

Next Level **PLUS**

GUIDELINE & BOOK REVIEW

اطفال ۲

اسنشیال نلسون ۲۰۱۹

کلیه حقوق مادی و معنوی این مجموعه، منحصرأ متعلق به دکتر کامران احمدی است؛ لذا هرگونه کپی، تکثیر و استفاده از این مجموعه به غیر از یک نفر خریدار علاوه بر پیگرد قانونی، از نظر شرعی نیز با عدم رضایت مؤلف همراه می باشد.



گردآورنده :

دکتر کامران احمدی

به انضمام سئوالات دستیاری، پرانترنی، ارتقاء و مورد اطفال تمام قطب های کشور تا شهریور ۹۹

مؤلف برگزیده کتاب سال دانشجویی ۱۳۷۵ با رتبه اول

مؤلف برگزیده کتاب سال جمهوری اسلامی ایران ۱۳۷۷

فهرست مطالب

Guideline & Book Review

فصل ۱: طب نوجوانان

- ۱. ارزیابی نوجوانان
- ۲. رشد جسمانی و تکامل نوجوانان
- ۳. تغییرات همراه با بلوغ جنسی
- ۳. ویژگی‌های شخصیتی در دوران نوجوانی
- ۴. معاینه لگن
- ۴. وارپاسیون‌های طبیعی بلوغ
- ۴. عدم تقارن پستان‌ها و توده‌های پستان
- ۴. لکوره فیزیولوژیک
- ۴. قاعدگی‌های نامنظم
- ۴. ژنیوماستی
- ۵. ژنیولوژی نوجوانان
- ۵. قاعدگی نامنظم
- ۵. آمنوره
- ۶. خونریزی غیرطبیعی از رحم (AUB)
- ۷. دیسمنوره (قاعدگی دردناک)
- ۸. تجاوز (Rape)
- ۸. اختلالات خوردن در نوجوانان
- ۸. بی‌اشتهایی عصبی
- ۹. پرخوری عصبی
- ۹. سوء مصرف مواد

فصل ۲: بیماری‌های ایمنولوژیک

- ۱۲. ارزیابی بیماری‌های ایمنولوژیک
- ۱۳. اختلالات لنفوسیت‌های B
- ۱۳. تظاهرات کاراکتریستیک نقص سلول B
- ۱۳. آگاماگلوبولینمی وابسته به X (بروتون)
- ۱۴. کمبود ایمنی متغیر شایع (CVID)
- ۱۴. کمبود انتخابی IgA
- ۱۵. کمبود زیرگروه IgG
- ۱۵. هیپوگاماگلوبولینمی موقتی شیرخواران
- ۱۵. سندرم کمبود آنتی‌بادی اختصاصی
- ۱۵. اختلالات لنفوسیت T
- ۱۵. تظاهرات کاراکتریستیک نقص سلول T
- ۱۵. بیماری‌های نقص ایمنی مرکب
- ۱۵. سندرم Hyper-IgM
- ۱۶. نقص ایمنی مرکب شدید (SCID)
- ۱۷. انواع SCID
- ۱۷. سندرم دی‌ژرژ
- ۱۷. سندرم اسکوت آلد ریچ
- ۱۸. آنکاسی - تلانژکتازی
- ۱۹. کاندید یاز جلدی - مخاطی مزمن
- ۱۹. بیماری لنفوپرولیفراتیو وابسته به X
- ۱۹. سندرم Hyper-IgE
- ۲۰. درمان اختلالات لنفوسیتی
- ۲۱. اختلالات نوتروفیل‌ها
- ۲۱. تظاهرات کاراکتریستیک نقص نوتروفیل‌ها
- ۲۱. اختلالات تعداد نوتروفیل‌ها
- ۲۱. نوتروپنی
- ۲۱. نوتروپنی‌های مادرزادی
- ۲۲. اختلالات کموتاکسی نوتروفیل‌ها

- ۲۲. نقص چسبندگی لکوسیت نوع I (LAD-I)
- ۲۳. انواع دیگر نقص چسبندگی لکوسیتی
- ۲۳. نقایص عملکرد نوتروفیل‌ها
- ۲۳. بیماری گرانولوماتوز مزمن
- ۲۴. سندرم چدیک هیگاشی
- ۲۴. اختلالات کمپلمان
- ۲۴. مسیرهای کمپلمان
- ۲۴. عملکرد کمپلمان‌ها
- ۲۵. تظاهرات کاراکتریستیک اختلال کمپلمان
- ۲۵. کمبود کمپلمان‌ها
- ۲۵. آنژیوادم ارثی
- ۲۶. پیوند سلول‌های بنیادی خونساز

فصل ۱۳: بیماری‌های آلرژیک

- ۲۹. واکنش‌های آلرژیک
- ۲۹. شرح حال و معاینه بیمار آلرژیک
- ۳۰. تست‌های غربالگری
- ۳۰. آسم
- ۳۲. داروهای کنترل طولانی مدت
- ۳۲. کورتیکواستروئیدهای استنشاقی
- ۳۳. تعدیل‌کننده‌های لکوترین
- ۳۴. آگونیست‌های β_2 طولانی اثر
- ۳۴. توفیلین
- ۳۴. داروهای بیولوژیک
- ۳۴. داروهای بهبودی سریع
- ۳۴. β_2 آگونیست‌های کوتاه اثر
- ۳۴. داروهای آنتی‌کلیترژیک
- ۳۴. کورتیکواستروئیدهای خوراکی
- ۳۴. پروتکل درمان آسم در کودکان کوچکتر از ۴ سال
- ۳۵. پروتکل درمان آسم در کودکان ۵ تا ۱۱ سال
- ۳۶. پروتکل درمان آسم در کودکان ۱۲ ساله و بزرگتر
- ۳۶. درمان حملات شعله‌وری آسم (Exacerbation)
- ۳۸. رینیته آلرژیک
- ۳۹. درمانیت آتوپیک
- ۴۱. کپرو آنژیوادم
- ۴۲. آنژیوادم ارثی (HAE)
- ۴۳. آنافیلاکسی
- ۴۴. بیماری سرم
- ۴۴. آلرژی به حشرات
- ۴۵. واکنش‌های نامطلوب نسبت به غذاها
- ۴۶. واکنش‌های نامطلوب نسبت به داروها

فصل ۱۴: بیماری‌های روماتولوژیک

- ۴۹. ارزیابی بیماری‌های روماتولوژیک
- ۵۰. پورپورای هنوخ شونن لاین
- ۵۱. بیماری کاواساکی
- ۵۳. آرتریت ایدیوپاتیک نوجوانان
- ۵۶. اسپوندیلوآرتروپاتی‌ها
- ۵۶. لوپوس اریتماتوی سیستمیک
- ۵۸. درماتومیوزیت کودکان
- ۵۹. دردهای ناشی از رشد (Growing pain)

- ۶۰. هیپرموبیلیته‌های خوش خیم
- ۶۱. سندرم‌های میوفاشیال و فیبرومیالژی

فصل ۱۵: بیماری‌های عفونی

- ۶۴. معاینه فیزیکی
- ۶۴. تست‌های غربالگری
- ۶۵. واکسیناسیون
- ۶۵. پیشگیری از بیماری‌های عفونی
- ۶۶. تب بدون یک کانون مشخص
- ۶۶. تب در شیرخواران کمتر از ۳ ماه
- ۶۷. تب در کودکان با سن ۳ تا ۳ سال
- ۶۸. تب با منشأ ناشناخته (FUO)
- ۶۹. عفونت‌هایی که با تب و راش تظاهراتی دارند
- ۶۹. سرخک
- ۷۰. سرخچه (سرخک آلمانی یا سرخک سه روزه)
- ۷۱. روزئول انفانتوم (اگزانتم سویتوم)
- ۷۲. اریتم عفونی (Fifth disease)
- ۷۳. عفونت واریسلا زوستر (آبله مرغان و زونا)
- ۷۴. عفونت‌های پوستی
- ۷۴. زرد زخم
- ۷۵. سلولیت
- ۷۶. فولیکولیت
- ۷۶. فولیکولیت سودوموناس آنروژینوزا
- ۷۶. درمانیت اطراف مقعد
- ۷۶. عفونت‌های فارژی پوست
- ۷۶. عفونت‌های ویروسی سطحی
- ۷۶. ویروس هرپس سیمپلکس (HSV)
- ۷۸. ویروس پاپیلوم انسانی (ژگیل)
- ۷۹. مولوسکوم کنتاژبوزوم
- ۷۹. لنفادنوپاتی
- ۷۹. سائز طبیعی غدد لنفاوی
- ۷۹. لنفادنوپاتی
- ۷۹. لنفادنیت
- ۸۰. منونوکلئوز عفونی
- ۸۱. بیماری خراش گربه
- ۸۱. مایکوپلازموماهای غیرسلولی
- ۸۱. لنفادنوپاتی دارویی
- ۸۱. مننژیت
- ۸۴. آنسفالیت
- ۸۵. عفونت راه‌های هوایی فوقانی (سرماخوردگی)
- ۸۶. فارنژیت
- ۸۷. سینوزیت
- ۸۸. اوتیت میانی
- ۹۰. اوتیت خارجی (گوش شناگران)
- ۹۰. کروب (لارنگوترنکوبرونشیت)
- ۹۱. اپی‌گلوتیت
- ۹۲. کروب اسپاسمودیک
- ۹۲. سیاه‌سرفه
- ۹۴. برونشیت
- ۹۵. پنومونی
- ۹۸. آندوکاردیت عفونی

۱۳۶.....	وقایع غیرقابل توجه گذرا بهبود یابنده	۱۱۷.....	مالاریا	۹۹.....	گاستروآنتریت حاد
۱۳۶.....	انسداد مجاری هوایی فوقانی	۱۱۸.....	توکسوپلاسموز	۱۰۲.....	هپاتیت‌های ویروسی
۱۳۷.....	علل انسداد حاد مجاری هوایی فوقانی	۱۱۸.....	عفونت‌های ناشی از کرم قلابدار	۱۰۴.....	عفونت ادراری
۱۳۸.....	هیپرتروفی آدنوئیدها و لوزه‌ها	۱۱۹.....	آسکاریاز	۱۰۶.....	ولوواژیتیت
۱۳۸.....	تنگی یا آترزی سوراخ‌های خلفی بینی (کوان)	۱۱۹.....	لارو مهاجر احمشایی (توکسوکاریزیس)	۱۰۶.....	عفونت‌های منتقله از طریق جنسی (STIs)
۱۳۹.....	لارنگومالاسی	۱۱۹.....	آنتروبیاز (کرمک)	۱۰۶.....	نایسریاگنوره
۱۴۰.....	استنوز ساب‌گلوٹیک	۱۱۹.....	اکینوکلوزیس (کیست هیداتیک)	۱۰۷.....	عفونت کلامیدیایی (کلامیدیا تراکوماتیس)
۱۴۰.....	ضایعات توده‌ای	۱۲۰.....	نوروسیسستی سرکوزیس	۱۰۷.....	بیماری التهابی لگن (PID)
۱۴۰.....	فلج تارهای صوتی	۱۲۰.....	سل	۱۰۷.....	سیفیلیس (تربونما پالیدوم)
۱۴۱.....	تراکتومالاسی	۱۲۳.....	عفونت HIV و ایدز در کودکان	۱۰۸.....	ویروس هرپس سیمپلکس
۱۴۱.....	فشاربروری تراشه	فصل ۱۶: بیماری‌های ریه و تنفسی		۱۰۸.....	شانکروئید
۱۴۱.....	آسپیراسیون جسم خارجی	۱۳۰.....	فیزیولوژی ریه	۱۰۸.....	گرانولوم اینگوینال (دونوانوزیس)
۱۴۲.....	آنومالی‌های مادرزادی ریه	۱۳۰.....	حجم‌ها و ظرفیت‌های ریوی	۱۰۸.....	تریکوموناس واژینالیس
۱۴۲.....	دیس‌کینزی اولیه مرکزها (PCD)	۱۳۰.....	بیماری‌های انسدادی و رستریکتیو ریه	۱۰۸.....	ژگیل تناسلی (کوندیلوماتا آکومیناتا)
۱۴۳.....	ادم ریه	۱۳۱.....	تبادلات گازهای تنفسی	۱۰۸.....	استئومیلیت
۱۴۳.....	هیپرتانسیون شریان ریوی (PAH) و کورپولمونل	۱۳۱.....	شرح‌حال و معاینه فیزیکی	۱۱۰.....	آرتریت عفونی (سپتیک)
۱۴۳.....	خونریزی ریوی	۱۳۱.....	الگوهای تنفسی غیرطبیعی	۱۱۳.....	کنژنکتیویت نوزادی یا اُفتالمی نوزادان
۱۴۴.....	آمبولی ریه	۱۳۲.....	روش‌های تصویربرداری از ریه	۱۱۴.....	کنژنکتیویت
۱۴۵.....	فیبروز کیستیک	۱۳۳.....	آزمایشات بررسی عملکرد ریوی	۱۱۵.....	عفونت در مبتلایان به ضعف سیستم ایمنی
۱۴۸.....	پنوموتوراکس	۱۳۴.....	مطالعات آندوسکوپیک مجاری هوایی	۱۱۶.....	عفونت‌های حاصل از کاتتر
۱۴۹.....	پنومومدیاستن	۱۳۴.....	سندرم مرگ ناگهانی شیرخوار (SIDS)	۱۱۷.....	کاترهای ادراری (سوند ادراری)
۱۴۹.....	پلورال افیوژن	۱۳۵.....	آپنه	۱۱۷.....	عفونت شانت‌های CNS
				۱۱۷.....	بیماری‌های انگلی در کودکان

راه‌های خرید مستقیم از مؤسسه فرهنگی انتشاراتی دکتر کامران احمدی



مراجعه مستقیم به مؤسسه

از طریق سایت مؤسسه به آدرس

www.kaci.ir

تهران، خیابان سهروردی شمالی بالاتر از چهارراه
مطهری کوچه تهمتن پلاک ۷، کد پستی: ۱۵۷۷۶۴۶۵۱۱



از طریق تماس تلفنی و سفارش تلفنی



۸۸۵ ۳۰ ۱۲۴ • ۸۸۵ ۴۳ ۶۳۸
 ۸۸۷ ۵۹ ۲۷۷ • ۸۸۷ ۵۴ ۳۱۹

با خرید مستقیم از مؤسسه از بیشترین میزان تخفیف بهره‌مند خواهید شد.

بیماری های روماتولوژیک

۱۴

آنالیز آماری سؤالات فصل ۱۴

❖ درصد سؤالات فصل ۱۴ در ۲۰ سال اخیر: ۳/۲٪

❖ مباحثی که بیشترین سؤالات را به خود اختصاص داده اند (به ترتیب):

- ۱- بیماری کاواساکی، ۲- پورپورا هیپوکس شوئن لاین، ۳- آرتریت ایدیوپاتیک نوجوانان، ۴- دردهای ناشی از رشد،
- ۵- لوپوس، ۶- درماتومیوزیت

ارزیابی بیماری های روماتولوژیک

❑ **مشخصه اصلی:** Hallmark بیماری های روماتولوژیک در کودکان، التهاب و اتوایمیون بودن است که ممکن است به صورت موضعی یا ژنرالیزه باشد.

❑ **علائم بالینی:** برخی از علائمی که در جریان بیماری های روماتولوژیک ممکن است رخ دهند در زیر توضیح داده شده اند.

● **تب:** به علت ترشح سیتوکین ها ممکن است، تب رخ دهد.

۱- تب شدید در واسکولیت ها و به ویژه بیماری کاواساکی شایع می باشد.

۲- در آرتریت روماتوئید جوانان (JRA)، تب دارای الگوی ویژه ای است که به صورت منظم روزی یک یا دوبار به حداکثر (Spike) می رسد که به آن تب های نيزه ای اطلاق می گردد.

● **پنتشی و پورپورا:** واسکولیت ها غالباً موجب پنتشی و پورپورا می گردند.

● **خشکی صبحگاهی:** خشکی صبحگاهی یا Gelling در بیماری های روماتولوژیک شایع است. کودکان ممکن است هنگام برخاستن از خواب مدتی احساس خشکی کنند و لنگش داشته باشند.

● **انتزیت:** به التهاب محل اتصال لیگامان به استخوان گفته می شود.

● **سرروزیت:** به التهاب پوشش های سرروزی مانند پلوریت، پریکاردیت یا پریتونیت گفته می شود.

● **میوزیت:** به التهاب عضله اطلاق می گردد.

● **واسکولیت:** التهاب عروق خونی، واسکولیت نامیده می شود.

۱- اگر واسکولیت در عروق کوچک رخ دهد موجب راش های پوستی به شکل پنتشی و پورپورا می شود.

۲- اگر واسکولیت، عروق متوسط را درگیر نماید موجب ندول های تندر می گردد.

❑ **شرح حال و معاینه:** اکثر بیماری های روماتولوژیک، براساس یافته ها

و کرائترباهای بالینی، تشخیص داده می شود.

❑ **تست های آزمایشگاهی:** تست های آزمایشگاهی باید براساس علائم

بالینی و تشخیص های افتراقی، درخواست گردند و نباید از آنها برای غربالگری و به صورت تصادفی استفاده شود.

جدول ۱-۱۴. تظاهرات اتوانتی بادی



- آنمی همولیتیک کومیس مثبت
- نوتروپنی ایمنی
- ترومبوسیتوپنی ایمنی
- ترومبوز (آنتی کاردیولیبین، آنتی فسفولیپید و لوپوس آنتی کوآگولان)
- لنفوپنی ایمنی
- آنتی میتوکندریال (سیروز صفراوی اولیه، لوپوس)
- آنتی میکروزومال (هیپاتیت مزمن فعال، لوپوس)
- C-ANCA (گرانولوماتوز همراه با آنزیت)
- P-ANCA (پلی آنزیت میکروسکوپی یا سایر واسکولیت)
- Anti-CCP (آرتریت روماتوئید جوانان)
- ❑ **آنتی بادی های ضد هسته ای اختصاصی**
- ds-DNA: لوپوس، بیماری کلیوی
- DNA-Histone: لوپوس دارویی
- Sm (Smith): لوپوس کلیوی و CNS
- RNP: لوپوس، شوگرن، اسکلرودرمی، پلی میوزیت، MCTD
- Ro (SSA): لوپوس، بلوک مادرزادی قلب، شوگرن
- La (SSB): لوپوس، لوپوس نوزادی (بلوک مادرزادی قلب)، شوگرن
- Jo-1: پلی میوزیت، درماتومیوزیت
- Scl-70: اسکلروز سیستمیک
- سانترومر: سندرم CREST، اسکلرودرمی محدود
- PM-Scl: اسکلرودرمی، UCTD

● **افزایش واکنش دهنده های فاز حاد:** افزایش ESR، تعداد WBC و

پلاکت و CRP، نشان دهنده وجود یک التهاب سیستمیک می باشد.

● **CBC:** در بیماری های روماتولوژیک ممکن است آنمی نورموکرومیک -

نورموسیتیک ناشی از بیماری مزمن وجود داشته باشد.

● **اتوانتی بادی ها:** اتوانتی بادی و همراهی آنها با هر یک از بیماری های

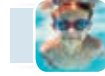
روماتولوژیک در جدول ۱-۱۴ آورده شده اند.

جدول ۲-۱۴. کرایتریای تشخیصی پورپورای هنوخ شوئن لاین

کرایتريا	مشخصات
پورپورای قابل لمس	ضایعات پوستی برجسته، قابل لمس و خونریزی دهنده و فقدان ترومبوسیتوپنی
آنژین روده‌ای	درد شکمی منتشر یا تشخیص ایسکمی روده
بیوپسی تشخیصی	تغییرات هیستولوژیک نشان دهنده گرانولوسیت‌ها در دیواره‌های آرتریول‌ها یا ونول‌ها، رسوب IgA در عروق
گروه سنی اطفال	سن کمتر یا مساوی ۲۰ سال در زمان آغاز علائم

تشخیص پورپورای هنوخ شوئن لاین براساس وجود ۲ مورد از ۴ کرایتریای فوق می‌باشد.

پورپورای هنوخ شوئن لاین (HSP)



■ اتیولوژی: پورپورای هنوخ شوئن لاین (HSP) یک واسکولیت عروق خونی کوچک با اتیولوژی نامعلوم است. کمپلکس‌های ایمنی مرتبط با بیماری HSP، غالباً IgA هستند که مطرح‌کننده یک بیماری ناشی از افزایش حساسیت می‌باشد.

■ اپیدمیولوژی: پورپورای هنوخ شوئن لاین شایع‌ترین واسکولیت سیستمیک اطفال و نیز شایع‌ترین پورپورای غیر ترومبوسیتوپنیک است. اگرچه این بیماری بیشتر در کودکان ۳ تا ۱۵ ساله رخ می‌دهد ولی در بزرگسالان نیز گزارش شده است. HSP در پسرها اندکی شایعتر بوده و در زمستان بیشتر از تابستان روی می‌دهد.

■ یافته‌های بالینی: پورپورای هنوخ شوئن لاین با راش، آرتریت و با شیوع کمتر واسکولیت گوارشی یا کلیوی مشخص می‌شود (جدول ۲-۱۴).

■ راش (بثورات پوستی): علامت کاراکتریستیک HSP، پورپورای قابل لمس است. در این ضایعات غالباً IgA رسوب می‌کند. راش‌های HSP در نواحی وابسته به ثقل بدن، زیر کمر و روی باسن و در اندام‌های تحتانی ظاهر می‌شوند، گرچه ممکن است در هر جایی از بدن پدید آیند. این راش‌ها می‌توانند به صورت کهیر یا ماکول‌های کوچک شروع شوند، ولی سریعاً به پورپورا همراه با نواحی از اکیموز پیشرفت می‌کنند. این ضایعات به ویژه در ساق‌ها، پشت پاها، اسکالپ، اسرکوتوم و لایباها امکان دارد با ادم همراه باشند.

■ نکته: پورپورای هنوخ شوئن لاین گاهی با آنسفالوپاتی، پانکراتیت و اورکیت همراه می‌باشد.

■ آرتریت: در ۸۰٪ موارد HSP دیده می‌شود. آرتریت ناشی از HSP حاد است و می‌تواند دردناک و با خودداری از تحمل وزن همراه باشد. آرتریت اگر چه می‌تواند در هر مفصلی پدید آید ولی تمایل به درگیری مفاصل اندام‌های تحتانی و بیش از همه مفاصل مچ پا و زانوها دارد.

■ علایم گوارشی: در ۵۰٪ از کودکان مبتلا به پورپورای هنوخ شوئن لاین علائم گوارشی رخ می‌دهد. درگیری گوارشی معمولاً در مرحله حاد بیماری است و ممکن است قبل از ایجاد راش پدید آید. شایع‌ترین تظاهر گوارشی HSP، درد کرامپی خفیف تا متوسط شکمی است که به نظر می‌رسد به دلیل گرفتاری عروق خونی کوچک دستگاه گوارش و ایسکمی ناشی از آن باشد با شیوع کمتر اتساع قابل ملاحظه شکم، اسهال خونی، انواژیناسیون یا پرفوراسیون احشای شکمی رخ می‌دهد و به درمان فوری احتیاج دارد (شکل ۱-۱۴).

■ علایم کلیوی: ۱/۳ اطفال مبتلا به HSP به درگیری کلیوی دچار می‌شوند که می‌تواند حاد یا مزمن باشد. با وجود آنکه در اغلب موارد درگیری کلیوی خفیف است، ممکن است گلودرولونفریت حاد به صورت هماچوری، هیپرتانسیون یا نارسایی حاد کلیه رخ دهد.

■ نکته: اکثر موارد گلودرولونفریت طی چند ماه اول پس از ایجاد بیماری رخ می‌دهند ولی ندرتاً امکان دارد به صورت دیررس تظاهر کنند که در نهایت می‌تواند منجر به بیماری مزمن کلیه و نارسایی کلیوی شود.

■ مطالعات آزمایشگاهی: ESR، CRP و تعداد WBC‌ها در مبتلایان به HSP، افزایش می‌یابد.

■ شمارش پلاکت‌ها: شمارش پلاکت‌ها مهم‌ترین تست است زیرا HSP، یک پورپورای غیر ترومبوسیتوپنیک بوده که با تعداد پلاکت طبیعی یا افزایش یافته، مشخص می‌شود. این یافته، پورپورای هنوخ شوئن لاین را از سایر علل پورپورای ترومبوسیتوپنیک نظیر ترومبوسیتوپنی اتوایمیون، لوپوس یا لوسمی افتراق می‌دهد.

■ آزمایش مدفوع: آزمایش مدفوع از نظر وجود خون ممکن است شواهدی از ایسکمی دستگاه گوارش را نشان دهد.

■ آزمایشات کلیوی: تست U/A از نظر وجود هماچوری و همچنین BUN و Cr، جهت بررسی فانکشن کلیه به کار می‌روند. در آزمایش ادرار این بیماران هماچوری و پروتئین اوری وجود دارد.

■ مطالعات رادیولوژیک: در موارد شک به پرفوراسیون گوارشی بررسی رادیولوژیک اندیکاسیون دارد.

■ درمان: درمان در HSP، حمایتی است.

■ درمان آرتریت حاد: برای درمان آرتریت حاد می‌توان از یک دوره کوتاه مدت از داروهای NSAID استفاده کرد.

■ اندیکاسیون‌های کورتیکواستروئید: در صورت درگیری دستگاه گوارش یا نفریت فعال تجویز کورتیکواستروئید اندیکاسیون دارد.

۱- کورتیکواستروئیدهای سیستمیک معمولاً برای اطفال با درگیری گوارشی به کار می‌روند و سبب بهبود درد شکمی می‌شوند. رژیم درمانی شامل پردنیزون با دوز ۱ mg/kg در روز به مدت ۱ تا ۲ هفته و سپس قطع تدریجی آن می‌باشد. درد شکم با قطع مصرف کورتیکواستروئیدها مجدداً ایجاد شود که نیاز به دوره درمان طولانی‌تری دارد.

۲- نفریت حاد ناشی از HSP معمولاً با کورتیکواستروئیدها درمان می‌شود هر چند ممکن است به داروهای سرکوب‌کننده ایمنی قوی‌تری احتیاج داشته باشد.

■ عوارض: بیشتر موارد HSP، یک دوره‌ای (مونوفازیک) بوده، ۳ تا ۴ هفته ادامه یافته و سپس به طور کامل بهبود می‌یابند. تا یک سال پس از بروز HSP ممکن است راش‌ها هر از چند وقت یک بار ظاهر شوند.

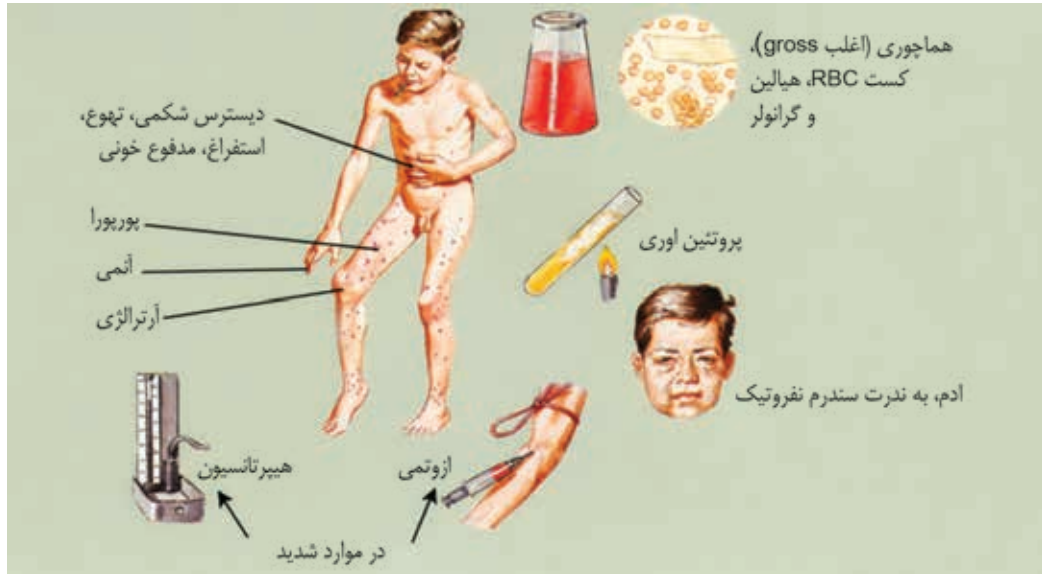
۱- آرتریت HSP آسیب دائمی در مفصل ایجاد نمی‌کند و معمولاً با عود همراه نیست.

۲- ندرتاً ممکن است گرفتاری کلیه به نارسایی حاد کلیوی منجر شود.

۳- هر کودک با سابقه ابتلای اخیر پورپورای هنوخ شوئن لاین که با درد شکمی حاد، عدم دفع مدفوع و گاز یا اسهال مراجعه می‌کند باید از نظر انواژیناسیون (Intussusception) مورد ارزیابی قرار گیرد (۱۰۰٪ امتحانی).

■ پیش‌آگهی: پیش‌آگهی پورپورای هنوخ شوئن لاین، بسیار خوب است زیرا اکثر بیماران بدون عارضه قابل توجهی بهبود می‌یابند.

۱- مبتلایان به بیماری کلیوی ناشی از HSP (افزایش BUN و پروتئین اوری پایدار و شدید) با بیشترین خطر برای عوارض درازمدت مانند هیپرتانسیون یا نارسایی کلیوی روبرو هستند.



شکل ۱-۱۴. علائم و نشانه‌های پورپورای هنوخ شوئن لاین



جدول ۳-۱۴. کرایتریاهای تشخیصی بیماری کاواساکی (۱۰۰٪ امتحانی)

- تب به مدت ۵ روز یا بیشتر با حداقل ۴ مورد از ۵ معیار زیر:
- کنژنکتیویت دوطرفه غیرچرکی
- یکی یا چند تغییر در غشاهای مخاطی دستگاه تنفسی فوقانی شامل پرخونی حلق، خشکی و ترک خوردگی لب‌ها، لب‌های ملتهب و پرخون و زبان توت‌فرنگی
- یک یا چند مورد از تغییرات زیر در اندام‌ها: اریتم محیطی، ادم محیطی، پوسته‌ریزی اطراف ناخن‌ها و پوسته‌ریزی ژنرالیزه
- راش‌های پلی‌مورف، عمدتاً در تنه
- لنفادنوپاتی گردنی خلفی با قطر بیشتر از ۱/۵ سانتی‌متر
- بیماری با روند بیماری شناخته شده دیگری توجیه نمی‌شود.

بیماری کاواساکی زمانی مطرح می‌شود که تب و ۳ مورد از تغییرات ذکر شده همراه با بیماری شریان کرونر تشخیص داده شده با اکوکاردیوگرافی Two-dimensional یا آنژیوگرافی کرونر وجود داشته باشند.

● **مرحله حاد (Acute):** این مرحله ۱ تا ۲ هفته طول می‌کشد و ویژگی آن شروع ناگهانی تب بالا و شدید بدون منشأ مشخص می‌باشد. به دنبال تب، اریتم ملتحمه، تغییرات مخاطی مانند خشکی و ترک خوردن لب‌ها و زبان توت‌فرنگی، لنفادنوپاتی گردنی و تورم دست‌ها و پاها ایجاد می‌گردند (شکل ۲-۱۴).

- ۱- کنژنکتیویت، دوطرفه، بولبار (Bulbar) و غیرچرکی است.
- ۲- لنفادنوپاتی گردنی در ۷۰٪ مبتلایان مشاهده می‌شود و باید قطر آن بیشتر از ۱/۵ سانتی‌متر باشد.
- ۳- راش در ۸۰٪ از مبتلایان به بیماری کاواساکی رخ می‌دهد و به خصوص در ناحیه اینگوینال و قفسه سینه دیده می‌شود.
- ۴- تحریک‌پذیری شدید به ویژه در شیرخواران ممکن است وجود داشته باشد.
- ۵- کاردیت در مرحله حاد می‌تواند به صورت تاکی‌کاردی، تنگی نفس یا CHF شدید ظاهر کند.

۲- کمتر از ۱٪ کودکان مبتلا به پورپورای هنوخ شوئن لاین در معرض خطر پیشرفت به سوی End-stage renal disease (ESRD) قرار دارند.
۳- ممکن است HSP در کلیه پیوندی عود کند.

مثال پسر ۶ ساله‌ای متعاقب سرماخوردگی دچار ضایعات پوستی برجسته با تمرکز بیشتر در ناحیه پا و باتک شده و همزمان درد و تورم مفاصل اندام تحتانی داشته است. در آزمایش مدفوع $RBC=25-30$ ، $WBC=8-10$ و در آزمایش ادرار $RBC=15-20$ ، $Pr=++$ داشته است. کدامیک از موارد زیر نیاز به پیگیری دارد؟
(دستیاری - مرداد ۹۹)

- (الف) ضایعات پوستی
(ب) ضایعات مفصلی
(ج) التهاب روده
(د) پروتئین اوری

الف ب ج د



بیماری کاواساکی

▣ **اتیولوژی:** بیماری کاواساکی واسکولیتی با اتیولوژی ناشناخته است که با درگیری سیستم‌های متعدد و التهاب شریان‌های کوچک تا متوسط همراه با ایجاد آنوریسم مشخص می‌شود.

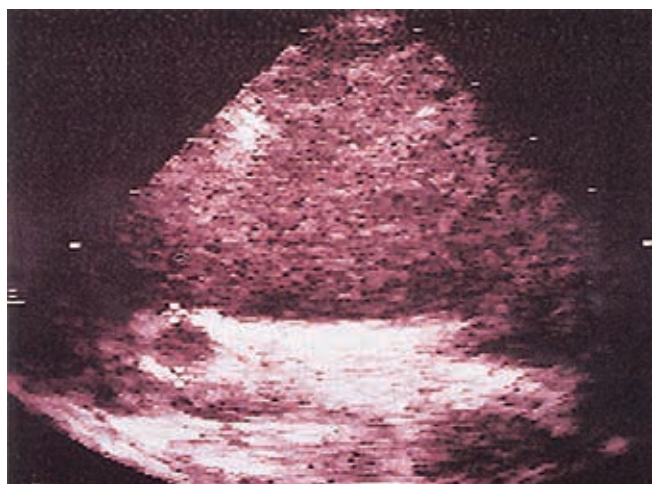
▣ **اپیدمیولوژی:** بیماری کاواساکی دومین واسکولیت شایع در کودکان است که در نژاد آسیایی شایع‌تر می‌باشد. شایع‌ترین سن بروز بیماری کاواساکی در کمتر از ۵ سالگی است که بین ۲-۳ سالگی به پیک خود می‌رسد و در کودکان بزرگ‌تر از ۷ سال به ندرت مشاهده می‌گردد. اکثر موارد بیماری کاواساکی بین ماه‌های February تا May رخ می‌دهد، اگرچه این بیماری ممکن است در تمام طول سال روی دهد.

! **توجه** همکاران گرامی ماه‌های فوریه تا می معادل ماه‌های بهمن، اسفند، فروردین و اردیبهشت است.

▣ **یافته‌های بالینی:** سیر بالینی بیماری کاواساکی را می‌توان به سه مرحله حاد، تحت حاد و نقاهت تقسیم کرد. مهم‌ترین تظاهر بیماری کاواساکی آنوریسم عروق کرونر می‌باشد (جدول ۳-۱۴).



شکل ۲-۱۴. تظاهرات بیماری کاواساکی. شکل A: کنژکتیویت غیراگزوداتیو، شکل B: پوسته‌ریزی، شکل C: قرمزی، پرخونی و التهاب لب‌ها



شکل ۳-۱۴. اکوکاردیوگرافی در یک بیمار مبتلا به کاواساکی یک آنوریسم بزرگ را در شریان کرونری راست نشان می‌دهد.

نسخه‌نویسی: تشخیص بیماری کاواساکی براساس وجود تب بیشتر از ۵ روز بدون منشأ مشخص و وجود ۴ مورد از ۵ کرایتریای بالینی دیگر این بیماری می‌باشد. تشخیص KD ناکامل یا آتیپیک که به طور شایع‌تر در شیرخواران رخ می‌دهد، هنگامی مطرح می‌شود که تب به مدت حداقل ۵ روز به اضافه ۲ یا ۳ کرایتریای بالینی بیماری وجود داشته باشد (به ویژه اگر آنوریسم عروق کرونری وجود داشته باشد). در شیرخواران زیر ۶ ماه اگر تب حداقل به مدت ۷ روز وجود داشته باشد، حتی اگر هیچ کرایتریای دیگر بالینی موجود نباشد، تشخیص کاواساکی مطرح می‌گردد (جدول ۳-۱۴).

درمان

● **IVIG:** اساس درمان بیماری کاواساکی، ایمونوگلوبولین وریدی (IVIG) است. تجویز IVIG (۲g/kg طی ۱۲ ساعت) به صورت Single dose در اکثر بیماران با قطع سریع تب و بهبود Illness همراه است. **نکته‌ای بسیار مهم:** درمان با IVIG میزان بروز آنوریسم‌های شریان کرونری را نیز کاهش می‌دهد.

● **نکته:** ۱۰٪ از مبتلایان به بیماری کاواساکی در ابتدا پاسخ رضایت‌بخشی به درمان با IVIG نمی‌دهند. اکثر این کودکان به درمان مجدد با IVIG جواب می‌دهند اما ممکن است نیاز به یک داروی جایگزین نیز به جای IVIG باشد (۱۰۰٪ امتحانی).

۶- ممکن است درد شکم و هیدروپس کیسه صفرا، پلئوسیتوز CSF، پیوری استریل و آرتریت خصوصاً در مفاصل متوسط تا بزرگ مشاهده شود.
۷- آنوریسم‌های Giant شریان کرونری که نادر هستند ولی بیش از همه کودکان بسیار کم سن را گرفتار می‌کنند و می‌توانند در این مرحله ظاهر گردند.
● **مرحله تحت حاد (Subacute):** این مرحله تا حدود هفته چهارم بیماری ادامه می‌یابد و با کاهش تدریجی تب (اگر درمان نشده باشد) و سایر علائم مشخص می‌شود.

۱- پوسته‌ریزی به ویژه در انگشتان دست و پا در مرحله تحت حاد پدید می‌آید (شکل ۲-۱۴).

۲- تعداد پلاکت‌ها که تا قبل از این مرحله طبیعی یا اندکی کاهش یافته بودند به طور شدیدی افزایش می‌یابد (اغلب به بیش از یک میلیون در میلی‌متر مکعب می‌رسد).

۳- این مرحله شروع آنوریسم‌های عروق کرونری است که ممکن است در مرحله نقاهت نیز ایجاد شوند و با بیشترین خطر موربیدیتی و مورتالیتی همراه هستند. تب طولانی مدت، افزایش طولانی مدت پارامترهای التهابی نظیر ESR، سن کوچک‌تر از یک سال و جنس مذکر از ریسک فاکتورهای ایجاد آنوریسم‌های عروق کرونری هستند.

● **مرحله نقاهت:** این مرحله با از بین رفتن علائم بالینی آغاز می‌شود و تا برگشت ESR به مقدار طبیعی که معمولاً ۶ تا ۸ هفته پس از شروع بیماری طول می‌کشد، ادامه می‌یابد.
● **نکته:** Beau lines در ناخن‌ها ممکن است در این مرحله پدید آیند.

مطالعات آزمایشگاهی و رادیوگرافیک

۱- در مرحله حاد، پارامترهای التهابی مانند تعداد WBC، CRP و ESR (اغلب بیشتر از ۸۰ mm/hr) افزایش می‌یابند. تعداد پلاکت‌ها ممکن است پایین یا طبیعی باشد.

۲- LP اگر در مرحله حاد انجام شود، امکان دارد پلئوسیتوز را نشان دهد.
۳- معمولاً با انجام اکوکاردیوگرافی Two-dimensional در مرحله حاد، در هفته‌های ۲ تا ۳ و در هفته‌های ۶ تا ۸ می‌توان ایجاد آنوریسم‌های عروق کرونری را بررسی کرد.

۴- در بیمارانی که به آنوریسم‌های شریان کرونری دچار می‌شوند انجام اکوکاردیوگرافی به دفعات بیشتر و گاهی آنژیوگرافی عروق کرونری توصیه می‌شود (شکل ۳-۱۴).

۵- فاکتور روماتوئیدی (RF) و ANA در بیماری کاواساکی منفی است (۱۰۰٪ امتحانی).

Total Bili = 8, direct Bili = 6

ALT = 110, AST = 85

برای بیمار **IVIG** و **آسپیرین** تجویز می‌گردد. پس از ۴۸ ساعت تب بیمار ادامه دارد. اقدام مناسب کدام است؟ (ارتقاء اطفال دانشگاه اصفهان - تیر ۹۷)

- (الف) بیوپسی غدد لنفاوی گردنی (ب) چک anti LKM (ج) تجویز مجدد IVIG (د) تجویز پنی سیلین

الف ب ج د



آرتریت ایدیوپاتیک نوجوانان (JIA)

تعریف: آرتریت ایدیوپاتیک نوجوانان (JIA) که در گذشته به آن آرتریت روماتوئید نوجوانان (JRA) گفته می‌شد، شایع‌ترین آرتریت مزمن دوران کودکی است. تظاهر مشترک آرتریت‌های مزمن اطفال، سینوویت مزمن است.

اپیدمیولوژی

- 1- JIA شایع‌ترین بیماری روماتولوژیک مزمن اطفال است.
- 2- JIA دو پیک سنی دارد یکی در سنین ۳-۱ سالگی و دیگری در سن ۸-۱۲ سالگی می‌باشد، ولی در هر سنی می‌تواند رخ دهد.
- 3- آرتریت ایدیوپاتیک نوجوانان در دخترها بیشتر از پسرها دیده می‌شود (به ویژه نوع اولیگوآرتیکولر).

یافته‌های بالینی: ممکن است درد و سفتی در مفصل وجود داشته باشد. خشکی صبحگاهی نیز می‌تواند وجود داشته باشد.

یووئیت: تمام کودکان دچار آرتریت مزمن در ریسک یووئیت یا ایریدوسیکلیت مزمن قرار دارند. یووئیت با HLA-DR5، HLA-DR6 و HLA-DR8 ارتباط دارد. در مبتلایان به JIA که ANA مثبت هستند، خطر یووئیت افزایش می‌یابد.

1- گروهی از اطفال مبتلا به JIA به ویژه دختران کم سن، مبتلا به نوع اولیگوآرتیکولر (درگیری کمتر از ۵ مفصل) و ANA مثبت با بیشترین خطر ایجاد یووئیت روبرو هستند (۸۰٪)؛ اگر چه تمام مبتلایان به JIA در معرض ابتلا به یووئیت می‌باشند.

2- یووئیت ناشی از JIA عامل اصلی کوری قابل درمان در کودکان می‌باشد. معاینه منظم چشم پزشکی با Slit lamp در کودکان دچار JIA برای تشخیص التهاب اتاق قدامی ضرورت دارد.

JIA نوع اولیگوآرتیکولر: به صورت آرتریت در کمتر از ۵ مفصل طی ۶ ماه اول پس از تشخیص بیماری تعریف می‌شود. شایع‌ترین شکل JIA است که ۵۰٪ موارد را شامل می‌گردد. این شکل از بیماری در کودکان خردسال، با پیک سنی ۳-۱ سال و پیک سنی گسترده‌تر ۱۲-۸ سال بروز می‌کند. آرتریت در مفاصل متوسط تا بزرگ روی می‌دهد. درگیری مفاصل کوچک نظیر مفاصل دست و پا و نیز درگیری گردن و هیپ غیرشایع است (شکل ۴-۱۴).

1- شایع‌ترین مفاصل درگیر به ترتیب عبارتند از: زانو، مچ پا و مچ دست
2- کودکان مبتلا به JIA اولیگوآرتیکولر احتمال دارد هیچ نشانه بالینی (تب، کاهش وزن و FTT) یا آزمایشگاهی ناشی از التهاب سیستمیک (WBC بالا یا ESR بالا) را نداشته باشند.

JIA پلی آرتیکولر: به صورت آرتریت ۵ مفصل یا بیشتر طی ۶ ماه اول پس از تشخیص تعریف می‌شود. معمولاً آرتریت JIA پلی آرتیکولر، قرینه است و می‌تواند هر مفصلی را گرفتار کند ولی به صورت تبییک مفاصل کوچک دست، پا، مچ پا، مچ دست و زانوها را درگیر می‌کند. احتمال گرفتاری ستون فقرات

جدول ۴-۱۴. عوارض بیماری کاواساکی



ترومبوز شریان کرونر	تحریک پذیری
آنوریسم شریان‌های محیطی	آرتریت
آنوریسم‌های شریان کرونر	پیوری استریل (اورتریت)
انفارکتوس میوکارد	ترومبوسیتوز (دیررس)
میوپریکاردیت	اسهال
نارسایی احتقانی قلب	پانکراتیت
هیدروپس کیسه صفرا	گانگرن محیطی
مننژیت اسپتیک	

آسپیرین: در فاز حاد ابتدا آسپیرین با دوز ضدالتهابی (۱۰۰-۸۰ mg/kg) در روز هر ۶ ساعت) داده می‌شود. پس از قطع تب، آسپیرین با دوز آنتی‌ترومبوتیک (۵-۳ mg/kg در روز به صورت Single dose) ادامه داده می‌شود. دوز آنتی‌ترومبوتیک آسپیرین در مراحل تحت حاد و نقاهت معمولاً به مدت ۶ تا ۸ هفته و تا هنگامی که پی‌گیری با اکوکاردیوگرافی بهبود یا عدم وجود آنوریسم‌های شریان کرونر را نشان دهد، ادامه می‌یابد.

کورتیکواستروئیدها: کورتیکواستروئیدها یا Infliximab ندرتاً در بیماری کاواساکی استفاده می‌شوند ولی در صورتی که در مرحله حاد، کاردیت فعال پدید آید یا برای اطفالی که پس از ۲ نوبت تجویز IVIG همچنان تب دار باقی بمانند ممکن است اندیکاسیون داشته باشد.

عوارض: اکثر موارد بیماری بدون ایجاد عارضه‌ای بهبود می‌یابند. گزارش‌هایی از مرگ ناگهانی کودکان بزرگ‌تر داده شده است. همچنین انفارکتوس میوکارد گزارش گردیده است که احتمالاً به علت تنگی عروق کرونر در محل ایجاد آنوریسم است (جدول ۴-۱۴).

پیش‌آگهی: شیوع بیماری عروق کرونر را از ۲۵-۲۰٪ در کودکانی که تنها با آسپیرین درمان شده‌اند به ۴-۲٪ در درمان ترکیبی با IVIG و آسپیرین کاهش داده است. التهاب درازمدت (بیشتر از ۱۰ روز) شانس ایجاد آنوریسم عروق کرونر را بالا می‌برد. به جز ریسک ایجاد آنوریسم‌های دائمی عروق کرونر، پیش‌آگهی بیماری کاواساکی بسیار خوب است.

مثال شیرخوار ۸ ماهه‌ای با تب از ۸ روز قبل و قرمزی ملتحمه چشم‌ها، راش پوستی و بی‌قراری مراجعه نموده است. در معاینه، توده گردنی با قطر ۲/۵ سانتی‌متر در سمت چپ دیده می‌شود. در آزمایشات، لکوسیتوز با شیفیت به چپ، پلاکت بالا، ESR: 90 و پیوری دارد؛ کدامیک از روش‌های تشخیصی زیر از اولویت بیشتری برخوردار است؟ (پرانترنی شهرریور ۹۸ - سؤال مشترک تمام قطب‌ها)

- (الف) پونکسیون مایع CSF (ب) بیوپسی توده گردنی (ج) اکوکاردیوگرافی قلبی (د) کشت ادرار

الف ب ج د

مثال پسر ۴ ساله‌ای با تب، ایکتر و راش جلدی از یک هفته قبل به اورژانس آورده شده است. در معاینه، لنفادنوپاتی دو طرفه گردنی و قرمزی منتشر مخاط دهان دارد. کبد ۴ سانتی‌متر زیر لبه دنده قابل لمس است. نتایج بررسی‌های انجام شده به شرح زیر است:

WBC = 28000 (PMN = 85%), Hb = 10
Plt = 625000, CRP = 4+, ESR = 110

□ **مطالعات آزمایشگاهی و رادیوگرافیک:** در JIA اولیگوآرتیکولر شاید یافته غیرطبیعی آزمایشگاهی وجود نداشته باشد در حالی که در کودکان مبتلا به نوع های پُلی آرتیکولر و با شروع سیستمیک افزایش مارکرهای مرحله حاد و آئمی ناشی از بیماری مزمن دیده می شود.

۱- برای کلیه کودکان مبتلا به درد استخوان و مفاصل باید CBC انجام شود تا احتمال لوسمی ارزیابی گردد؛ زیرا درد اندام می تواند از علائم لوسمی باشد.
 ۲- آزمایش ANA در تمام کودکان مبتلا به JIA اولیگوآرتیکولر برای شناسایی بیماران در معرض خطر یوئیت و نیز آزمایش RF و Anti-CCP در کودکان بزرگ تر و نوجوانان مبتلا به JIA، پُلی آرتیکولر برای شناسایی کودکان مبتلا به آرتیت روماتوئید بزرگسالان با شروع زودرس باید انجام شوند.
 ۳- ممکن است آرتروستنتز در کودکان مراجعه کننده با علائم حاد در یک مفصل برای بررسی احتمال آرتیت سپتیک انجام شود. تعداد WBC مایع سینوویال، کمتر از ۵۰۰۰۰ تا ۱۰۰۰۰۰ در میلی متر مکعب با ارجحیت لنفوسیت ها می باشد و رنگ آمیزی گرم و کشت آن منفی است. در آرتیت سپتیک نوتروفیل ها غالب می باشند.

۴- در مراحل اولیه JIA شایع ترین یافته رادیولوژیک طبیعی بودن استخوان است. با گذشت زمان استئوپنی اطراف مفصلی به علت کاهش مینرالیزاسیون شایع ترین یافته خواهد بود. آروزیون سطوح مفصلی استخوان می تواند یافته دیررس باشد. درگیری ستون فقرات گردنی به صورت جوش خوردگی C1-4 دیده می شود. امکان مشاهده نیمه دررفتگی Atlantoaxial (اطلس - آسه) نیز وجود دارد.

□ **تشخیص های افتراقی:** JIA براساس وجود آرتیت، گذشت حداقل ۶ هفته از زمان بیماری و Rule out سایر تشخیص ها تأیید می شود. در هنگام شروع بیماری سن کودک باید کمتر از ۱۶ سال باشد (۱۰۰٪ امتحانی).

□ **درمان:** سرکوب التهاب، حفظ و افزایش عملکرد، جلوگیری از دفورمیتی و پیشگیری از کوری اساس درمان JRA هستند.

● **داروهای NSAID:** انتخاب اول درمان دارویی JIA، داروهای NSAID از جمله ناپروکسن، سولینداک، ایبوپروفن و ایندومتاسین هستند.
 ● **داروهای خط دوم:** اگر آرتیت بیماران با تجویز داروهای NSAID به طور کامل کنترل نشود از هیدروکسی کلروکین و سولفاسالازین به عنوان خط دوم درمان استفاده می شود.

● **متوترکسات:** در مبتلایان به JIA پُلی آرتیکولر و سیستمیک که با داروهای معمول به تنهایی کنترل نمی شوند، متوترکسات خوراکی و زیرجلدی داروی انتخابی است. سرکوب مغز استخوان و هیپاتوتوکسیسته مهمترین عوارض جانبی متوترکسات هستند که حتماً باید زیر نظر گرفته شود.

● **کورتیکواستروئیدهای سیستمیک:** از مصرف کورتیکواستروئیدهای سیستمیک مثل پردنیزون و پردنیزولون باید تا حد امکان اجتناب شود. اندیکاسیون های تجویز کورتیکواستروئید سیستمیک عبارتند از:

۱- مبتلایان به JIA سیستمیک شدید با درگیری ارگان های داخلی
 ۲- آرتیت فعال شدیدی که موجب اختلال حرکت شده است.
 ! **توجه** در این موارد از کورتیکواستروئید به عنوان درمان پُل زنده تا شروع اثر داروهای دیگر به صورت موقتی استفاده می شود.

● **کورتیکواستروئید داخل مفصلی:** در بیمارانی که فقط چند مفصل ملتهب است، کورتیکواستروئید داخل مفصلی ممکن است کمک کننده باشد.

● **لفلونامید:** لفلونامید مؤثر بوده و عوارض آن مانند متوترکسات است.



شکل ۴-۱۴. JIA اولیگوآرتیکولر

وجود دارد. برخلاف JIA اولیگوآرتیکولر، در JIA پُلی آرتیکولر ممکن است شواهد التهاب سیستمیک مانند Malaise، تب Low-grade، عقب ماندگی رشد، آئمی بیماری مزمن و افزایش مارکرهای التهابی دیده شود. پیک بروز JIA پُلی آرتیکولر در اوایل کودکی و دوّمین پیک آن در دوران نوجوانی است. در گروه دوّم فاکتور روماتوئید وجود دارد (RF مثبت است).

✦ **نکته** اطفال مبتلا به JIA پُلی آرتیکولر با RF یا Anti-CCP مثبت بیشترین افرادی هستند که امکان دارد در بزرگسالی به آرتیت روماتوئید دچار شوند.

● **JIA با شروع سیستمیک (۱۰۰٪ امتحانی):** در این گروه، علائم التهاب سیستمیک قبل از بروز آرتیت دیده می شوند. در این نوع از JIA، تب نیزه ای و راجعه مشخصی وجود دارد که معمولاً یک یا دو بار در روز بروز می کند و می تواند چند هفته تا چند ماه ادامه پیدا کند. این بیماری با بثورات موربیلی فرم (شبه سرخک) و صورتی رنگ همراه است. امکان دارد این ضایعات محو شده و فقط با بالا رفتن تب ظاهر شوند. سروزیت (پلوریت و پریکاردیت) در ۵۰٪ و هیپاتواسپلنومگالی در ۷۰٪ موارد دیده می شود. تامپوناد پریکاردی ندرتاً ایجاد می گردد (شکل ۵-۱۴).

✦ **نکته** یافته های آزمایشگاهی نشانه های التهاب را نشان می دهند مانند افزایش CRP، ESR، تعداد WBC، تعداد پلاکت ها و آئمی
 ✦ **نکته** آرتیت ۶ هفته تا ۶ ماه پس از التهاب سیستمیک ظاهر می شود. این آرتیت معمولاً پُلی آرتیکولر، گسترده و مقاوم به درمان است.

✦ **یادآوری** همکاران گرمی JIA با شروع سیستمیک بسیار مهم است، لطفاً به یادآوری نکات زیر توجه فرمایید:

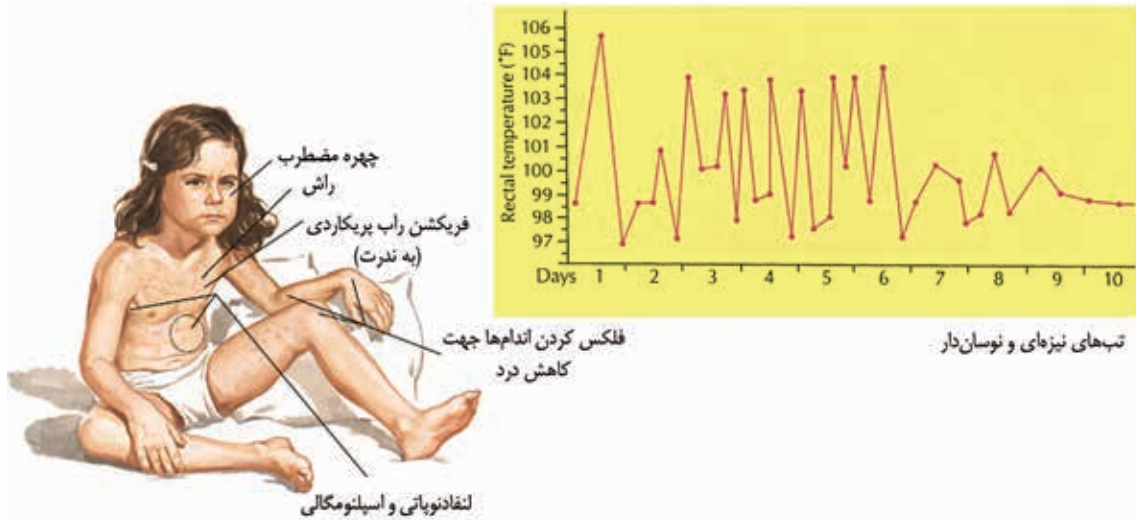
۱- JIA با شروع سیستمیک، وخیم ترین نوع بیماری است. تنها در این شکل از JIA، فراوانی ابتلا در هر دو جنس یکسان است.

۲- نکته کلیدی در تشخیص JIA با شروع سیستمیک وجود تب های شدید نیزه ای با درجه حرارت ۳۹/۴ درجه سانتی گراد است.

۳- کودکان مبتلا در ابتدا دچار آرتیت نمی شوند، بلکه قبل از آن علائم التهاب سیستمیک (به ویژه تب شدید و راجعه) دارند.

۴- JIA با شروع سیستمیک تنها ۱۰٪ موارد JIA در کودکان را تشکیل می دهد.

۵- احتمال ناتوانی و معلولیت در این نوع JIA بیشتر از سایر موارد است.



شکل ۵-۱۴. تظاهرات آرتریت ایدیوپاتیک نوجوانان با شروع سیستمیک



شکل ۶-۱۴. یووئیت (ایریدوسیکلیت مزمن) در JIA اولیگوآرتریکولر. به مردمک نامنظم ناشی از چسبندگی حاصل از یووئیت توجه کنید.

● **مهارکننده‌های TNF- α** : این داروها با مهار آبخار التهابی عمل می‌کنند و شامل اتانرسپت، اینفلیکسی‌ماب و آدالیموماب می‌شوند. این دارو بیشتر بر روی اسپوندیلوآرتروپاتی مؤثر هستند. عوارض این داروها زیاد بوده و شامل عفونت‌های خطرناک و بدخیمی می‌باشد.

● **آنکراین**: یک آنتاگونیست رسپتور اینترلوکین-۱ بوده که در درمان JIA با شروع سیستمیک مفید است.

□ **عوارض**: عوارض به دلیل از بین رفتن عملکرد مفصل مبتلا ناشی از جمع‌شدگی مفصل، جوش خوردگی استخوان‌ها و از بین رفتن فضای مفصلی روی می‌دهند. فیزیوتراپی و کار درمانی برای حفظ و افزایش عملکرد اندیکاسیون دارد.

● **یووئیت**: از عوارض خطرناک این بیمار می‌باشد که اگر درمان نشود موجب کوری می‌گردد (شکل ۶-۱۴).

● **سندرم فعال‌کننده ماکروفاژ (MAS)**: یک عارضه بسیار شدید JIA سیستمیک است که در بیشتر از ۱۰٪ موارد سیستمیک رخ می‌دهد. عامل این سندرم آزاد شدن سیتوکین‌های التهابی می‌باشد.

۱- تب شدید، هپاتواسپلنومگالی، اختلالات نورولوژیک و خونریزی از تظاهر این اختلال هستند.

۲- یافته‌های آزمایشگاهی در سندرم MAS شامل پان‌سیتوپنی، افزایش شدید فریتین، ترانس‌آمینازها و تری‌گلیسرید و همچنین افزایش CD25 می‌باشد. در نمونه مغز استخوان این بیماران، سلول‌های ماکروفاژ بالغ با فعالیت هموفاگوسیتی دیده می‌شود.

۳- DIC که با فیبرینوژن پائین و افزایش D-dimer مشخص می‌شود، ممکن است در سندرم MAS رخ دهد. همچنین این سندرم می‌تواند موجب نارسایی چند ارگانی شود.

۴- حتی با تشخیص و درمان زودرس، این سندرم در ۸٪ موارد موجب مرگ می‌شود.

□ **پروگنوز**: پروگنوز JIA عالی می‌باشد و ۸۵٪ موارد به طور کامل بهبود می‌یابند. JIA اولیگوآرتیکولر نسبت به نوع پلی‌آرتیکولر و با شروع سیستمیک پیش‌آگهی بهتری داشته و معمولاً بهبود می‌یابد. عوامل زیر پیش‌آگهی JIA را بد می‌کنند (۱۰۰٪ امتحانی):

۱- JIA با شروع سیستمیک

۲- RF یا anti-CCP مثبت

۳- پاسخ ضعیف به درمان

۴- وجود آروزیون در X-Ray

■ **مثال**: دختر ۳/۵ ساله‌ای به دلیل آرتریت از یک ماه قبل ارجاع شده است. در این مدت مفاصل **زانوها و قوزک هر دو پا** درگیر بوده‌اند و تب را به صورت متناوب ذکر می‌کنند. ۲ ماه قبل سابقه آرتریت زانو را می‌دهد که مدتی تحت درمان آسپیرین بوده و بهبود یافته ولی مجدد بروز کرده است. در معاینه چشم، **یووئیت** دارد و نتایج آزمایش‌ها عبارتند از: آنمی خفیف، ESR:60 و ANA مثبت. کدام تشخیص محتمل‌تر است؟

(ارتقاء اطفال دانشگاه اهواز - تیر ۹۶)

(ب) لوپوس

(الف) تب روماتیسمی

(د) Mixed connective tissue disease

(ج) JIA اولیگوآرتیکولر

الف ب ج د



شکل ۷-۱۴. تظاهرات پوستی و مخاطی لوپوس

توجه! برخلاف دوران بزرگسالی و نوجوانی که لوپوس بیشتر در خانم‌ها دیده می‌شود، توزیع جنسی آن در اطفال برابر می‌باشد.

یافته‌های بالینی: لوپوس ممکن است به شکل ناگهانی و برق‌آسا تظاهر کند و یا به صورت آرام و آهسته ایجاد شود (شکل ۷-۱۴).

● **علائم غیراختصاصی:** علایم غیراختصاصی مثل خستگی و بی‌حالی شدید، تب Low-grade و کاهش وزن شایع هستند (جدول ۵-۱۴).

● **تظاهرات پوستی:** بیماری پوستی می‌تواند یافته اصلی باشد که در ۹۵٪ از بیماران رخ می‌دهد. راش پروانه‌ای صورت، حساسیت به نور و لوپوس دیسکوئید از علایم پوستی لوپوس هستند. لوپوس دیسکوئید یک فرآیند التهابی بوده و سبب ایجاد اسکار دائم و از بین رفتن پیگمانتاسیون ناحیه مبتلا می‌گردد. لوپوس دیسکوئید اگر سر را درگیر کند می‌تواند موجب آلوپسی (طاسی) دائمی شود. پدیده رینود و لیویدو رتیکولاریس نیز ممکن است دیده شوند. زخم‌های دهان و بینی نیز از شکایات شایع بیماران هستند.

● **لنفادنوپاتی و اسپلنومگالی:** لنفادنوپاتی و اسپلنومگالی از تظاهرات شایع در SLE می‌باشند. لنفادنوپاتی آگزیلاری می‌تواند نشان دهنده مهمی از فعالیت بیماری باشد.

● **سروزیت:** درد قفسه سینه، فربکشن راب پلور یا پریکارد و تجمع مایع از تظاهرات سروزیت هستند.

● **تظاهرات کلیوی:** درگیری کلیه یکی از وخیم‌ترین تظاهرات لوپوس است. درگیری کلیوی لوپوس ممکن است از پروتئین‌وری یا هم‌اچوری میکروسکوپی یا Gross، سندرم نفروتیک و نارسایی کلیوی متغیر باشد.

مثال کودک ۳ ساله‌ای به دلیل تب ۶ هفته‌ای و بی‌قراری بستری شده است. تب بیمار نیزه‌ای و در شب‌ها به ۴۰ درجه می‌رسد و همراه با راش صورتی رنگ روی تنه می‌باشد. در معاینه، طحال ۳ سانتی متر زیر لبه دنده لمس می‌گردد و Span کبد ۱۰ سانتی متر می‌باشد. در معاینه اندام‌ها، حرکت زانو‌ها دردناک است و قادر به ایستادن روی پا نمی‌باشد. در بررسی آزمایشگاهی، لکوسیتوز 29000 ($PMN = 85\%$) و پلاکت 65000 و $ESR = 110$ دارد. کشت خون منفی و در رادیوگرافی قفسه سینه اندازه قلب بزرگتر از حد طبیعی است؛ محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟ (پرانترنی شهرپور ۹۴ - قطب ۱۰ کشوری [دانشگاه تهران])

الف) لوسمی حاد لنفوبلاستیک (ب) آرتریت ایدیوپاتیک سیستمیک
ج) بیماری کاواساکی (د) آندوکاردیت عفونی

الف) ب) ج) د)

اسپوندیلوآرتروپاتی‌ها

تعریف: گروهی از آرتریت‌ها هستند که با موارد زیر مشخص می‌گردند:

- ۱- التهاب در اسکلت محوری و مفاصل ساکروایلیاک
- ۲- انتزیت: التهاب محل اتصال تاندون‌ها

انواع: این بیماری‌ها شامل اسپوندیلیت آنکیلوزان نوجوانان، آرتریت سورباتیک و آرتریت بیماری‌های التهابی روده هستند.

اسپوندیلیت آنکیلوزان جوانان: این بیماری در پسرها شایعتر بوده و دارای ویژگی‌های زیر است:

- ۱- علائم کم‌ری یافته کاراکتریستیک آن می‌باشد.
- ۲- مهم‌ترین یافته خارج کم‌ری آن انتزوپاتی می‌باشد.
- ۳- در این بیماران HLA-B27 مثبت است.
- ۴- درگیری چشمی آن به صورت آپریت می‌باشد.

● **آرتریت سورباتیک:** این بیماری در هر دو جنس به یک میزان دیده شده و دارای مشخصات زیر می‌باشد:

- ۱- آرتریت‌های محیطی بیشتر از علائم کم‌ری وجود دارند.
- ۲- تغییرات ناخن و تظاهرات پوستی سوربازیس تظاهرات کاراکتریستیک آن هستند.

- ۳- درگیری چشمی آن به شکل یووئیت خلفی است.

آرتریت بیماری‌های التهابی: شیوع آن در هر دو جنس یکسان بوده و دارای ویژگی‌های زیر می‌باشد:

- ۱- علائم کم‌ری و روده‌ای دارند.
- ۲- درگیری چشمی آن به صورت یووئیت قدامی باشد

درمان: بلوک‌کننده‌های TNF اساس درمان اسپوندیلوآرتروپاتی هستند.

لوپوس اریتماتوی سیستمیک (SLE)

اتیولوژی: لوپوس یک بیماری مولتی سیستمیک با اتیولوژی نامشخص است که با تولید مقادیر زیادی از اتوآنتی‌بادی‌ها مشخص می‌شود.

اپیدمیولوژی: اگرچه لوپوس بیشتر زنان ۲۰ تا ۴۰ سال را مبتلا می‌سازد ولی در ۵٪ در دوران کودکی و اغلب حوالی بلوغ رخ می‌دهد. لوپوس در کودکان زیر ۹ سال نادر می‌باشد.