

متلازمة جيانوتي كروستي عند الأطفال

Gianotti- Crosti Syndrome(GCS) in infants

المقدمة :

متلازمة جيانوتي كروستي أو التهاب جلد الأطراف الحطاطي الطفلي هو مرض شائع نسبيا , ينتشر في جميع أنحاء العالم , ويصيب الأطفال بشكل رئيسي وخاصة بعمر بين (2-6 سنوات) وبنسبة متساوية بين الجنسين .

يتظاهر المرض بانذفاعات طفحية حطاطية حويصلية متناظرة , غير عرضية عادة ونادرا ما يترافق باعراض جهازية , ويسير نحو الشفاء العفوي خلال عدة أسابيع تظهر الانذفاعات على الوجنتين والأوجه الانبساطية للأطراف وعلى الاليتين , وتكون حطاطية مسطحة وحيدة الشكل وردية أو حمراء بنية بقطر 1-7 ملم, وتبقى لفترة لاتقل عن عشرة ايام . وقد يترافق المرض مع أعراض عامة خفيفة كالحمي والتعب أو الاسهال , و أحيانا يترافق باعتلال عقد لمفاوية أو ضخامة كبدية ونادرا طحالية [1]

وصف المرض لأول مرة عام 1955 من قبل جيانوتي [2] , وثبت ارتباطه مع فيروس التهاب الكبد B في سبعينات القرن الماضي [3,4,5,6] , ثم سجل حدوث المرض بأسباب فيروسية أخرى خاصة فيروس ابشتاين – بار [7,8] , كما ذكر حدوثه بعد اللقاحات (التمنيع) وفي حالات نادرة ترافق مع أخماج جرثومية [1] , ولايزال إمراض متلازمة جيانوتي كروستي مجهولا رغم أن حدوث المرض مرتبط بشكل أساسي بالأخماج الفيروسية [8] , ويفسر على أنه ارتكاس تحسسي نحو الخمج [9,10] , وقد حصل تبدل في السنوات الأخيرة في ارتباط حدوثه الأساسي من الخمج بفيروس التهاب الكبد B (HBV) الى الخمج بفيروس ابشتاين – بار بعد ازدياد استخدام اللقاح ضد HBV [11,12,13] , كما سجل حديثا زيادة في حدوث المرض عند الأطفال مع قصة تأتبية شخصية أو عائلية [11].

لايزال حدوث متلازمة GCS كارتكاس غامض مبهم نحو عوامل مختلفة برغم العلاقة المثبتة بين الانذفاع والانتان , ويبقى التشخيص السببي غير معروف في أكثر من نصف الحالات بالرغم من الاجراءات الاستقصائية والميكروبيولوجية الواسعة [11] . يعتمد تشخيص متلازمة (G.C.S) على الصورة السريرية المميزة جدا عادة الا في بعض الحالات غير النموذجية أو في المراحل الباكرة أو النهائية للمرض فتدخل عدة أمراض في التشخيص التفريقي , والكثير من حالات المرض تبقى غير مشخصة لذا يكون من الصعب تحديد نسبة الحدوث [1,14].

2- الهدف :

التعرف على وبائيات متلازمة جيانوتي كروستي (GCS) لدينا , وشيوعه بين الأمراض الجلدية عند الأطفال , والتعرف على بعض خصائصه السريرية والتطورية , وبعض العوامل المرافقة المسببة أو المؤهبة لحدوث المرض و خصوصا ارتباط المرض بفيروس التهاب الكبد B عندنا .

3- المواد وطرق الدراسة :

أجريت الدراسة خلال الفترة الممتدة بين بداية الشهر السادس 2013 وحتى نهاية العام 2014 م (18 شهر) على المرضى الأطفال المراجعين للعيادة الجلدية في مشفى النهضة بحمص. تم الفحص السريري العام وتحري وجود ضخامة عقد لمفاوية أو ضخامة كبد أو طحال, و أجريت فحوص مخبرية للمرضى شملت : التعداد العام والصيغة والكشف عن وجود HBs Antigen , والوظائف الكبدية .

أخذت قصة كاملة للمرضى وتحري الأعراض المرافقة والتحري عن وجود قصة تأتبية شخصية أو عائلية وسوابق التهاب طرق تنفسية عليا أو اسهال أو قصة لقاح .

4- النتائج :

وضع تشخيص متلازمة جيانوتي كروستي (G C S) عند 18 مريض من عدد الأطفال المراجعين للعيادة الجلدية لأول مرة خلال فترة الدراسة (18 شهر) والبالغ عددهم 510 أطفال حيث كانت أعمارهم تتراوح بين (1 شهر -13 سنة) نسبة الحدوث كانت كما هي مبينة في الجدول رقم (1)

510	عدد الأطفال المرضى المراجعين للعيادة الجلدية
18 حالة	الحالات المشخصة (G.C.S)
3,5%	النسبة %

أما نسبة حدوث المرض بالنسبة للجنس فكانت الاصابة عند الذكور أعلى قليلا مما هي عليه عند الاناث كما هو مبين في الجدول رقم (2)

100%	18	الحالات المشخصة
55,5%	10	ذكور
44,5%	8	اناث

وبالنسبة للفئة العمرية الأكثر تعرضا للمرض بين المرضى المشخصين بمتلازمة جيانوتي كروستي فكانت وسطيا 2,5 سنة (30 شهرا), وسجل المرض عند طفلين فقط أعمارهم أكثر من 6 سنوات (8 سنة و 9 سنة) توزعت الاصابات على مدار العام مع ميل طفيف لزيادة الحدوث في الفصول الباردة (11 حالة في فصلي الخريف والشتاء و 7 حالات في الصيف والربيع والجدول رقم (3) يوضح توزيع الاصابات الفصلية

النسبة %	عدد الحالات	الفصل
61,12%	11 حالة	الخريف والشتاء
38,88%	7 حالات	الصيف والربيع

كان من بين المرضى 10 تم فحصهم سابقا من قبل أختصاصيين بالأمراض الجلدية بتشخيص اما غير محدد أو مبهم (تحسس جلدي) ومريض واحد فقط وضع له تشخيص صحيح (GCS). ومن خلال البحث في سوابق المرضى سجل (اللقاح) عند مريضين وأخماج تنفسية علوية قبل أسبوع – أسبوعين عند 6 مرضى واسهال عند مريضين.

ووجدت قصة تأتبية شخصية أو عائلية عند 12 مريض (6 ذكور و 6 اناث), وجدنا قصة شخصية عند 6 مرضى (3 اكزيما بنوية و عند 2 مريض سوابق لالتهاب قصبات تحسسي وطفل واحد بالتهاب أنف تحسسي) ترافقت عند 3 أطفال منهم مع وجود قصة عائلية لأمراض تأتبية (اكزما بنوية), يضاف الى ذلك وجود قصة تأتبية عائلية عند أقارب من الدرجة الأولى عند 6 مرضى آخرين , وبالتالي تكون القصة التأتبية ايجابية عند 12 طفل وبنسبة 66,66% والجدول رقم(4) يوضح ماسبق .

النسبة %	العدد	القصة التأتبية الشخصية
16,66%	3	اكزيما بنوية
11,11%	2	التهاب قصبات تحسسي
5,55%	1	التهاب أنف تحسسي
33,33%	6	قصة تأتبية عائلية
66,66	12	مجموع حالات التأتب

الفحوص المخبرية :

كانت الفحوص المخبرية ضمن الحدود الطبيعية مع ميل لزيادة وحيادات النوى عند 3 مرضى , وزيادة تعداد الكريات البيض عند 5 مرضى , وارتفاع عدد اللفوايات لدى 3 مرضى. أما تحري HBs Antigen فكان سلبيا عند جميع المرضى المجرى لهم (15) مع زيادة بسيطة في الأمينوترانسفيراز عند 3 مرضى .

بالفحص السريري :

وجدنا: ضخامة عقد بمنطقة الرقبة والابطين عند 4 مرضى, ولم نجد ضخامة كبدية أو طحالية .
الحالة العامة :

الحالة العامة للمرضى جيدة والنشاط المعتاد كذلك ولم تترافق الحالات مع حمى أو تعب عام (وهن) , انما سجلت الحكمة عند 5 مرضى (متوسطة عند مريضين وخفيفة عند 3 مرضى)
الأندفاعات :

توضعت الاندفاعات على الوجه وعلى الأوجه الانبساطية للاطراف العلوية والسفلية وعلى الاليتين , ولم تسجل وجود اندفاعات على الجذع أو على الراحيتين والأخصمين , ولم تشاهد أشكال نزفية أو وسفية.

سجل وجود اصابات تميل للتلاقي عند 2 مريض حيث كانت شديدة عند أحدهم وتركت فرط تصبغ بعد الشفاء .

كانت الاندفاعات حطاطية مسطحة بلون وردي الى أحمر بني بقطر 2-7 ملم بتوضع متناظر عند 11 مريض, وحمامية حطاطية حويصلية عند 7 مرضى. متوسط بقاء الاندفاعات تراوح بين 25 يوم الى 50 يوم وسطيا (35 يوم). والشكل رقم (1) يبين نسبة العلامات والأعراض المرافقة وسوابق المرض.

المناقشة :

تحدث متلازمة جيانوتي كروستي أو ما يدعى بالتهاب جلد الأطراف الحطاطي الطفلي عند صغار الأطفال خاصة [15,16] وبشكل رئيسي كارتكاس نحو خمج فيروسي , للمرض سير محدد لذاته حيث يشفى غالبا بعد عدة أسابيع دون أن يترك أثرا . يقر الباحثون أن المرض لاينال حظه من التشخيص Underdiagnosed [14] والمعتمد أساسا على الصورة السريرية , وقد يكون سير المرض السليم والشفاء الذاتي سببا في ذلك [1,15,16], ولكن بسبب طول بقائه النسبي فهو مقلق لذوي المرضى على الأقل , و يمكن أن يراجع الأطفال مع ذويهم أكثر من طبيب اختصاصي قبل أن يحصل الشفاء وخاصة عندما لا يكون هناك تشخيص محدد, أو أن يكون التشخيص مبهما مثل (تحسس جلدي) , وعندها لا يمكن للطبيب التكهّن الصحيح بسير المرض بما يطمئن الأهل حول حالة الطفل السليمة والمحددة . وضع تشخيص متلازمة جيانوتي كروستي عند 18 طفل كان 10 منهم قد راجعوا سابقا مختصين بأمراض الجلد دون وضع تشخيص محدد أو كان التشخيص مبهما (تحسس جلدي) ومريض واحد فقط وضع له تشخيص صحيح (G C S), وهذا قد يرجع الى صعوبة تشخيص المرض أحيانا عندما يكون في بدايته [1], يدل هذا الى وجود المتلازمة لدينا وانها لا تنال حقها من التشخيص الصحيح ويتوافق ذلك مع دراسات عالمية في هذا المجال [14]. رغم انتشار المرض عالميا فما زالت نسبة حدوثه غير معروفة لاستحالة تقديرها حيث لا تشخص في كثير من الحالات [1,14,15]. وقد وجدنا نسبة حدوث للمرض تقدر ب 3,5% (18 مريض) من عدد الأطفال المراجعين العيادة الجلدية (510) وهذا يدل على أن حدوث المرض ليس نادرا في بلدنا (سورية) .

تراوح عمر الحدوث بين 18 شهرا و9 سنوات وفي المتوسط 30 شهرا , وجد المرض عند طفلين أعمارهم فوق 6سنوات (8 سنة و9 سنة), أي أن 90% من المرضى هم بعمر دون ال 6سنوات وهذا يتوافق مع الدراسات العالمية [15,16].

أما بالنسبة لجنس المرضى وجدنا المرض عند 8 اناث و10 ذكور كما هو مبين في الجدول رقم (2) وهذا متوافق مع الدراسات العالمية بأن المرض يحدث لدى الجنسين بالتساوي [1,7]. بالنسبة لتوزيع الاصابات حسب فصول السنة وجدناها موزعة على مدار العام مع ميل بسيط للحدوث في الفصول الباردة الجدول رقم (3), وهذا قد يكون بسبب زيادة في حدوث الأخماج التنفسية الفيروسية في تلك الفصول.

في تحري وجود قصة تأتبية شخصية أو عائلية وجدنا قصة شخصية لحدوث اكزيما بنوية عند 3 أطفال وعند 2 طفل التهاب قصبات تحسسي وطفل واحد لديه التهاب أنف تحسسي , ترافقت مع وجود قصة عائلية لأمراض تأتبية(اكزما بنوية) عند 3 أطفال منهم . كما وجدت قصة تأتبية عائلية عند أقارب الدرجة الأولى لدى 6 أطفال اخرين , وبالتالي تكون القصة التأتبية ايجابية عند

12 طفل وبنسبة 66,66% كما في الشكل رقم (1) وهذه النسبة مرتفعة مقارنة بالنسب المعروفة عالميا لانتشار التأتب (15-30%) عند العامة [15]. وهذا يشير الى زيادة حدوث G C S عند الأطفال التأتبيين أكثر من غيرهم , وكان Ricci وزملائه [11] قد وجدوا ترافق حقيقي بين الالهبة التأتبية وحدث متلازمة جيانوتي كروستي , و يمكن للتأتب ان يفسر لماذا يصاب بعض صغار الاطفال بالمتلازمة اكثر من غيرهم كارتكاس نحو عوامل مختلفة , وأن يشرح طبيعة الاندفاع الحطاطي وتوزعه الطرفي [1,11].

سبق ظهور المرض شكوى تنفسية علوية عند 6 مرضى وتطور المرض بعد أسبوع من اعطاء اللقاح (MMR) عند 2 مريض , و في الدراسة المخبرية كان تحري Antigen Hbs السطحي لفيروس التهاب الكبد B سلبيًا عند جميع المرضى المجرى لهم الفحص المخبري (15 مريض) مع تبدلات طفيفة في نتائج فحوصات الدم عند البعض . مما يشير أن المتلازمة لدينا غير مترافقة مع الخمج بفيروس التهاب الكبد B , وهذا قد يرجع الى الالتزام ببرنامج اللقاح الوطني المتضمن لقاح التهاب الكبد B , يضاف الى ذلك أن حدوث الاخماج المرافقة يعتمد جزئيا على اختلاف التوزيع الجغرافي للعوامل الخامجة [23] , ويتوافق ذلك مع نتائج الدراسات الحديثة التي تشير الى ان الدور الابرز حاليا هو للخمج بفيروس ابشتن بار [11,17,18,19] . في دراسة سير المرض : وجدنا أن شفاء المرض وسطيا حصل بعد 35 يوم (25-50 يوم) ولم نشاهد أي أثر جانبي سوى عند مريض واحد حدث عنده فرط تصبغ ثانوي وكانت الاصابة عنده شديدة والاندفاعات متلاقية وهذا متوافق مع نتائج غالبية الدراسات [20,21,22].

الاستنتاجات:

الشبوع النسبي لمتلازمة جيانوتي كروستي لدينا ووجود اهمال في التشخيص .
حدوث المتلازمة عندنا غير مترافق بخمج التهاب الكبد الفيروسي B.

التوصيات والمقترحات:

اجراء بحوث محلية معمقة حول وبائيات المتلازمة مع استقصاءات دقيقة حول التشخيص السببي لمعرفة أنواع الفيروسات المسببة أو وجود أسباب أخرى ودورها في الامراض .
الحاجة الى اثبات العلاقة بين G C S والتأتب عند مرضانا باجراء دراسة مقارنة مع شاهد و اجراء الاستقصاءات المناعية اللازمة والداعمة لذلك.

المخلص :

هدف الدراسة التعرف على وبائيات متلازمة جيانوتي كروستي عند الأطفال لدينا , وتحري بعض العوامل المرافقة المسببة أو المؤهبة لحدوثها, وخاصة ارتباطها بفيروس التهاب الكبد B . راجعنا في العيادة الجلدية (510) طفل خلال فترة سنة ونصف (من بداية الشهر 6 / 2013- لنهاية عام 2014), وضع تشخيص متلازمة جيانوتي كروستي عند (18 مريض) و بنسبة 3,5% , كان 90% منهم بعمر تحت 6 سنوات , ومتوسط العمر 2,5 سنة , و وجدنا اهمالا في تشخيص المرض في نصف الحالات .

ترافق المرض بحدوثه بعد اللقاح عند مريضين اثنين فقط , و وجود سوابق لالتهاب طرق تنفسية علوية عند 6 مرضى واسهال عند مريضين , وسجلنا زيادة في نسبة حدوث المرض المترافق مع قصة تأتبية في (66,66%) من الحالات . و كانت نتيجة تحري المستضد السطحي لفيروس التهاب الكبد B سلبية عند المرضى المجري لهم الاختبار والبالغ عددهم (15 مريض) . نستنتج أن متلازمة جيانوتي كروستي موجودة لدينا وليست نادرة وهي غير مرتبطة بفيروس التهاب الكبد B .

كلمات مفتاحية :

متلازمة جيانوتي كروستي / طفح حطاطي طفلي / التهاب جلد الأطراف .