

السُّمَّاء الصَّفاحي

هو مرض خلقي شديد يظهر بأنماط مختلفة عدة وبتفاوت بدرجة شدة صعوبة. و يكون جلد البشرة لدى الولادة مغطى بغشاء سميك يتشقق هذا الغشاء ويقع بعد حين، وتسمى هذه الحالة طفل كولوديون. و يصبح الجلد بعد ذلك جاف جدا ، متقشر بشدة وفي كثير من الأحيان شديد السماكة. ويمكن أن يكون الجلد شديد الاحمرار يلازمه حكة و من الممكن أن يتأثر الشعر والأظافر. و يعاني بعض مرضى السمك الصفاحي من صعوبة في اغلاق العينين ، مما يؤدي إلى جفاف العيون و تدمع المائي للعينين. من الممكن أن تتشكل أضرار في القرنية و ذلك فضلا عن عواقب الجمالية للجفون الجاحظة التي يمكن أن تجعل هناك حاجة إلى الجراحة التجميلية. السبب هو طفرة في الجين الذي يتحكم في تشكيل خلايا القرنية. في نصف الحالات المرضية فإن إنزيم ناقلة الغلوتامين 1 هو المصاب بخلل

السُّمَّاء القنْفُذِي الفَقاعي

هو مرض خلقي شديد. و يظهر لدى المولود المصاب بثور وتقرحات في جميع أنحاء جسده. و تلتئم تلك البثور ، ولكن تعاود ظهورها في نوبات مرضية مؤلمة ويمكن أن يصحبها التهاب بسهولة. و يكون الجلد شديد السماكة، على سبيل المثال في الركبة و الذراع والقدم واليد ما قد يؤدي إلى اعاقه في الحركة. و يكون الجلد هش للغاية و يضرر من الاحتكاك. السبب هو طفرات في البروتينات / الكرياتين التي تؤثر على نضج وتماسك الخلايا القرنية

متلازمة سجوجرين-لارسون، ما يختصر بل سلس، ويشمل ثلاثة أعراض : سماك مع الجلد متقشر و ذا حكة ، والإعاقه الجسدية والتخلف العقلي.و ينحدر معظم مرضى السلس السويديين من نوربوتين أو فستربوتين

متلازمة نيثيرتون و تتضمن الأعراض مرتبطة بالجلد والشعر والجهاز المناعي. يكون الجلد هو شديد الحمرة ، رقيق ومتقشر. و يكون هنالك تغيير في الشعرة وتتكسر بسهولة. ويصاب معظم مرضى المتلازمة بأنماط مختلفة من أمراض الحساسية

مشاكل في تنظيم درجة حرارة الجسم

إن فاعلية تنظيم درجة حرارة الجسم لدى كثير من مرضى السمك أضعف من المعتاد ، مما يؤدي إلى زيادة الحساسية تجاه كل من البرد والحر. إن القدرة على التعرق إما منخفضة أو معدومة و يصبح المصاب محمومًا بسهولة. يمكن أن يسبب هذا مشاكل في الخيارات المهنية والنشاط البدني وأيام الصيف الحارة

العلاج

بما أن مرض السمك لا يمكن علاجه فتتوجه الخطة العلاجية المستخدمة إلى تخفيف الأعراض. و تهدف الخطة العلاجية المستخدمة في جميع أنواع مرض السمك إلى ترطيب وتخفيف التقشر الجلدي. و يكون العلاج من الأهمية بمكان ، يستغرق وقتًا طويلا ، ويتألف من

السُّمَّاء

السُّمَّاء هو مصطلح عام يشمل عدد من الأمراض الجلدية الوراثية ، أي ما يسمى بالجلادات الوراثية التي تتميز بجلد سميك متقشر في الجسم بأكمله أو أجزاء منه. و معلوم اليوم نحو 20 نوعا مختلفًا من السُّمَّاء ، ومعظمهم نادرة جداً. ويمكن تقسيم السُّمَّاء إلى خمس فئات رئيسية على أساس مظهر الجلد و الصبغة الوراثية للمرض

الأنواع الرئيسية

عدد/الولادات

السُّمَّاء العادي سماك شائع

1/250-300

السُّمَّاء المرتبط بالجنس - يصيب الذكور فقط

1 / 3000

السُّمَّاء الصفاحي نموذج خلقي شديد الصعوبة

1 / 100 000

السماك القنْفُذِي- نموذج خلقي شديد الصعوبة يلازمه فقاعات

1 / 300 000

- متلازمة بحيث يشكل السماك واحد من أعراض عدة ، مثلا متلازمة نيثيرتون و متلازمة سجوجرين-لارسون

مرض مستمر مدى الحياة

السُّمَّاء هو إما مرض وراثي كما في السُّمَّاء الصفاحي والقنْفُذِي الفَقاعي، أو يبدأ ظهوره في مرحلة الطفولة المبكرة، كما في السُّمَّاء الشائع أو المرتبط بنوع الجنس. لذا يصيب المرض دائما الأطفال ، وهو بالتالي غير قابل للشفاء ولذلك مستمرمدى الحياة. وتتفاوت الصبغة الوراثية وشدة المرض باختلاف أنماط المرض.ويرجع السبب المرض إلى القصور في عملية التقرون الجلدي. و على الرغم من أن العديد من أشكال السُّمَّاء نادرة جدا فإن شخص واحد من بين كل 300 سويديين مصاب بنمط معين من مرض السماك. تجرى بحوث علمية في عدة أماكن في العالم لتحديد السبب المرضي لسماك ولتحسين العلاج

السُّمَّاء السائد

يعرف أيضا باسم السماك الشائع و هو كما يوحي اسمه ، الشكل الأكثر شيوعا من السماك. ويظهر لدى المصاب الجلد الجاف وقشور ناعمة بيضاء في جميع أجزاء الجسم أو بعضه وتختلف الحاجة للعلاج. إن كثير من الناس المصابين بهذا النمط من السماك يشعرون بأن جلدهم جاف ولكنهم لم يحصلوا على أي تشخيص معين. و يحصل غالبا تحسن في الأعراض في فصل الصيف. ومن الشائع أن هؤلاء الناس لديهم أيضا الأكرزيماء الاستثنائية. إن الخلل الخلقي في السماك الشائع هو التصاق المسرف للخلايا الأدمة الخارجية لبعضها البعض ، بحيث تجف الطبقة القرنية

السُّمَّاء الوراثي الصبغي الجسدي

يورث عن طريق الكروموزوم المتصل بال-الاكس ويصيب الذكور فقط. وتكون القشور أكثر قتامة من حالتها في الأنماط الأخرى للمرض و تكون أكثر وضوحا و انتشاراً على الذراعين، والساقين والرغبة وفروة الرأس. و قد يعتقد لذلك عن طريق الخطأ بأن الشخص قذر. و لا يحصل في حالة مرض السماك المرتبط بالصبغية الجسدية التحول من كبريتات الكولسترول إلى الكولسترول في دهون طبقة قرنية سطحية، مما يجعل الخلايا الأدمة الخارجية علقه لفترة طويلة

السُّمَّاك

مجموعة

من الأمراض الجلدية الوراثية

معلومات

جمعية دعم مرضى السمَّاك



علاج ، وتابع

- دوش أو حمام يومي لتنظيف وتنعيم البشرة وإزالة طبقات القشر المتجمعة على سطح الجلد. و يضاف الزيت واليوريا والملح إلى ماء الاستحمام
- دهن الجسم بالمرام والمربطات من مرة إلى عدة مرات يوميا. بحيث تحتوي المراهم والمربطات على واحد أو أكثر من المواد الفعالة كاليوريا ، وحمض اللبنيك ، وبروبيلين غليكول والجلسرين
- إزالة طبقات القشر من فروة الرأس. طبقات القشر تتجمع أيضاً في قناة الأذن، و يمكنها أن تؤثر على السمع. و قد تكون هناك حاجة إلى زيارات منتظمة لطبيب الأنف والأذن والحنجرة لإزالة طبقات القشر في قناة الأذن هناك حاجة زيارات منتظمة لأخصائية تنظيف الأقدام لأولئك الذين يعانون من سماكة شديدة وتقشر شديد في باطن القدمين ، و تشققات ، الخ
- مرضى ذوي إعاقة حركية في حاجة إلى مساعدة من أخصائي العلاج الطبيعي
- إقامة مؤقتة في مناخ دافئ قد تعطي مفعول جيد خاصة في السمَّاك المرتبط بالصبغة الجسدية والسمَّاك الشائع
- يمكن أن تكون المعالجة الموضعية عن طريق الفم فعالة في الحالات المرضية الأكثر شدة. والمعالجة الموضعية بأقراص فيتامين (أ) ، والمعروف الريتينويدات ، يمكن أن يساعد على تحسين عملية التقرين الجلدي. و قد تحدث الأعراض جانبية والمعالجة الموضعية عن طريق الفم تتطلب مراقبة طبية دقيقة

العواقب الاجتماعية والنفسية

إن مظهر مختلف ممكن أن يتسبب في التعرض لنظرات والتعليقات من البيئة الاجتماعية المحيطة. لذلك فإن معلومات توضح أن مرض السمَّاك لا يعدي مهمة جدا. إن الحياة الأسرية لعائلة لديها مريض مصاب بالسمَّاك تتأثر بمتابعة العلاج المنتظم المضني، وكذلك بالمجهود الإضافي الذي سوف ينجم عن هذا المرض من الغسيل والتنظيف

جمعية دعم مرضى السمَّاك

هي جمعية للأشخاص الذين يعانون من مرض السمَّاك وذويهم ، وغيرهم ممن يرغبون في دعم الجمعية. و تقدم الجمعية معلومات عن السمَّاك و الظروف الحياتية لمرضى السمَّاك، وتوفر الدعم والتوجيه لمرضى السمَّاك أو لأولياء طفل مصاب بالسمَّاك، و تتولى عقد اجتماعات لأعضائها على المستوى الوطني والإقليمي. و تسعى الجمعية إلى تحفيز مجال البحوث حول مرض السمَّاك و الوسائل العلاجية

لمزيد من المعلومات عن الجمعية يمكنكم زيارة موقعنا على الانترنت

www.iktyos.se



للعضوية أو تقديم هبة
الحساب المصرفي
5668-0556

IKTYOSFÖRENINGEN
Box 1386 (Sturegatan 4 c)
172 27 Sundbyberg
هاتف : 08-54640451