

**الشري، الوذمة الوعائية العصبية و التهاب  
الأوعية الشروي.**

الدكتور عماد الدين يوسفان  
اختصاصي أمراض جلدية

# *War of the Worlds* (2005 film)

is a 2005 American [science fiction disaster film](#) directed by [Steven Spielberg](#) and written by [Josh Friedman](#) and [David Koepp](#), loosely based on the [novel of the same title](#) by [H. G. Wells](#). It stars [Tom Cruise](#),



The closing narration reveals that the aliens were immune to man's machines but were not immune to the [microbes](#) present on Earth and that, "From the moment the invaders arrived, breathed our air, ate and drank, they were doomed."



# What happens when the immune system doesn't work the way it should??

- ما الذي يجعلنا نمرض????
- تنتشر العوامل الضارة في كل مكان حولنا في البيئة على شكل ميكروبات و جزيئات كيميائية و أشعة ضارة تهاجم باستمرار أجسامنا و تؤدي الى خلل في توازنها الفيزيولوجي homeostasis ، ولكن الجهاز المناعي هو من يتصدى وعلى مدار الساعة لهذه العوامل ويحافظ على هذا الثبات.
- لسوء الحظ قد يكون الجهاز المناعي هو المسئول عن الخلل في ذلك :
  - بفرط الاستجابة تجاه المؤرجات **Allergy**
  - نقص الاستجابة لخلال فيه **Immunodeficiency**
  - قد يتفاعل ضد بروتينات خاصة بالعضووية نفسها **Autoimmune disease**

- خلل الاستجابة المناعية في العضوية يسمى بتفاعلات فرط الحساسية **Hypersensitivity Reactions**
- دراسة هذه التفاعلات تسمى **immunopathology**
- التصنيف التقليدي لهذه التفاعلات وضعه (Gell & Coombs) والذي يصنف تفاعلات فرط الحساسية إلى أربعة أنواع رئيسة:

# classification system(Gell & Coombs)

## Type I reactions •

### Immediate hypersensitivity reactions Anaphylactic •

involve immunoglobulin E (IgE)-mediated release of histamine and other mediators from mast cells and basophiles. •

## Type II reactions •

### Cytotoxic hypersensitivity reactions •

involve immunoglobulin G or immunoglobulin M antibodies bound to cell surface antigens, with subsequent complement fixation. •

## Type III reactions •

### Immune-complex reactions •

involve circulating antigen-antibody immune complexes that deposit in post capillary venules, with subsequent complement fixation. •

## Type IV reactions •

### Delayed hypersensitivity reactions. •

### cell-mediated immunity •

mediated by T cells rather than by antibodies •

# (Gell & Coombs)

Type I	Type II	Type III	Type IV
<p>Allergen-specific IgE</p> <p>Allergen</p> <p>Degranulation</p>	<p>Target cell</p> <p>Surface antigen</p> <p>Immune complex</p> <p>ADCC</p> <p>Complement activation</p> <p>Cytotoxic cell</p>	<p>Immune complex</p> <p>Complement activation</p> <p>Neutrophil</p>	<p>Antigen</p> <p>Sensitized T<sub>H</sub>1</p> <p>Cytokines</p> <p>Activated macrophage</p>

# Type I (Anaphylactic) Reactions

Occur within minutes of exposure to antigen –

Antigens combine with IgE antibodies –

IgE binds to mast cells and basophils, causing them to –  
undergo *degranulation* and release several mediators:

**Histamine:** Dilates and increases permeability of blood •  
vessels (swelling and redness), increases mucus secretion  
(runny nose), smooth muscle contraction (bronchi).

**Prostaglandins:** Contraction of smooth muscle of respiratory •  
system and increased mucus secretion.

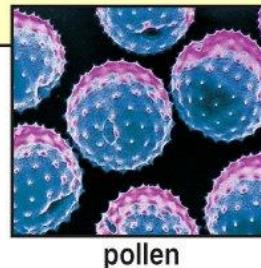
**Leukotrienes:** Bronchial spasms. •

**Anaphylactic shock:** Massive drop in blood pressure. –  
Can be fatal in minutes.

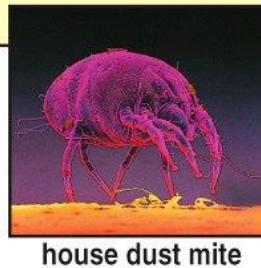
## Common sources of allergens

### Inhaled materials

Plant pollens  
Dander of domesticated animals  
Mold spores  
Feces of very small animals  
e.g., house dust mites



pollen



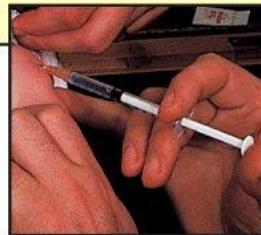
house dust mite

### Injected materials

Insect venoms  
Vaccines  
Drugs  
Therapeutic proteins



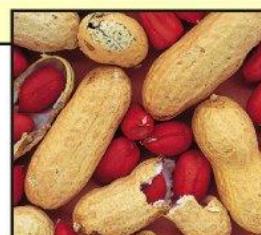
wasp



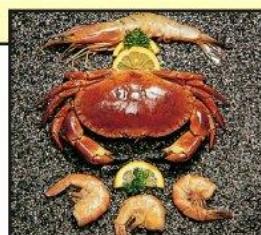
drugs

### Ingested materials

Food  
Orally administered drugs



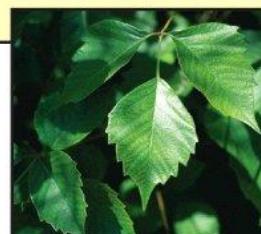
peanuts



shellfish

### Contacted materials

Plant leaves  
Industrial products made from plants  
Synthetic chemicals in industrial products  
Metals



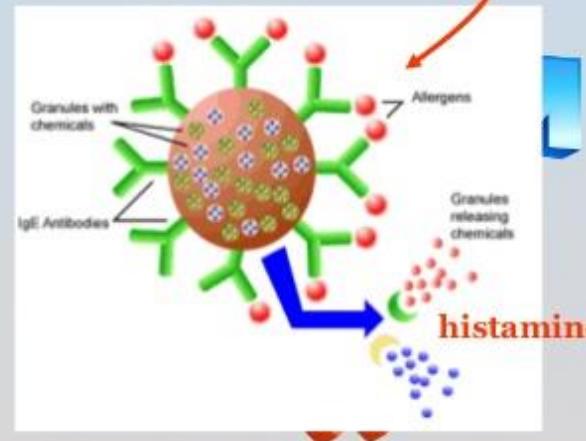
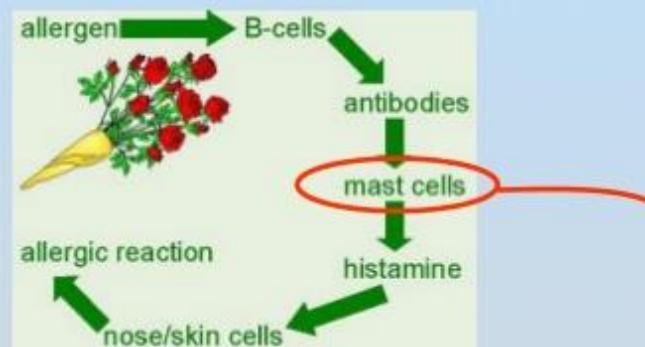
poison ivy



nickel coin

Figure 10-1 The Immune System, 2/e (© Garland Science 2005)

# Biological basis allergies



# Identifying HS-I: Allergy Testing

- skin test: small doses of allergen
  - look for wheal & flare
- measure IgE levels



# Treatment for HS-I Disorders

- avoid allergen (Rx can get worse each time)
- drugs
  - anti-histamines compete w. histamine for receptors
  - epinephrine – best immediate trt for anaphyl. shock
    - reverses effects of granules (vasoconstriction, relaxes muscles)
    - quick acting, but short duration
  - cortisone blocks histamine synthesis

# Treatment for HS-I Disorders

- immunological treatment
  - hyposensitization – rpt injections of allergen
    - may work by shifting from IgE to IgG production

# الشرى URTICARIA

- يتصف الشرى بظهور اندفاعاته وتراجعها بسرعة. و هو طفح وحيد .  
الشكل يتصف بالانتبارات **weals** . يعتبر من الأمراض كثيرة الشيوع.
- يصنف الشرى إلى:
  - شرى حاد: تستمر فيه النوبة لفترة قد لا تزيد عن أربع أسابيع.
  - شرى مزمن : تمتد النوبات فيه لفترة قد تزيد عن أربع أسابيع وتمتد لأشهر وسنوات.
  - شرى مزمن متقطع: يتصف بحدوث انتكاسات في نوب الشرى بعد فترة تتجاوز اربع أسابيع.
  - كما يمكن أن يصنف الشرى إلى شرى أرجي ( Type I- IHR ) ، و شرى غير أرجي.

# مثيرات الشرى

- الأدوية: و هي السبب الأشعـع في الشرى الحاد و معظم الأدوية قد تسبب الشرى إلا أن أشيـعها: الكودئـن، الدكستـران، المورـفين، الاندوـميـثـاسـين، البنـسـلـين...و تلعب السـالـيـسيـلاتـ وـ المـوـادـ المشـابـهـة دوراً كـبـيراً في حدوث الشرى المـزـمنـ.
- الأـغـذـيةـ: تتـهمـ أـطـعـمـةـ كـثـيرـةـ كـسـبـبـ لـلـشـرـىـ وـ مـنـهـ: السـمـكـ، الـبـيـضـ، الشـوـكـوـلاـ، الـمـحـارـ، الـفـرـيزـ، الـبـنـدـورـةـ، الـجـبـنـ، الـبـهـارـاتـ...ـكـمـاـ تـلـعـبـ الـمـوـادـ الـحـافـظـةـ لـلـأـغـذـيـةـ دـوـرـاـ هـامـاـ فـيـ الشرـىـ الـحـادـ وـ الـمـزـمنـ وـ أـهـمـهـاـ: التـارـتـازـينـ، أـصـبـغـةـ الـأـزوـ، الـبـنـزـوـاتـ، السـوـلـفـيتـ...

# مثيرات الشري

- المواد المستنشقة: غبار الطلع، أبواغ العفن، الوسوف الحيوانية (وبر القطط..)، غبار المنزل.
- الأخماج : منها الأخماج الجرثومية الموضعية في الجهاز البولي، والأخماج الفيروسية الحادة خاصة التي تصيب الجهاز التنفسي، والتهاب الكبد بالفيروس A،B، داء وحيدات النوى الخمجي ، و الاحتشار بالديدان.
- العوامل الفيزيائية : كالبرد و الشمس و الضغط و الحرارة و الماء.
- مؤرجات حيوانية : سم النحل واليعسوب و النمل . قنديل البحر.
- أمراض جهازية: منها الذائب الحمامي المجموعي، المفوما، داء كثرة الحمر،

# الظاهرات السريرية

- الآفة البدئية في الشرى هي **الانتبار**، و هي وذمة موضعه مرتفعة عن الجلد، بيضاء اللون لوردية وأحياناً قرمzie على قاعدة حمامية ، يختلف حجمها ولونها من حالة لأخرى فقد تكون بحجم الدبوس و قد تصل لحجم راحة اليد.
- قد تأخذ أشكالاً حلقيّة أو جغرافية ، وفي الوذمة العرقية العصبية (وذمة كوينكة) يكون الانبار عميقاً في النسيج الشحمي و يأخذ مساحات كبيرة و قد يكون بلون الجلد.
- قد يؤدي الرشح الشديد للمصورة (البلاسما) مع الاحتكاك لظهور فقاعات فيسمى هنا الشرى الفقاعي وقد تكون الفقاعات نزفية.

# الظاهرات السريرية

- الشرى مرض حاک بشدة.
- قد يترافق بآصالات شرويه جهازيه مثل وذمة لسان المزمار و الحنجرة التي قد تكون مهددة للحياة. وقد تحدث آلام بطنيه و إسهال و ربو و آلام مفصلية.
- تتشكل الانتبارات في الشرى بسرعة و تبقى فترة ٢٠ دقيقة لكنها قد تبقى لفترة ٣-٨ ساعات . أما إذا بقيت لفترة تزيد عن ٢٤ ساعة فنحن هنا أمام التهاب أو عيـة شروي ( TYPE III ) ( HYPERSENSITIVITY ).









# التشخيص

- يجب تفريق الشرى عن بعض الجلادات الأخرى المشابهة سريريا كالشري الحطاطي (لدغ الحشرات). وعن الفقاعاني الفقاعي و التهاب الجلد الحلئي في بديهما.
- يجب ان تولى الأهمية الكبرى لمعرفة سبب الشرى وهي غاية صعبة المNAL، تفيد معرفة القصة المرضية بالتفصيل و معرفة الأدوية التي تناولها المريض قبل حدوث الشرى وكذلك الأطعمة.
- يمكن اجراء اختبار حذف المؤرجات.
- أو اختبار التحريرض.
- اختبارات الحقن داخل الأدمه.
- تحاليل دموية RAST
- فحص المريض بشكل كامل سريريا و مخبريا للكشف عن الانتانات الطفيلية أو الأمراض الجهازية الأخرى.

# شرى التماس

## Contact urticaria

- وذمة و احمرار آني ولكن عابر موضع يصيب الجلد بعد التماس المباشر مع المواد المتهمة.
- يجب تمييزه عن التهاب الجلد بالتماس allergic contact dermatitis حيث يحدث الارتكاس الجلدي بعد ساعات أو أيام من التعرض (Type IV reactions).
- العوامل المسببة: العوامل المسببة لشري التماس كثيرة و أهمها: foods, preservatives, fragrances, plant and animal products, metals, and rubber latex.
- أما الآلية الامراضية التي تحرض فيها هذه العوامل حدوث شري التماس في مكان التماس فتقسم إلى نوعين:
  - ١- شري التماس بآلية غير مناعية: Non-immunological contact urticaria: نموذجياً يبدي تفاعل خفيف الشدة مكان التماس يزول تدريجياً خلال ساعات ( e.g. stinging nettle rash.) ويحدث الشرى دون تعرض سابق للجهاز المناعي لهذا العامل المؤرج.
  - ٢- شري التماس بآلية مناعية : Immunological contact urticaria: يحدث عند المرضى التأتبين ، و يتشرط حدوث تعرض سابق ليحدث شري التماس.

# stinging nettle rash











# Skin prick test and scratch patch tests



الشري الفيزياي

# كتوبية الجلد

## Dermographism

- هي قابلية الجلد لاظهار خطوط شرójie مبالغ بها بعد ١٥ - ٢٠ ثانية من رض الجلد أو الكتابة عليه بالله كليلة. تبقى لوقت قصير وتزول بعدها.
- رض كليل بقوة على الجلد يظهر اولا خطأ أحمر (نتيجة توسيع شعيرات دمويه) يليه توسيع و امتداد عرضي حمامي على طول خط الرض (نتيجة توسيع الشريينات) ومن ثم تشكل انتبار خطى (ونمة تالية للتوسيع الوعائي) هذه الأحداث بتسلسلها تدعى الاستجابة الثلاثية للويس **the triple response of Lewis.**
- المبالغة في هذه الاستجابة ترى عند ٥-٦% من السكان يدعى الكتوبية الجلدية **dermographism** و نسبة قليلة من هؤلاء قد تترافق الحالة لديهم بالحكة (**symptomatic dermatographism**).
- لا تعرف الآلية الامراضية للكتوبية الجلدية بدقة ، ولكن من الواضح ان الخلايا البدنية تطلق الهستامين بشكل رئيسي استجابة للرض.

- تظاهر الكتوبيّة الجلديّة في أيّ عمر ، ولكنها أشيع عند الشّباب.
- عندما تبدأ عدة انتبارات بالظهور لسبب ما تسبّب بالحكّة التي تؤدي لظهور انتبارات مجاورة مكان الحكة. تزول الانتبارات تلقائياً خلال نصف ساعة.
- تشاهد الكتوبيّة الجلديّة مع أنواع أخرى من الشرى الفيزيائي وخاصّة شرى البرد والضغط.
- قد تستمر الكتوبيّة الجلديّة لشهور تزول بعدها و قد تستمر لسنوات(عادة تزول خلال سنّه لستين)أو على الأقل تخف الانتبارات و تكون غير عرضيّة.

# the triple response of Lewis.





# شرى الضغط

## pressure urticaria

- شكل نادر من الشرى الفيزيائي. وأحد أشكال الشرى المزمن.
- يتظاهر بشكل وذمات حمامية أماكن الضغط.
- شرى الضغط قد يحدث مباشرة و غالباً بعد ٤-٦ ساعات من التعرض للضغط.(لذلك يفضل تسميته شرى الضغط المتأخر delayed pressure urticaria (DPU).
- يتظاهر على شكل وذمة حمامية جلدية و غالباً تحت جلدية *subcutaneous edema* قد تستمر لمدة ٧٢ ساعه و تترافق بحكة و حس حرق و ألم.
- أماكن الضغط جميعاً (يدين. قدمين. جذع، اليدين..) تتأثر وقد تحرض الالافات بالعديد من الاسباب (وقوف طويلاً، جلوس مكان قاس، مشي، ملابس ضيقة...)



©DermNet.com







- لشري الضغط تأثير سلبي كبير على نوعية الحياة quality of life عند المصابين به فهو يحد من القيام بالكثير من الأعمال و النشاطات اليومية كالرياضة وقد يشكل عائقاً أمام الأعمال اليدوية.
- **العلاج** : عادة مخيبة و تعتمد أساساً على تجنب المحرضات.
- مضادات الستامين تفيد بعلاج الشري الذي قد يرافق شري الضغط و لكنها غير فعالة في آفات شري الضغط.
- **الستيروئيات الموضعية الفائقة القوة** topical ultrapotent corticosteroid مثل (clobetasol propionate) (قد تنقص الالتهاب ولكن الاستعمال المديد له تأثيراته الجانبية على المدى الطويل كترقق الجلد و توسيع الأوعية .

# شرى الشمس solar urticaria

- أحد أشكال الجلادات الضيائية. والشرى الفيزيائي.
- يتميز بحكة، حس و خز، حمامي ، وأحيانا تشكل انتبارات بعد فترة قصيرة من التعرض لأشعة الشمس (وحتى مصادر الضوء الصناعية التي تطلق طول الموجة المسبب).

Initially described by Merklen in 1904 •

- عادة ما تقتصر الاصابة على الاماكن الجلد التي تعرضت للشمس، و لكن قد تحدث تحت الملابس الرقيقة النفوذة للضوء.
- تخفي الافات بعد فترة وجيزه قد تمتد من دقائق لساعات دون ترك تغيرات صباغية خلفها في حال عدم التكرار.

The condition can be quite disabling and difficult to •  
manage. It often has a sudden, dramatic onset, and little  
information is available regarding its duration and eventual  
outcome.

# Solar urticaria

Solar urticaria is possibly caused by an antigen-antibody reaction. •  
Solar irradiation may induce an antigen in the serum or plasma of  
affected individuals.

Patients with solar urticaria must take measures to avoid or •  
minimize sun exposure by following sun protection strategies. Oral  
antihistamines may be helpful in reducing weals and minimizing  
pruritus but they rarely prevent the reaction altogether.

For patients that react severely and are unable to manage their •  
condition through preventative measures, phototherapy and/or  
photochemotherapy may be considered. These treatments  
desensitize the patient to UV radiation and are often performed  
prior to the summer months. Unfortunately desensitization is often  
short-lived and repeat therapy is needed.





# الشري الكولينرجي

## Cholinergic Urticaria

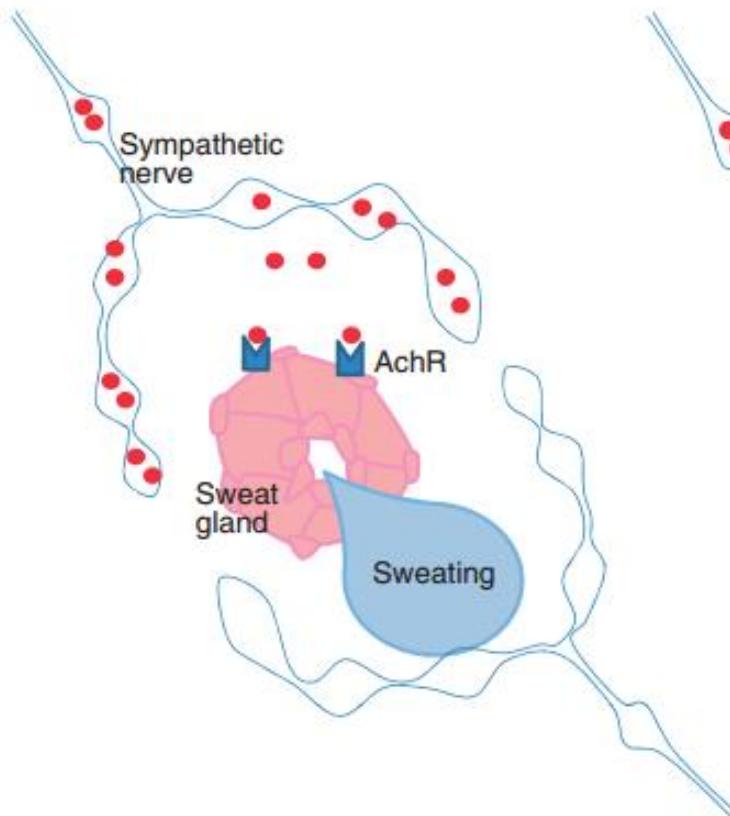
- احد اشييع أنواع الشري الفيزيائي.
- العامل المسبب له هو التعرق.
- يتظاهر على شكل حطاطات شريرة دقيقة small (1-4mm) weals محاطة بحمامى حمراء.
- غالبا ما يتراافق بأنواع أخرى من الشري الفيزيائي مثل الكتوبية الجلدية وشري البرد وشري الضغط.
- مثيرات الشري الكولنرجي: ارتفاع درجة حرارة الجسم الداخلية التي تؤدي للتعرق هي السبب الأول لبدء الهجمة:

- Exercise
- Hot baths/showers
- Fever
- Occlusive dressings
- Eating spicy foods
- Emotional stress

- التظاهرات السريرية للشري الكولنرجي:
- عادة ما تظهر الاندفاعات خلال دقائق من بدء التعرق قد تدوم حوالي ٣٠ دقيقة أو أكثر قبل ان تبدأ بالزوال .
- تسبق عادة بحس وخز و حكة،حس حرق،ومن ثم تبدأ انتبارات شرورية دقيقة بالظهور محاطة بهالة حمراء .
- الاندفاعات حاكمة بشدة.
- تظهر في مكان من الجسد(ما عدا الراحتين و الاخمصين) و غالبا على الجزء الاعلى من الجذع والذراعين.
- في الحالات الشديدة قد ترافقها اعراض جهازية (صداع،العاب،تسريع نبض،ضيق نفس و وزيز ،الام بطنية و اسهالات).
- نادرا ما تصل الحالة للتأق.

# علاج الشرى الكولينرجي

- تجنب الظروف التي تثير التعرق.(رغم صعوبة ذلك في البيئات المناخية الحارة ).
- التبريد السريع للجسم (ممكن ان يثبط الهجمة ).
- مضادات الهستامين الفموية (مثل cetirizine) قد تفيد في الوقاية من الهجمات.
- حاصرات بيتا Beta-blockers (مثل propranolol) ابلغ عن فائدتها .



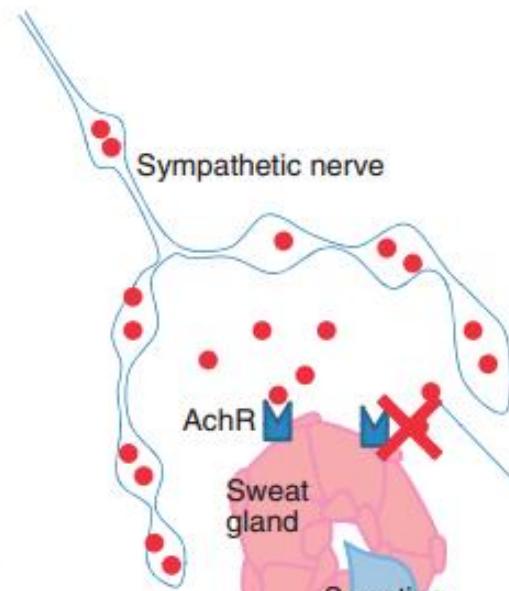
Normal sweating



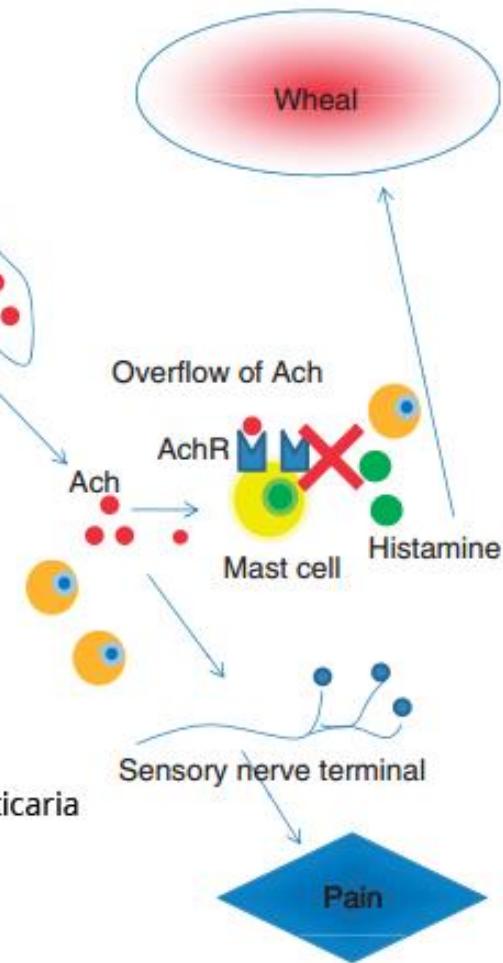
acetylcholine  
(Ach)



acetylcholine  
receptor (AchR)



Cholinergic Urticaria



# Cholinergic Urticaria



# Cholinergic Urticaria



شرى الماء

## Aquagenic urticaria

Aquagenic urticaria, also known as "water allergy" and "water urticaria", is a rarely diagnosed form of physical urticaria(**only 35 case reported**)

The defining symptom is a painful skin reaction resulting from contact with water.

It is sometimes described as an allergy, although it is not a true histamine-releasing allergic reaction like other forms of urticaria. This seems to not be affected by different temperatures of water, such as cold or hot, or chemicals such as fluorine and chlorine, since it is reproduced with distilled water and medical saline.



# شرى البرد

## cold urticaria

- شكل نادر من أشكال الشرى الفيزيائي. يظهر الطفح الشروي بعد التعرض للبرد ،ماء بارد، أجسام باردة.
- لا تعرف الآلية التي يؤدي بها التعرض للبرد لاطلاق الهستامين والوسائل الالتهابية الأخرى حتى الان.
- قد يكون شرى البرد بدئيا (idiopathic)، أو ثانويا لأمراض دموية

Cold urticaria may be primary (idiopathic) or secondary to an underlying •  
haematologic (blood condition) or infectious disease. Most cases are of the  
idiopathic (unknown cause) type.

Underlying conditions that have been associated with secondary cold urticaria •  
include:

- cryoglobulinemia
- chronic lymphocytic leukaemia
- lymphosarcoma
- chickenpox (varicella)
- viral hepatitis
- infectious mononucleosis (glandular fever).

- تظهر الانتبارات الشرويه بوضوح بعد ٢-٥ دقائق من التعرض للبرد و تبقى لفترة تمتد من ١-٢ ساعة
- عادة تتطاير بانتبارات شرويه على المناطق التي تعرضت للبرد ، و قد نجد وذمه عرقية angioedema موضعه ، وقد يكون الطفح معهما.

In some cases **systemic symptoms** may develop •

Shortness of breath, wheezing •

Abdominal pain, •

Rapid and irregular heartbeat •

In very severe cases hypotension (drop in blood pressure), •  
shock, collapse and even death may occur.

Swimming in cold water is the most common cause of a •  
severe cold urticarial reaction.





Cold urticaria can be diagnosed by applying an ice cube against the skin of the forearm for 1-5 minutes. A distinct red swollen rash should develop within minutes in the area exposed to the cold-stimulation test if a patient has cold urticaria.

Complete blood counts and metabolic tests may also be performed to determine associated diseases.



4° 6° 8° 10° 12° 14°

16° 18° 20° 22° 24° 26°

# What is the treatment for cold urticaria

- Patients with cold urticaria should learn to **protect themselves** from a rapid drop in body temperature. Aquatic activities (e.g. swimming, surfing) should be done under supervision at all times.
- Regular doses of conventional antihistamines have generally proven to be ineffective, but **high doses of non-sedating antihistamines may be helpful** (e.g., four times the usual dose). Some related medications that have been found to be useful include cyproheptadine, doxepin and ketotifen.
- Patients that develop anaphylactic reactions should carry **emergency adrenaline**.
- Cautious induction of cold tolerance may be successful **(desensitisation)**, by gradually hardening the skin to cold conditions and then exposing the skin to it regularly e.g., by taking regular cold showers.

الوذمة العرقية العصبية(وذمة كوينكة)

Angioneurotic Oedema

## الوذمة الوعائية Angioedema

- الوذمة الوعائية Angioedema هي تورم في الأدمة العميقة، النسيج تحت الجلد، والنسيج تحت المخاطي نتيجة لزيادة نفودية وعائية .
- هجمات حادة تصيب الشفتين، العينين و أحياناً الوجه .
- قد تصيب الوذمة الوعائية أجهزة أخرى بما فيها مخاطية الجهاز التنفسي والهضمي. وذمة الحنجرة قد تكون مهددة للحياة.

- الأعراض و العلامات:
- غالباً ما تسبق الوذمة الوعائية بإحساس حرق موضع و ألم. دون حكة ملحوظة أو حمامي. وتلاحظ بوضوح في المناطق الرخوة.

The most commonly involved areas are:

- Peripheral swelling: skin and urogenital area (e.g., eyelids or lips, tongue, hands, feet, scrotum, etc.)
- Abdomen: Abdominal pain (sometimes it can be the only presenting symptom of angioedema)
- Larynx: Throat tightness, voice changes, and breathing trouble (indicators of possible airway involvement), potentially life-threatening.
- الهجمات الشديدة من الوذمة الوعائية قد تذر بحدوث تأق جهازي يتظاهر بداية بعسرة تنفس dyspnea
- غالباً ما تحدث هجمات الوذمة الوعائية عند مرضى الشري..













# type of angioedema

- تصنف الوذمة الوعائية إلى أربعة أنواع:
  - 1- Acute allergic angioedema. •
  - 2- Non-allergic drug reactions. •
  - 3- Idiopathic angioedema. •
  - 4-Hereditary angioedema (HAE) and acquired C1 inhibitor deficiency. •
- بعض النظر عن سبب الوذمة الوعائية فان الآلية الامراضيه وراء التورم واحدة،تسرب الأوعية الدموية الصغيرة تحت الجلد و/أو تحت المخاطيات سائلا مائيا watery liquid عبر جدرانها مما يؤدي لتوتر الأنسجة المحيطة.
- نفس الآلية تحدث في الشرى ولكن التسرب هنا في الأدمة.

## الأسباب والعوامل التي يمكن أن تحرض هجمة الوذمة الوعائية

- تختلف مثيرات هجمة الوذمة الوعائية حسب كل نوع من أنواعها.

### Acute allergic angioedema:

- غالباً ما تترافق الهجمة مع الشرى وتحدث خلال ٢-١ ساعة من التعرض للعامل المؤرج:

Food allergy, especially nuts, shellfish, milk, eggs •

Drugs, e.g. penicillin, drugs (NSAIDs), sulfa drugs, vaccines •

Radiocontrast media •

Insect venoms •

Natural rubber latex, e.g. medicinal gloves, catheters, balloons, contraceptive devices •

## Non-allergic drug reaction:

- بدء الهجمة قد يأتي بعد أيام إلى أشهر بعد تناول الدواء لأول مرة.

## Angiotensin-converting enzyme (ACE) inhibitors:

Cascade of effects via kinin production, arachidonic acid metabolism and nitric oxide generation.

## Idiopathic angioedema: •

- غالبا الهمات مزمنة و ناكسة و تترافق مع الشري.
- في معظم الحالات غير معروفة السبب.
- دراسات حديثة أظهرت أن ٣٠-٥٠% من حالات هذا النوع ترافق مع بعض مظاهر أمراض المناعة الذاتية و أهمها الذائب الحمامي الجهازي (SLE)

## Hereditary angioedema •

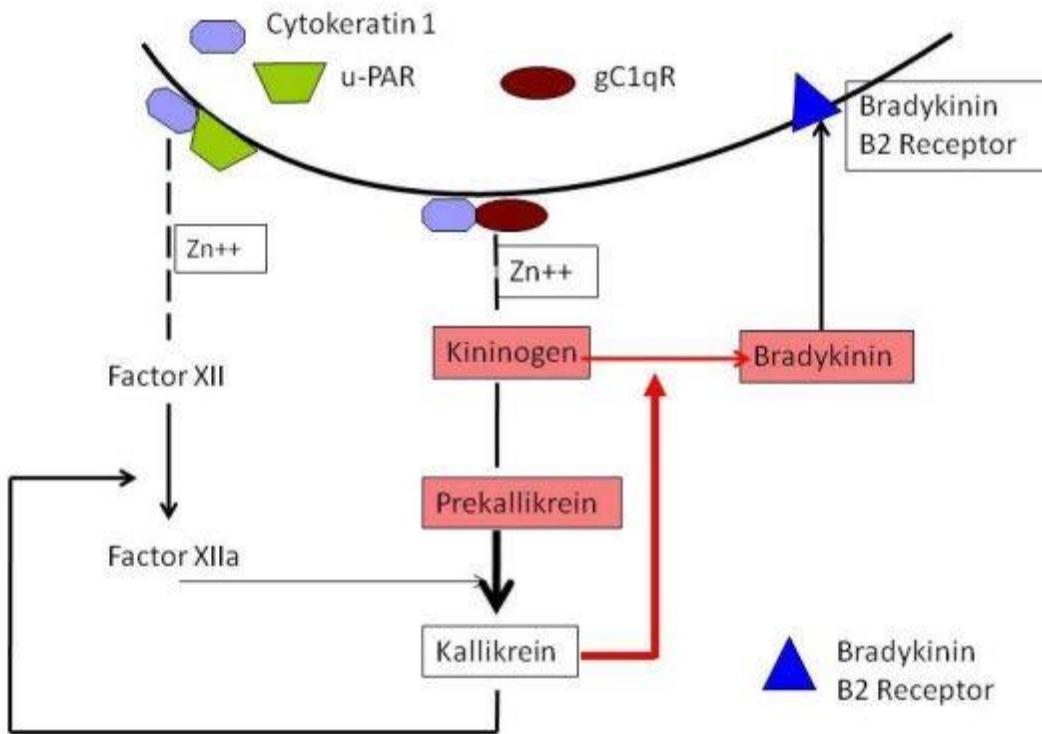
- مرض وراثي جسدي قاهر autosomal dominant inherited disease نادر جدا.
- وراثة abnormal gene تؤدي الى نقص في أحد البروتينات الدموية و هناك ثلاثة أنواع للحالة:

Type 1 and II mutation of C1NH (SERPING1) gene on chromosome 11, •  
encoding C1 inhibitor protein;

Type III mutation in F12 gene on chromosome 12, encoding coagulation factor XII. •

- Type 1 يؤدي إلى نقص في كمية circulating C1 inhibitor و وظيفته.
- Type II تكون مستويات circulating C1 inhibitor في الدم طبيعية عند المرضى و لكن الخل في الوظيفة.
- Type III وتكون الإصابة أشد عند النساء.
- نقص فعالية C1 inhibitor تؤدي لزيادة فعالية kallikrein والذي بدوره ينتج bradykinin الذي يعتبر موسع أو عية شديد الفعالية.

### Endothelial Cell



Joseph K, et al. *Thromb Haemostasis*. 2004;91:61-70.

Medscape

# *Testing*

- Most mild cases of angioedema do not require laboratory testing.
- Suspected allergies to food, stinging insects, latex, and antibiotics can be screened and diagnosed.
- The value of aeroallergen screening for patients with angioedema is limited, except with regard to establishing atopic status.
- For **angioedema without urticaria** (especially those with recurrent episodes), diagnostic tests should include the following:
  - C4 level
  - C1 esterase inhibitor (C1-INH) quantitative and functional measurements
  - C1q level

# Management

The primary goal of medical treatment for angioedema is to reduce and prevent swelling, as well as to reduce discomfort and complication. Most medications used in treating urticaria and anaphylaxis are also used in the management of many types of angioedema. Epinephrine should be used when laryngeal angioedema is suspected. In addition, supportive care should be provided, regardless of the etiology.

التهاب الأوعية الشروي

Urticular vasculitis

# Urticular vasculitis

- أحد أشكال التهاب الأوعية الجلدية الصغيرة.
- يتظاهر بشكل بقع ملتهبة و محمرة ، أو انتبارات على الجلد تشبه الشرى. ولكن عند فحص الجلد تحت المجهر (خزعة جلدية) نجد التهاب أو عية (inflamed blood vessels).
- عادة ما يصنف التهاب الأوعية الشروي إلى نوعين :
  - التهاب أو عية شروي مع متممه طبيعية U.V Normocomplementaemic
  - التهاب أو عية شروي مع انخفاض عيارات المتممة دمويا. Hypocomplementemic UV
- وذلك يمكن تمييزه بقياس مستوى بروتينات المتممه في الدم.
- رغم ان النوعين قد يترافقا بأعراض جهازية، مثل وذمة وعائية angioedema ، ألم بطيء أو صدري، الا أن ذلك أوضح في الشكل ناقص المتممة وهذا الشكل تم ربطه بأمراض النسيج الضام و خاصة الذاب الحمامي الجهازي (SLE) .

# The cause of urticarial vasculitis

• ما زالت أسباب التهاب الأوعية الشروي مجهولة، ولكنها غالباً ما ترافق الأمراض التالية:

Inflammatory connective disorders such as SLE and Sjögren syndrome.

Immunoglobulin disorders such as immunoglobulin A and immunoglobulin M monoclonal gammopathies

Leukaemia and internal cancers

Viral diseases such as hepatitis B, hepatitis C and infectious mononucleosis (glandular fever)

Drug-induced conditions from ACE inhibitors, penicillin, sulfonamides, fluoxetine and thiazides.

• ومع ذلك لا زالت معظم حالات التهاب الأوعية الشروي تعتبر مجهولة السبب idiopathic

# Pathophysiology

- الألية الامراضية لالتهاب الأوعية الشروي مشابهة لباقي أشكال التهابات الأوعية الصغيرة في الجلد (التهاب أوعية كاسر للبيض leukocytoclastic vasculitis)
- التهاب الأوعية الشروي يعتبر من النمط الثالث من تفاعلات فرط الحساسية a type III hypersensitivity reaction حيث يتوضع المعدن المناعي the vascular lumina في antigen-antibody complexes لتفعيل المتممة و جذب المعتدلات التي تطلق العديد من الأنزيمات الحالة للبروتين proteolytic enzymes مثل collagenase and elastase . vascular lumina
- مرضى التهاب الأوعية الشروي مع نقص المتممة يغلب وجود أضداد ذاتية C1q and vascular endothelial cells ضد autoantibodies هؤلاء يبرهن على انهم مرضى SLE.
- من الاليات الامراضية الأخرى التفاعلات الدوائية drug reactions والاحتشار بالطفيليات .

# الظاهرات السريرية

- غالباً ما يبدأ التهاب الأوعية الوعائي بالظهور على شكل طفح شروبي والذي غالباً ما يبني **أعراض ألم و احساس بالحرق** أكثر من الحكة.
- تكون الأفات على شكل بقع و لوتحات محمرة و التي قد يكون مركزها أبيض اللون. تظهر سريعاً الحبر petechiae ضمنها.
- غالباً ما تستمر الأفات لفترة تزيد عن ٢٤ ساعة ثابته في نفس المكان، وبعد ذلك تبدأ بالزوال عفويًا و ببطء. تاركة وراءها كدمات Ecchymosis و فرط تصبغ.
- بالإضافة للأفات الجلدية فإن مرض التهاب الأوعية الشروبي يبدون أعراضًا جهازية بما فيها حساسية ضيائية photosensitivity، ضخامة عقد لمفيه، الام مفصلية (٥٠٪)، حمى، الام بطنية و اضطرابات رئوية و كلوية.







© 2010 Lippincott Williams & Wilkins



DermNetNZ.org



DermNetNZ.org

# Treatments

- مرض التهاب الأوعية الشروي طبقي المتممة غالبا ليس لديهم أعراض جهازية (أو أعراض خفيفة) و تزول الأفات لديهم تلقائيا .
- تعتمد المعالجة على التأثيرات الجهازية للمرض و مدى انتشار الافات الجلدية، للمعالجة العرضية للأفات الجلدية قد نستخدم مضادات الهستامين و مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية.
- من المعالجات التي تستخدم في الحالات الشديدة من التهاب الأوعية الشروي (و التي تترافق مع اضطرابات جهازية ) :

Dapsone •

Colchicine •

Hydroxychloroquine •

Corticosteroids, e.g. oral prednisone •

For cases of urticarial vasculitis that are resistant to treatment with corticosteroids other immunosuppressive agents such as azathioprine, cyclophosphamide or cyclosporine may be considered. •

شكرا لا صغاركم

