكون العناية الحياتية الداعمة مشابهة لتلك المجراة في الحروق الحرارية الشديدة، وتهدف إلى الحد من الاختلاطات المرافقة والتي هي السبب الرئيسي للوفيات.

العناية اليومية الجيدة بالمريض تكون بالتمويه والتدعيم الغذائي الذي يعدّ أساسياً، ومن الأفضل أن يُجرى ما سبق ذكره في وحدة العناية المشددة.

إذا حدث انفصال بشروي بنسبة 10-20% أو أكثر من سطح الجلد من الموصى به استخدام سرير منظم للحرارة ذي ضغط مضبوط وملاءة خاصة من الألمنيوم عوضاً عن السرير والملاءة العادية.

ويجب أن تجرى كل التعاملات اليدوية بعقامة، كما يجب أن توضع قثطرة وريدية للمريض إذا كان ممكناً في منطقة جلدية غير مصابة، يفضل أن تُجرى العناية بالمريض مرة يومياً بمساعدة أخصائي الجلدية؛ ويجب التعامل مع المريض يدوياً بأقل ما يمكن إذ أنّ كلّ حركة هي سبب قوي لانفصال بشروي.

المعالجة الجهازية :

إلى اليوم لا توجد علاجات نوعية لـ SJS وTEN أثبتت فعاليتها في التجارب المضبوطة. بشكل عام إنّ المعالجة للمرضى المصابين بحالات شديدة من SJS مشابهة للمرضى المصابين بـ TEN، أما المرضى المصابين بأشكال أخفّ وغير تطوريّة من SJS ربّما يحتاجون فقط عناية حياتيّة داعمة.

إنّ معدل الانتشار المنخفض لـ SJS وTEN جعل إجراء التجارب السريريّة العشوائيّة صعباً، وكنتيجة فالأدب الطبيّ بمعظمه حول هذا الموضوع يتكوّن من تقارير عن حالات وتجارب سريريّة صغيرة غير مضبوطة؛ وفي هذه الدّراسات أعطت العديد من العلاجات نتائج واعدة.

وتتضمّن العلاجات الجهازية لـ SJS وTEN الأدوية التالية :

+ الستيروئيدات الجهازية وريدياً نبضيّاً :

الكورتيكوستيروئيدات الجهازية ظلّت أساس المعالجة لعقود، لكنها تبقى محلّ جدال، هذا على الرّغم من أنّ دراسة حديثة تقترح فعاليتها عند استخدامها هجومياً ولفترة قصيرة كعلاج نبضيّ (dexamethasone 1.5 ملغ / كغ) لثلاثة أيّام متعاقبة.

+ الـ Cyclosporine :

في دراسة استرجاعيّة على مرضى الـ TEN وSJS فإنّ (3 – 5 ملغ / كغ / يوم) من الـ Cyclosporine لمدة 7 أيّام قد ترافق بمعدل وفيات 0.43 مقارنةً بمعدل وفيات 1.43 مع استخدام IVIg (بجرعة كليّة 3 غ / كغ).

+ Cyclophosphamide :

100-200 ملغ / يوم

: N-acetylcysteine

2 غرام / 6 ساعات

: الغلوبولينات المناعية وريدياً "IVIg"

عام 1998 استُخدم IVIg عند 10 مرضى اعتماداً على الملاحظات بأنّ IVIg يحتوي أجساماً ضديّة يمكنها أن تحصر ربط Fas L إلى Fas، وقد تمّت ملاحظة حصر تطور الانفصال البشري باستخدام جرعات عالية من الـ IVIg (0.75 غ / كغ / يوم لمدة 4 أيّام متعاقبة)؛ ومنذ ذلك الوقت حُلّلت دراسات عديدة عن تأثير الـ IVIg في TEN، وقد تمّ تصنيف نتائج هذه الدراسات حديثاً. وبينما (جرعات كليّة أقلّ من 2 غ / كغ) ربما تكون غير كافية في الحصول على تأثير علاجيّ مثاليّ فإنّ جرعات الـ IVIg ≤ 2 غ / كغ ربطت بمعدل أخفض للوفيات. مضادّات الاستطباب النسبيّة لـ IVIg تتضمن : حالة من قابليّة أكبر على التخثر ، عوز A Ig ، وإصابة كلوية.

: فصادة البلازما "Plasmapheresis"

: وحديثاً مثبطات TNF- α : مثل:

Etanercept

Infleximab

مثلاً، في تجارب متعاقبة على 10 مرضى TEN فإن حقنة وحيدة لـ 50 ملغ من Etanercept أدّى إلى شفاء في زمن متوسط مقداره 5 - 8 يوم؛ من جهة أخرى دراسة مضبوطة باستخدام التاليدوميد قد توقفت بسبب نسبة الوفيات العاليّة في المجموعة المعالجة بالتاليدوميد.

المعالجة الموضعية :

يجب أن تركز العناية الجلديّة على الوجه، العينين، الأنف، الأذنين، الفم، المنطقة الشرجيّة التناسليّة والطّيّات الإبطيّة "axillary"، والمسافات بين الأصابع؛ أما بالنسبة للمناطق غير المنفصلة فتحفظ جافّة ولا يتمّ التعامل معها يدويّاً، والمناطق المنفصلة خاصّة على الظهر ومناطق الضغط والتي هي بتماس مع السّرير فيجب أن تغطى بالشّاش الفازليني(Vaseline gauze) حتى تحدث إعادة تبشرن.

• العناية بالوجه :

تتم بتنظيف القشور المصليّة أو المدمّاة بمحلول كلور الصّوديوم المعقم يومياً، ويضاف بعد ذلك مرهم صاد حيوي مثل: mupirucin أو مرهم petrolatum ، كما تطبّق حول فوهات الأذن، الفم، الأنف بالإضافة للصادات الجهازية. تطبّق ضمادات سيليكونية لتغطية المناطق الائتكالية المعراة، والضماد السيليكوني لا يتطلب تبديله، ويمكن أن يبقى في مكانه حتى حدوث إعادة التبشرن ، ويجب تنظيف سطحه يومياً بمحلول كلور الصوديوم العقيم.

• العناية بالعينين:

يوصى بالفحص المنتظم من قبل أخصائي عينية، ويجب أن تنظّف الأُجفان بلطف يومياً بمحلول كلور الصوديوم العقيم، مع تطبيق مرهم عينيّ صاد حيوي على الأُجفان ثلاث مرات يومياً، واستخدام قطرات عينية صاد حيوي ثلاث مرات يومياً لإنقاص التكاثر الجرثوميّ المسبب للتندب.

• الفتحات الأنفية:

تنظّف يومياً بحامل قطنيّ عقيم مرطّب بمحلول كلور الصّوديوم، وبنفس الطريقة يطبق القليل من الصاد الحيوي.

- **الفم :**

يغسل عدة مرات باليوم باستخدام سبرنج مملوء بمحلول كلور الصوديوم العقيم، وبعدها يُسحب المحلول (أو يُمَصَّ) إذا كان المريض غير واعي.

- **المنطقة التناسليّة والشرجيّة والمسافات بين الأصابع :**

تجرى العناية الجلديّة يوميّاً في هذه المناطق بتطبيق قصير المدة لمحلول نترات الفضة 0.5% في حال التعطن، وإذا لم يكن هناك تعطن نطبق محلول كلور الصوديوم.

- **هدف آخر، هو وضع ضمادات غير لصوقة ذات طبقات مثل Exu-Dry™ فوق المريض والسرير.**

معالجة الاختلاطات البعيدة لـ SJS و TEN :

وهي تتطلّب مقارنة عديدة الاختصاصات.

المراجع :