

فهرست

۷	ایمونولوژی	فصل ۱
۲۱	آلرژی	فصل ۲
۳۹	بیماری‌های روماتولوژیک	فصل ۳
۵۱	بیماری‌های حاد کودکان	فصل ۴
۶۷	عفونی	فصل ۵
۱۱۷	واکسیناسیون	فصل ۶
۱۴۳	رشد و تکامل	فصل ۷
۱۵۳	اختلالات سایکولوژیک	فصل ۸
۱۶۳	پوست	فصل ۹
۱۷۳	ارتوپدی	فصل ۱۰
۱۸۷	اختلالات رفتاری	فصل ۱۱
۱۹۹	تغذیه تکمیلی	فصل ۱۲
۲۰۵	طب بلوغ	فصل ۱۳
۲۱۱	نکات مهم و کلیدی از کتاب مانا	
۲۱۸	تست‌های مینور	



فصل اول

ایمونولوژی

علامت اصلی ضعف ایمنی، عفونت‌های شدید و مکرر و مزمن و یا غیرمعمول خواهد بود.

ایمنی ذاتی (innate)

شامل PMN، ماکروفاژ، سلول‌های Natural killer، پروتئین‌های فاز حاد، کمپلمان و اینترلوکین می‌باشد. **«مشخصات نقص سلول B:»** عفونت‌های سینوسی ریوی و یا اوتیت مدیا با جرم‌های کپسولدار، کونژنکتیویت، آنسفالیت آنتروویروسی، پولیومیلیت، اسهال ژیاوردیایی، عدم اختلال رشد و وجود برونشکتازی و کاهش ایمونوگلوبین سرمی و عفونت با میکوپلازما و اوروپلازما. اگر کودکی در سال اول عمر دچار ۸ بار اوتیت مدیا یا دوبار سینوزیت چرکی یا دو بار پنومونی گردد، باید به نقص ایمنی هومورال مشکوک شد.

«مشخصات نقص سلول T:» اسهال مزمن، سوء جذب، FTT، عفونت با قارچ‌ها و ویروس‌ها، نوکاردیا و مایکوباکتریوم‌ها، تک یاخته‌ها، GVHD، بدخیمی، واکنش کشنده نسبت به واکسن‌های ویروسی زنده و BCG و وجود آنژی.

«مشخصات نقص سیستم فاگوسیتز:» عفونت‌های راجعه پوستی با استافیلوکوک، پسودومونا، E.Coli، آسپرژیلوس، آبسه‌های کبد، غدد لنفاوی، ریه، زیر جلدی، پنوماتوسل در ریه، عفونت استخوان و مفاصل، فقدان چرک در محل عفونت، تاخیر در جدا شدن بندناف و تاخیر جوش خوردگی زخم‌ها. **«مشخصات نقص کمپلمان:»** عفونت‌های راجعه باکتریال با کپسولدارها، گنوکک، مننگوکک، اختلالات اتوایمیون زودرس مثل SLE، عفونت شدید پوستی و ریوی.

«مشخصات نقایص رسپتور Toll like:» خود را با باکتری‌های مکرر، مننژیت، عفونت با پنوموکک و استافیلوکک طلائی، پسودومونا، مننگوکک و ویروس HIV بدون تب نشان می‌دهند. عفونت زودرس با استافیلوکک طلائی و استرپتوکک پیوژن با بررسی نرمال سیستم ایمنی در این بیماران شایع می‌باشد. فقدان بافت‌های لنفوئید در SCID (نقص ایمنی ترکیبی شدید) و آگاماگلوبولینمی وابسته به X و برعکس هیپرپلازی لنفوئیدی در عفونت HIV، بیماری گرانولوماتوز مزمن و نقص ایمنی متغیر شایع و سندرم هیپر IgM نوع AR دیده می‌شود.

هیپرگاماگلوبولینمی در CF، CGD، کارتاژنز و بیماری‌های اتوایمیون و عفونت HIV قابل مشاهده می‌باشد. کمبود همزمان آلبومین و گاماگلوبولین‌های سرمی، مطرح کننده آنتروپاتی از دست دهنده پروتئین خواهد بود. **«علل نقص ایمنی اکتسابی:»**

ویروس‌ها: مثل HIV و سرخک و سرخجه و آنفلانزا
آمی داسی شکل و سوختگی و دیابت قندی، نارسائی کلیه، سوء تغذیه و کمبود روی و ویتامین‌ها و کمبود متعدد کربوکسیلاز

Pr losing Enteropathy: شامل از دست رفتن پروتئین مثل آلبومین و ایمونوگلوبولین‌های سرمی در بیماری‌های دستگاه گوارش، سندرم نفروتیک و رادیوتراپی، کورتون، بدخیمی، نارسی، نوتروپنی اکتسابی، پیوند مغز استخوان، لوپوس، سارکوئیدوز، آسپلنی، GVHD، داروهای سرکوب کننده ایمنی.

دکته شناسائی اختلالات مخچه در MRI مغزی، بنفع تشخیص آتاکسی تلانژکتازی، یا شناسایی برونشکتازی توسط C.T.scan ریوی، بنفع تشخیص CVID یا توسط انجام رادیوگرافی ساده، فقدان یا وجود تیموس قابل شناسایی می‌باشد.

تست‌های بیماریابی

«تست‌های کلی:» CBC، لام خون محیطی، رادیو گرافی قفسه سینه و سینوس در صورت شک به عفونت، کشت‌های مربوطه، ESR

«**تست‌های مربوط به نقص سلول B یا هومورال:** بررسی سطح ایمونوگلوبولین‌ها و ایزوهماگلوبولین‌های سرمی، بررسی آنتی بادی اختصاصی مثل دیفتتری و کزاز، فلوسیتومتری

«**تست‌های مربوط به نقص سلول T:** تعداد و ظاهر لنفوسیت‌ها، تست‌های پوستی (مثل کاندیدا یا کزاز و اوربون)، فلوسیتومتری، بررسی عملکرد سلول T و سلول‌های NK.

«**تست‌های مربوط به نقص سیستم فاگوسیتز:** تعداد و ظاهر PMN‌ها، NBT، بررسی قدرت باکتری‌کشی ضد استافیلوکوک، رنگ‌آمیزی میلوپراکسیداز و تست دی هیدرورودامین ۱۲۳ توسط فلوسیتومتری (جهت تشخیصی CGD) و بررسی CD۱۸ برای بیماری نقص چسبندگی لکوسیتی تیپ ۱ و یا CD۱۵ برای LAD تیپ ۲.

«**تست‌های مربوط به نقص کمپلمان:** (برای بررسی راه آلترناتیو) AH50، بررسی سطوح کمپلمان‌ها، سطح و فعالیت مهارکننده C₁ استراز و CH50 (بررسی راه کلاسیک و راه مشترک)

نکته: انجام Whole exome sequencing در موارد بیماری‌های پیچیده و یا عدم تشخیص، کاربرد دارد.

نقص سلول B

«**بیماری آگاماگلوبولینمی وابسته به X:** تظاهرات آن به صورت عدم تبدیل سلول Pre B به سلول B، سطح ایمونوگلوبولین‌های پایین سرمی، هیپوپلازی بافت لنفوئید، شروع عفونت‌های سینوسی ربوی از ۶ ماهگی و گاهی شروع علائم از ۵-۳ سالگی توسط جرم‌های کپسول‌دار، عفونت با ژیا‌ردیا، آنترووایروس‌ها، پولیومیلیت به دنبال مصرف واکسن پولیو خوراکی، و عفونت با استافیلوکوک و پسودومونا و میکوپلازما خواهد بود. علت بیماری، فقدان آنزیم تیروزین کیناز می‌باشد. نوع AR این بیماری نیز وجود دارد.

«**نقص ایمنی متغیر شایع (CVID):** با مشخصات انتقال به طریق AR و یا AD و با شروع علائم بالینی در دهه دوم و عدم تبدیل سلول B به پلاسما سل و اختلال تعداد و عملکرد سلول‌های Th، هیپرتروفی بافت لنفوئید و لوزه‌ها و طحال بزرگ، پان‌سیتوپنی، آنمی همولیتیک، اسهال مزمن و بیماری‌های خود ایمنی مثل SLE و ITP و گریوز و عفونت با هلیکوباکتر و جرم‌های کپسول‌دار و ژیا‌ردیا و آنترووایروس‌ها و خطر لنفوم در دهه ۶-۵ زندگی مشخص می‌گردد.

در این اختلال، بیماری بینابینی ربوی، هیپریلازی رزتراتیو ندولر کبد و IBD شیوع بیشتری دارد.

نکته: در موارد هیپوگاماگلوبولینمی ثانویه به مصرف کورتون یا آنتروپاتی از دست‌دهنده پروتئین یا مصرف Rituximab، معمولاً سطح IgG سرمی پایین ولی سطح IgA و IgM نرمال می‌باشد.

نکته: وجه افتراق بیماری CVID از آگاماگلوبولینمی، وجود سلول B در اولی می‌باشد.

«**کمبود IgA:** شیوع ۱ در ۵۰۰ داشته و در صورت همراهی با کمبود IgG2، عفونت‌های راجعه با کپسول‌دارها و همراهی با آلرژی غذایی و سلیاک و بیماری‌های اتوایمیون وجود خواهد داشت. در این بیماری در بعضی موارد نیاز به پروفیلاکسی آنتی‌بیوتیکی و یا درمان با آنتی‌بادی وجود دارد.

تشخیص بیماری به علت اینکه سطح IgA سرمی تا قبل از ۴ سالگی پایین می‌باشد، ممکن نیست.

«**کمبود زیر گروه‌های IgG:** همراهی با آتاکسی تلانزکتازیا و کمبود IgA سرمی (دیرترین سطح ایمونوگلوبولین سرمی که به سطح بالغین می‌رسد، IgA می‌باشد) در این بیماری وجود دارد.

در این بیماری علی‌رغم کمبود سطوح بعضی انواع IgG، ولی سطح کلی سرمی IgG طبیعی است.

«**هیپوگاماگلوبولینمی گذرای شیرخوارگی:** در این بیماری شروع کمبود ایمونوگلوبولین‌های سرمی از ۶ ماهگی است و بهبود تا ۴-۲ سالگی اتفاق می‌افتد و پاسخ به آنتی ژن‌های پروتئینی توسط افزایش ایمونوگلوبولین‌های سرمی مشخص می‌گردد و سلول B و T طبیعی است یعنی با تجویز واکسن پروتئینی دیفتتری و کزاز، سطح آنتی‌بادی‌ها افزایش می‌یابد. در این بیماری، تمایز پلاسما سل‌ها با تأخیر اتفاق می‌افتد.

« **سندرم کمبود آنتی بادی:** تعداد سلول‌های لنفوسیتی و ایمنوگلوبولین‌های سرمی، نرمال ولی عدم افزایش IgG2 سرمی در مقابل آنتی‌ژن‌های پلی‌ساکاریدی وجود دارد (مانند عدم پاسخ ایمنوگلوبولین‌ها به واکسن پنوموکک).

نقص‌های ایمنی ترکیبی

« **سندرم هیپر IgM:** یک بیماری وابسته به X با سطوح نرمال تا افزایش یافته IgD و IgM و کاهش سایر رده‌های ایمنوگلوبولین می‌باشد و خود را به صورت استعداد عفونت با تک یاخته‌ها (مثل PCP و کریپتوسپوریدیوم و مایکوباکتریوم‌های آتیبیک و منتزیت) و ارتباط با بیماری دیسپلازی اکتودرمال نشان می‌دهد. مکانیسم بیماری فقدان لیگاند CD40 روی سلول T و عدم تحریک سلول B و ماکروفاژ می‌باشند.

نکته در موارد کمبود CD₄₀ روی سلول‌های B، سندرم هیپر IgG نوع AR با تظاهرات مشابه نوع وابسته به X ایجاد می‌گردد ولی بعلت عدم اختلال عملکرد سلول‌های T، عفونت با میکروب‌های فرصت‌طلب وجود ندارد.

« **نقص ایمنی ترکیبی شدید:** در این بیماری آتروفی بافت‌های لنفوئید در کنار مشخصات نقایص سلول T وجود دارد. فرم شایع آن وابسته به X مغلوب می‌باشد. در لام خون محیطی لنفوپنی وجود دارد. علائم کلی نقایص ایمنی شدید ترکیبی شامل F.T.T و عفونت‌های باکتریال شدید و عفونت ویروسی مزمن و عفونت‌های کاندیدائی مزمن و عفونت با PCP و اسهال مقاوم می‌باشد. در سندرم Omenn نکته مهم، وجود IgE بالای سرمی، ائوزینوفیلی، اریترودرمی منتشر پوستی، لنفادنوپاتی و هپاتو اسپلنومگالی است. تعداد سلول T طبیعی ولی فاقد عملکرد می‌باشد. در کمبود آنزیم ADA، علاوه بر علائم SCID، بیمار دچار ناهنجاری‌های اسکلتی همزمان نیز می‌باشد. **درمان** با تجویز عضلانی آنزیم خواهد بود.

« **سندرم دی‌ژرژ:** خود را به صورت آنومالی در صورت به همراه شکاف کام، هیپوپلازی تیموس، هیپوپاراتیروئیدی، آنومالی قلبی (مثل TGA، TOF و COA) نشان می‌دهد و راه تشخیص با شناسائی حذف کروموزوم ۲۲ با تکنیک FISH بوده و درمان با پیوند BM می‌باشد و در موارد لنفوپنی شدید، از پیوند تیموس نیز استفاده شده است و هیپوپلازی تیموس تا بلوغ بهبود می‌یابد و گاهی منجر به بیماری SCID می‌گردد. در سندرم دی‌ژرژ کامل، بخوبی به پیوند مغز استخوان پاسخ نمی‌دهند.

« **سندرم ویسکوت آلدريج:** بیماری وابسته به X می‌باشد که خود را با علائم ترومبوسیتوپنی با پلاکت‌های کوچک، اگزما، نقص ایمنی ترکیبی به صورت کاهش IgM و افزایش IgA و IgE سرمی و مستعد ابتلا به لنفوم و عفونت با HSV، PCP و CMV نشان می‌دهد. علت مرگ در $\frac{2}{3}$ موارد عفونت و در $\frac{1}{3}$ موارد خونریزی می‌باشد. **درمان** با پیوند BM خواهد بود.

« **آتاکسی تلانژکتازیا:** (AR) تظاهرات آن به صورت، نقص ایمنی ترکیبی، کمبود IgE، IgA، IgG₂ سرمی آتاکسی پیشرونده از یکسالگی، ایجاد تلانژکتازیا در ملتحمه از ۵ سالگی، استعداد به شکنندگی کروموزومی، خطر لوسمی، لنفوم و دیابت و دیس ژنزی گناد و خطر عفونت‌های سینوسی ریوی خواهد بود و درمانی برای آن وجود ندارد و نیاز به تجویز IVIG فاقد IgA هر ۴ هفته (به علت خطر آنافیلاکسی) می‌باشد. نقص در ژن ATM موجب عدم شناسائی آسیب DNA می‌گردد.

در کاندیدایز جلدی مخاطی مزمن نیازمند به درمان ضد قارچ سیستمیک وجود دارد و علت آن اختلال عملکرد سلول‌های T می‌باشد و همراهی با بیماری‌های اتوایمیون مثل هیپوپاراتیروئیدی، دیابت قندی، آدیسون و آنمی همولیتیک در آن شایع است. تولید آنتی بادی نرمال است.

در این بیماری، آنتی‌بادی‌های خنثی‌کننده IL-17 (ضد عفونت قارچی) زیاد تولید می‌گردد. سن شروع بیماری اغلب ۵ - ۳ سالگی است.

« سندرم لنفوپرولیفراتیو وابسته به X (DUNCAN) »

تیپ ۱: تکثیر بیش از حد سلول‌های CD8 و یا همان T suppressor به دنبال ورود ویروس EBV به بدن و انفیلتراسیون این سلول‌ها در کبد و ایجاد نارسائی کبد و مرگ در ۸۰٪ موارد و مابقی بیماران دچار آنمی آپلاستیک و هیپوگاما گلوبولینمی و لنفوم یا هوچکین خواهند شد.

تیپ ۲: علامت اصلی آن کولیت می‌باشد و استعداد به ایجاد لنفوم ندارند.

◀ **درمان:** IVIG و VP-16 و Anti-CD₂₀ و نهایتاً پیوند مغز استخوان

« **سندرم هیپر Ige:** علائم بیماری به صورت وجود آبسه‌های سرد عمقی به علت اختلال در کموناکسی، عدم وجود WBC در آبسه‌های بافتی، عفونت استافیلوکوکی پوست و مفاصل و ریه‌ها (وجود پنوماتوسل بزرگ)، عفونت با هموفیلوس و کاندیدا و آسپرژیلوس، وجود چهره خشن، شکنندگی استخوان‌ها، تاخیر در افتادن دندان‌های شیری، آگزمای پوستی، افزایش Ige سرمی و نرمال بودن بقیه ایمونوگلوبولین‌ها خود را نشان می‌دهد. اکثریت موارد سندرم هیپر Ige خود را بصورت AD منتقل می‌نمایند.

◀ **درمان** با داروهای ضد استافیلوکوک و IVIG خواهد بود.

در این بیماری تولید IL6 در بدن کاهش یافته و در نتیجه ایمنی نسبت به قارچ‌ها و باکتری‌ها کاهش دارد. نکته در موارد کمبود رسپتور اینترفرون گاما یا کمبود رسپتور اینترلوکین ۱۲ یا کمبود اینترلوکین ۱۲، عفونت‌های راجعه میکوباکتریوم‌های غیرسلولی و عفونت‌های سالمونلائی مشاهده می‌گردد.

اندیکاسیون کلی تجویز IVIG: در نقایص ایمنی کمبود شدید آنتی بادی، SCID

◀ **عوارض IVIG:** تب و لرز، میالژی و مننژیت آسپتیک گذرا (بهبودی با بروفن)، ترومبوز عروقی، ترومبوز ریوی، آنفارکتوس میوکارد، استروک، نارسائی حاد کلیه، دوز IVIG ۴۰۰-۶۰۰ mg/kg هر ۳-۴ هفته وریدی یا پمپ انفوزیون زیرجلدی هر ۱-۲ هفته می‌باشد.

◀ **درمان نقایص ایمنی:**

۱ در موارد شک به بیماری SCID، باید تمام محصولات خونی تزریقی CMV منفی و اشعه دیده باشند.

۲ تجویز واکسن‌های ویروسی زنده به بیماران دچار نقص ایمنی سلولی و آگاما گلوبولینمی و افراد خانواده وی، باید با تاخیر تجویز گردد و در موارد وجود اسهال در این بیماران، باید به فکر عفونت با ژیا ردیا و کلاستریدیوم دیفیسل بود.

۳ در سندرم هیپر Igm و نقایص ایمنی سلولی، باید جهت جلوگیری از انتقال کریپتوسپوریدیوم، آب جوشیده مصرف گردد.

۴ در نقایص سلول T باید پروفیلاکسی پنومونی پنوموسیستیس کارینی (PCP) با کوتریموکسازول تجویز گردد و در سندرم هیپر Igm وابسته به X، باید پروفیلاکسی با داروهای ضد قارچ مدنظر باشد.

۵ تجویز پروفیلاکتیک کوتریموکسازول یا آموکسی سیلین با نصف دوز درمانی، در بیماران با کمبود شدید آنتی بادی پیشنهاد می‌گردد و تعویض ماهانه آنها نیز توصیه شده است.

۶ درمان اصلی نقص سلول T، پیوند مغز استخوان می‌باشد.

◊ درمان کمبود ADA، تزریق عضلانی آن خواهد بود.

◊ زن‌تراپی در موارد کمبود زنجیره گاما در بیماری SCID و کمبود آنزیم ADA، موفقیت‌آمیز

بوده است (خطر لوکمی). در آتاکسی تلانژکتازیا، پیوند مغز استخوان در درمان اثری ندارد.

◊ در موارد وجود اسهال، باید به فکر کلاستریدیوم دیفیسیل و ژیا ردیا بود.

«**نقص چسبندگی لکوسیتی تیپ یک:** در این اختلال به علت عدم توانایی خروج PMN ها از عروق به علت فقدان ماکر CD1۸، پلی نوکلئوز در حد بالای ۲۰۰۰۰، امفالیبت و Sepsis و دیر افتادن بند ناف با آبسه سرد اتفاق می افتد و تشخیص با فلوسیتومتری است و درمان با پیوند BM می باشد.

«**نقص چسبندگی لکوسیتی تیپ ۲ (LAD-2):** اختلال متابولیسم فوکوز و به دنبال آن فقدان گروه خونی Lewis X سیالیته اتفاق می افتد و به علت کمبود CD۱۵، خروج گلبول های سفید از رگ دچار اشکال می گردد و درمانی ندارد. این بیماری همچنین دارای قد کوتاه و اختلال شدید تکاملی و دیس مورفیسیم می باشند.

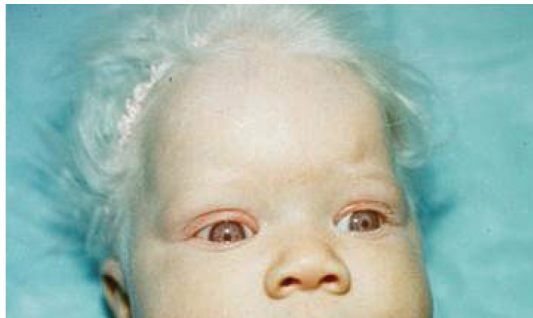
در LAD-3 اختلال چسبندگی لکوسیتی و اختلال پلاکتی توام مشاهده می گردد و مستعد خونریزی می باشند.

«**بیماری گرانولوماتوز مزمن (CGD):** اکثرا به طریقه وابسته به X مغلوب با اختلال فقط در Killing مشخص می گردند و مستعد عفونت با باکتری های کاتالاز مثبت مثل استافیلوکوک، گرم منفی ها، اسپرژیلوس و کاندیدا می باشند. (تست NBT منفی) و با علائم عفونت پوست و مخاط، لنفادنوپاتی، ارگانومگالی، گرفتاری کبد، استخوان، دستگاه گوارش، اختلال رشد، گرانولوم انسدادی پیلور و حالب خود را نشان می دهند و درمان با اینترفرون گاما و کوتریموکسازول با دوز پایین و ایتراکونازول بوده و درمان قطعی با پیوند BM است.

انجام تست فلوسیتومتری با دی هیدرو رودامین ۱۲۳ جهت تشخیص کمک کننده می باشد. در کمبود شدید آنزیم G6PD، علائم شبیه CGD ایجاد می گردد، زیرا آنزیم G6PD در تولید یون سوپراکسید نقش دارد.

«**سندرم چدیاک هیگاشی (AR):** این بیماری خود را با علائم اختلال سیستم فاگوسیتز (نوتروپنی و اختلال کموتاکسی و فاگوسیتوز و Killing)، نوروپاتی (نیستاگموس)، آلبنیسم و گرانول های درشت سیتوپلاسمی در PBS در داخل PMN و لنفوسیت و پلاکت و ملانوسیت ها و خطر بیماری لنفوپرولیفراتیو (تب و زردی، ارگانومگالی و پان سیتوپنی)، در صورت عفونت های ویروسی و یا استافیلوکوک و استرپتوکوک نشان می دهد.

«**عفونت های منجر به نوتروپنی:** تیفوئید و پاراتیفوئید - بروسلوز - عفونت نوزادی - مننگوکوکسمی - عفونت شدید - سیفلیس مادرزادی - سل - ویروس های سرخرک و سرخجه و آنفولانزا و HIV و هپاتیت B و CMV و EBV و عفونت های ریکتزایی.



نکات مهم و کلیدی ایمونولوژی

۱. اکیموزهای متعدد پوستی در کنار آزمایش مزمن، به نفع تشخیص سندرم ویسکوت آلد ریچ می‌باشد.
۲. در صورت منفی بودن تست پوستی جهت بررسی عملکرد سلول T، تجویز یک دوز واکسن بوستر و تکرار تست پوستی ۴ هفته بعد، منطقی است و در صورت منفی بودن مجدد تست پوستی، بررسی In Vitro پرولیفراسیون سلول T ضروری خواهد بود.
۳. تست NBT منفی به معنی اختلال سیستم اکسیداتیو فاگوسیت‌ها بوده که در CGD مشاهده می‌گردد.
۴. اختلال در هر دو تست CH50 و AH50، مطرح کننده اختلال در مسیر مشترک کمپلمان (C₅-C₉) می‌باشد.
۵. دیرترین ایمونوگلوبولین در کودکان که با تاخیر به سطح بالغین می‌رسد، IgA می‌باشد.
۶. در فرم AR سندرم هیپر IgM برعکس فرم وابسته به X آن، هیپرتروفی بافت‌های لنفوئید وجود دارد و بیماری‌های اتوایمیون و نوتروپنی و بیماری کبدی و بدخیمی در آن شایع می‌باشد و در این فرم، رسپتورهای سلول B و ماکروفاژ یعنی خود CD40 وجود ندارد.
۷. در کمبود آنزیم پورین نوکلئوزید فسفوریلاز (PNG) از دسته بیماری‌های SCID، علاوه بر لنفوپنی، اختلالات عصبی نیز دیده می‌شود و در سندرم Nezelof نیز علاوه بر لنفوپنی، تعداد سلول‌های B و سطح ایمونوگلوبولین‌های سرمی ولی بدون عملکرد، طبیعی است.
۸. در بیماران مبتلا به CGD به علت خطر ابتلا به آسپرژیلوس، باید از تماس با کپک و یا کود پرهیز گردد.
۹. در بیماران دارای بیماری گرانولوماتوز مزمن (CGD)، دبریدمان جراحی عفونت‌ها الزامی است و در موارد عفونت‌های کشنده و تهدیدکننده حیات، تزریق گرانولوسیت کاربرد دارد.
۱۰. **علل نوتروپنی دارویی:** پنی‌سیلین، کلرامفنیکل، سولفونامیدها، داروهای ضد تیروئید، فنوتیازین‌ها، ایندومتاسین، کلرپرومازین و کربی مازول، دی پیرون و داروهای شیمی درمانی.
۱۱. در کمبود فاکتورهای کمپلمان مثل فاکتور I، H و MCP، بیماری‌هایی مثل گلمرولونفریت ممبرانو پرولیفراتیو تیپ ۲ و HUS آتیپیک و دژنراسیون ماکولر وابسته به سن ایجاد می‌گردند.
۱۲. **در مورد سن شروع نقایص ایمنی مادرزادی:** شروع علائم اختلالات فاگوسیت و نوتروپنی مادرزادی در چند ماه اول عمر، در مورد کمبود آنتی‌بادی و نقایص هومورال بعد از ۶ ماهگی و در مورد SCID در طی سال اول عمر و در مورد CVID در دهه دوم زندگی خواهد بود.
۱۳. درمان نقایص سیستم کمپلمان با واکسیناسیون مکرر و آنتی بیوتیک پروفیلاکسی می‌باشد.
۱۴. پیوند مغز استخوان و سلول‌های بنیادی در درمان بیماری‌های ذیل کاربرد دارند:
- SCID، سندرم هیپر IgM وابسته به X، سندرم DUNCAN، ویسکوت آلد ریچ، کمبود آنزیم‌های ADA و PNP، دیس ژنزی رتیکولر (بیماری AR و نوعی SCID با نوتروپنی و لنفوپنی و آگاماگلوبولینمی)، CGD، نوتروپنی مادرزادی شدید، شوآخ من دیاموند، چدیاک هیگاشی، نوتروپنی دوره ای، LAD تیپ یک، سندرم لنفوهیستئوسیتیک خانوادگی، آئمی داسی شکل، سندرم Bare lymphocyte، آئمی آپلاستیک و لوکمی و لنفوم، تومورهای توپر، سندرم‌های لنفوپرولیفراتیو اتوایمیون (اختلال FAS).
۱۵. تست آزمایشگاهی انتخابی به طور In Vivo جهت بررسی اختلال کموتاکسی نوتروفیل‌ها، تست Rebuck Skin Window می‌باشد و در صورت وجود نوتروفیل‌ها در محل التهاب و عفونت، اختلال کموتاکسی رد می‌گردد.
۱۶. در موارد وجود آبسه‌های سرد (cold abscess) عمقی باید به اختلال سیستم فاگوسیت‌ر مشکوک شد مانند سندرم هیپر IgE- (در درماتیت آتوپیک، آبسه‌های جلدی سطحی وجود دارد).
۱۷. عفونت‌های ویروسی مکرر می‌تواند به علت نقص سلول T و یا اختلال سلول‌های Natural Killer باشد.

- ۱۸ نقش سیستم کمپلمان، ایجاد التهاب و تسهیل اپسونیزاسیون و کشتن پاتوژن‌ها می‌باشد. در صورتی که نقش آنتی بادی‌ها شامل تسهیل اپسونیزاسیون، فعال نمودن کمپلمان جهت سیتولیز، هدایت سلول‌های N.K و خنثی کردن سموم می‌باشد.
- ۱۹ ماکروفاژها در کشتن ارگانیزم‌های داخل سلولی مثل میکوباکتریوم و توکسوپلاسما و سالمونلا و لژیونلا و همچنین لنفوسیت‌های NK، در کشتن سلول‌های آلوده به ویروس و سلول‌های بدخیم نقش دارند.
- ۲۰ سیستم ایمنی ذاتی (innate) از طریق لیبوپولی ساکارید باکتری‌های گرم منفی، اسید لیپوتیکوئیک باکتری‌های گرم مثبت، مانان قارچ‌ها و ترتیب نوکلئوتیدهای DNA باکتری‌ها و ویروس‌ها، این عناصر را شناسایی می‌نمایند.
- ۲۱ در موارد وجود هیپوآلبومینمی در کنار هیپوگاماگلوبولینمی، باید به آنتروپاتی‌های از دست‌دهنده پروتئین و یا سندرم نفروتیک شک نمود.
- ۲۲ هیپیرگاماگلوبولینمی در موارد CGD، بیماری CF، دیس کینزی اولیه مژک‌ها و عفونت HIV و بیماری‌های اتوایمیون مشاهده می‌گردد.
- ۲۳ در سندرم لنفوسیت برهنه (Bare lymphocyte)، بعلت فقدان MHC نوع I و II بروی بافت‌ها، به ترتیب فقدان لنفوسیت‌های CD4 و CD8 و یا گاهی فقدان عملکرد آنها اتفاق می‌افتد.
- در نوع با کمبود MHC تیپ I و فقدان CD8، معمولاً عفونت‌های سینوسی ریوی مزمن مشاهده می‌گردد.
- و در نوع با کمبود MHC تیپ II و فقدان CD4، علاوه برای علائم SCID، بیماری اتوایمیون نیز شایع می‌باشد.

تست‌های ایمونولوژی

۱- شیرخواری پسر ۱/۵ ساله را به علت پنومونی‌های مکرر منجر به بستری و اسهال مزمن و اختلال در وزن‌گیری بررسی می‌نمایید. در آزمایشات انجام شده کمبود IgG و Pr=3 g/dL سرمی و Albumin= 2 g/dL سرمی جلب نظر می‌کند. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟

- (الف) آگاما گلوبولینیمی وابسته به X
(ب) آنروپاتی از دست‌دهنده پروتئین
(ج) کمبود انتخابی آنتی بادی
(د) هیپوگاما گلوبولینمی گذاری شیرخوارگی

پاسخ: در هیچ‌کدام از نقایص سلول B، کاهش وزن و هیپوآلبومینیمی جزء علائم بیماری نمی‌باشد و کمبود همزمان ایمونوگلوبولین‌های سرمی و آلبومین سرمی، به نفع آنروپاتی از دست‌دهنده پروتئین می‌باشد.

الف ب ج د

۲- در کودکی سه ساله با سابقه استئومیلیت و پنومونی همراه پنوماتوسل، در معاینه متوجه راش جلدی شبیه درماتیت آتوپیک در وی گشته و در گرافی استخوانی متوجه استئوپنی و شکستگی‌های متعدد استخوان می‌گردید. در معاینه ارگانومگالی و لنفادنوپاتی در بیمار مشهود نیست. به نظر شما کدام یک از موارد ذیل در تشخیص بیماری بیشتر کمک کننده می‌باشد؟

- (الف) انجام تست CH50
(ب) اندازه‌گیری آلفا فیتوپروتئین سرمی
(ج) بررسی ایمونوگلوبولین‌های سرمی
(د) انجام تست NBT

پاسخ: مجموعه گرفتاری استافیلوککی احشاء و به خصوص ریه‌ها در کنار راش شبیه درماتیت آتوپیک و گرفتاری استخوانی، به نفع سندرم هیپر IgE می‌باشد. عدم وجود لنفادنوپاتی، بیماری CGD را رد می‌نماید. آلفا فیتوپروتئین نیز در اختلال ایمونولوژیک، در آتاکسی تلانژکتازیا افزایش می‌یابد.

الف ب ج د

۳- در بررسی کودکی ۴ ساله با سابقه زخم‌های دهانی و سلولیت پوستی مکرر و هیپوپیگمانتاسیون، تشخیص بیماری وی با بررسی لام خون محیطی در وی قویا مشخص گردیده است. به نظر شما کدام یک از نقایص ایمنی بیشتر برای وی مطرح می‌باشد؟

- (الف) اختلال سیستم فاگوسیتز
(ب) اختلال راه کلاسیک کمپلمان
(ج) نقص ایمنی هومورال
(د) نقص ایمنی سلولر

پاسخ: در سندرم چدیاک هیگاشی، نقص در کموتاکسی و کشتن باکتری‌ها و عملکرد سلول‌های NK وجود دارد.

الف ب ج د

۴- کودکی ۳ ساله با سابقه عفونت‌های مکرر تنفسی منجر به بستری در سال اول عمر و اختلال در حرکات چشمی و اختلال و عدم تعادل در راه رفتن بعد از یکسالگی، به علت ابتلاء به بیماری کاوازاکی، در بیمارستان بستری و تحت درمان با آسپیرین و IVIG قرار می‌گیرد که با شروع درمان دچار هیپوتانسیون و فلاشینگ پوستی می‌گردد. محتمل‌ترین علت عارضه اخیر کدام است؟

- (الف) اختلال سیستم کمپلمان در بیمار
(ب) کمبود IgM در بیمار
(ج) اختلال سیستم فاگوسیتز در بیمار
(د) کمبود IgA در بیمار

پاسخ: در آتاکسی تلانژکتازیا با آتاکسی و عفونت‌های مکرر تنفسی با جرم‌های کپسولدار، به علت کمبود IgA باید حتماً تمام فرآورده‌های تزریقی به بیمار جهت پرهیز از آنافیلاکسی، فاقد IgA باشند.

الف ب ج د

۵- شیرخواری ۷ ماهه با سابقه اسهال مزمن با شروع از اوایل زندگی و F.T.T و سابقه بستری به علت Sepsis، اخیراً به دنبال چند نوبت تزریق خون، دچار راش جلدی دردناک و تشدید اسهال گشته است. به نظر شما با شک به نقص ایمنی مادرزادی، انجام کدام تست تشخیصی را مناسبتر می‌دانید؟

- الف) بررسی ایمونوگلوبولین‌های سرمی
 ب) انجام تست پوستی و فلوسیتومتری
 ج) بررسی C3 و C4 و CH50
 د) انجام تست NBT

پاسخ: در موارد شک به نقص ایمنی سلولر، فلوسیتومتری و تست پوستی (کاندیدا) ارزشمند می‌باشد.

الف ب ج د

۶- کودکی ۳ ساله با استوماتیت مکرر و نوتروپنی و سلولیت پوستی منجر به بستری، از حدود چندماه قبل به علت اسهال چرب مزمن و اختلال وزن‌گیری و اختلال رشد قوی تحت بررسی قرار گرفته است. تشخیص محتمل‌تر کدام است؟

- الف) فیبروزکیستیک
 ب) دیس کراتوز مادرزادی
 ج) بیماری شوآخن دیاموند
 د) نقص ایمنی متغیر شایع

پاسخ: مجموع نوتروپنی و نارسایی آگزوکربن پانکراس و دیسوستوزمتافیزی، قویاً به نفع سندرم شوآخن می‌باشد. در بیماری CF، نوتروپنی وجود ندارد، در دیس کراتوز مادرزادی، سن ابتلاء در دهه دوم بوده و اسهال مزمن وجود ندارد و در CVID نیز اختلال وزن‌گیری وجود نداشته و بیماری در دهه دوم شیوع دارد.

الف ب ج د

۷- کودکی دختر ۵ ساله با سابقه چندین بار بستری به علت عفونت‌های چرکی ربوی سینوسی، تحت بررسی ایمونولوژیک قرار گرفته که در فلوسیتومتری انجام شده تعداد و درصد لنفوسیت‌های B و T طبیعی بوده و سطح ایمونوگلوبولین‌های سرمی نیز قابل قبول می‌باشد. کدام تشخیص را بیشتر مطرح می‌نمایید.

- الف) کمبود IgG2
 ب) نقص ایمنی متغیر شایع
 ج) هیپوگاماگلوبولینمی گذرای شیرخوارگی
 د) بیماری بروتون

پاسخ: در سندرم کمبود اختصاصی آنتی‌بادی یا همان کمبود IgG₂، علی‌رغم سطوح نرمال ایمونوگلوبولین‌ها و تعداد نرمال لنفوسیت‌ها، به علت کمبود IgG₂، عفونت‌های با جرم‌های کپسول‌دار شایع می‌باشد.

الف ب ج د

۸- سطح کدام یک از آنتی‌بادی‌های ذیل، دیرتر از بقیه به سطح بالغین می‌رسد؟

- الف) IgM
 ب) IgA
 ج) IgE
 د) IgG

الف ب ج د

۹- دختری ۱۳ ساله به علت اسهال مزمن و عفونت‌های چرکی تنفسی منجر به بستری به شما ارجاع گشته است. در CBC انجام شده برای وی، پان سیتوپنی و در معاینه، لوزه‌ها بزرگ و اسپلنومگالی مشهود است. خواهر کوچکتر بیمار دو بار به علت ITP بستری و درمان شده است. تشخیص محتمل‌تر کدام است؟

- الف) آگاماگلوبولینمی وابسته به X
 ب) سندرم هیپر IgE
 ج) کمبود IgA
 د) نقص ایمنی متغیر شایع

پاسخ: با توجه به دختر بودن بیمار، بیماری بروتون مطرح نبوده و در کمبود IgA و سندرم هیپر IgE، هیپرتروفی لنفوئید وجود ندارد.

الف ب ج د

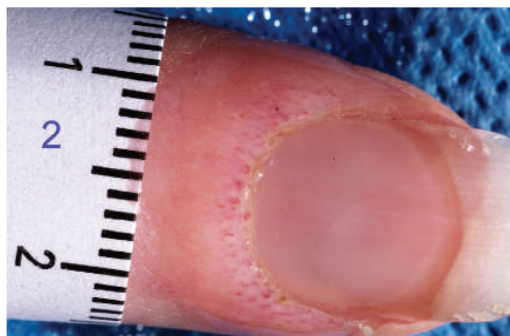
درماتومیوزیت جوانان

با شیوع سنی بین ۱۴-۵ سالگی و در دخترها کمی شایع‌تر است و اغلب بدنبال عفونت و آلرژی و تماس با آفتاب ایجاد می‌گردد.

◀ **علائم:** به‌صورت خستگی و تب خفیف و ضعف پیشرونده عضلات پروگزیمال و گاهی شروع حاد به‌خصوص هیپ و شانه و گردن (علامت Gower مثبت) و گاهی گرفتاری عضلات حلق به‌صورت تکلم تودماغی و اشکال بلع و وجود راش جلدی به‌صورت علامت Shawl در صورت و شانه و پشت، راش هلیوتروپ روی پلک‌ها، پاپول‌های Gottorn روی بند انگشتان یا سطح اکستانسور مفاصل، اریتم دور ناخن، اتساع مویرگ‌های بستر ناخن، آرتریت مفاصل کوچک (۱۵٪ موارد)، هپاتواسپلنومگالی و پدیده رینود می‌باشد. از لحاظ آزمایشگاهی علائم التهابی وجود ندارد (CBC و ESR نرمال) ولی در ۹۸٪ موارد افزایش آنزیم‌های عضلانی دیده می‌شود و EMG، بیوپسی عضله و MRI عضله نیز در شناسایی روند التهاب کاربرد دارند و حساس می‌باشند.

◀◀ کراتیریای تشخیصی درماتومیوزیت جوانان با وجود ۴ مورد از ۵ کراتیریای ذیل:

- ◊ راش جلدی تیپیک درماتومیوزیت (روی صورت و شانه و پشت)
- ◊ ضعف قرینه عضلات پروگزیمال
- ◊ افزایش آنزیم‌های عضلانی SGOT ، SGPT ، LDH ، CPK و آلدولاز
- ◊ وجود فاسیکولاسیون و دیس شارژ‌های با فرکانس بالا در EMG به نفع میوزیت
- ◊ وجود التهاب مزمن در بیوپسی عضله



◀ **درمان** با تجویز متوترکسات و دوره کوتاه مدت کورتون سیستمیک و در موارد مقاوم، تجویز سیکلوسپورین و یا سیکلوفسفامید و گاهی درمان کمکی با IVIG و رفع علائم پوستی با هیدروکسی کلروکین یا داپسون (عدم تاثیر روی ضعف عضله) و پرهیز از تماس با نور آفتاب می‌باشد. (تجویز Vit D و کلسیم اندیکاسیون دارد) جدی‌ترین عارضه این بیماری، کلسینوز زیرجلدی با شروع تاخیری است. سایر عوارض سوراخ شدگی و خونریزی دستگاه گوارش بخصوص در موارد وجود واسکولیت و عارضه دیگر دیابت قندی تیپ دو است. کنترل مقاومت به انسولین، با بهبودی بیماری عضلانی همراه می‌باشد.

نکته در موارد وجود واسکولیت پوستی و فعالیت طولانی مدت بیماری و یا تاخیر شروع درمان، احتمال ایجاد کلسینوز جلدی افزایش می‌یابد



نکته نکاتی از مبحث روماتولوژی:

- ۱ محور درمان در JIA با NSAIDs ولی در SLE با کورتون می‌باشد.
- ۲ درمان درماتومیوزیت جوانان با کورتون و سپس درمان طولانی مدت با متوترکسات خواهد بود.
- کلسینوز زیرجلدی با شدت واسکولیت پوستی، فعالیت طولانی بیماری و تاخیر شروع درمان رابطه دارد و درمان موثری برای آن وجود ندارد.
- ۳ همراهی بدخیمی با درماتومیوزیت در کودکان مشاهده نشده است.
- ۴ شایع‌ترین عارضه JIA، اووئیت قدامی و شدیدترین عارضه آن، سندرم فعالیت ماکروفاژ می‌باشد.

سندرم درد اسکلتی

شیوع آن بین ۱۲-۳ سالگی در حد ۳۷٪ به‌خصوص در پسرها با سابقه خانوادگی مثبت می‌باشد و خود را با درد اندام تحتانی به‌خصوص ساق پاها اکثراً در غروب و گاهی درد بیدارکننده در شب و بدتر شدن درد با فعالیت بدون علائم آرتریت یا ضعف و با پاراکلینیک نرمال (انجام CBC منطقی است) نشان می‌دهد.

◀ **درمان** با اطمینان دادن و شل کردن و ماساژ عضله و یا دوز شبانه استامینوفن یا NSAID می‌باشد.

سندرم پرتحرکی

در دخترها و در سنین ۱۰-۳ سالگی با سابقه خانوادگی مثبت دیده می‌شود و تظاهرات آن با درد اندامها به‌خصوص بعد از فعالیت، درد قوزک پا، درد مزمن پشت پا، پای صاف (Pes Planus)، اکستانسیون بیش از مفاصل و با پاراکلینیک نرمال می‌باشد و جهت درمان کف پای صاف علامتدار گاهی نیاز به استفاده از Arch کف پا خواهد بود (علامت ثابت بیماری، درد می‌باشد).

وجود الاستیسیتهی بیش از حد یا راحت کبود شدن پوست و یا پرولاپس دریچه میترال، به‌نفع سندرم اهلر دانلس یا سندرم مارقان می‌باشد.

نکته سایر بیماری‌های منجر به پرتحرکی مفاصل شامل: سندرم داون، سندرم ویلیامز، هوموسیستینوریا، سندرم stickler، استئوژنرایمپرکتا و سندرم اهلر دانلس و سندرم مارقان.

نکات مهم و کلیدی از کتاب مانا

کتاب مانا (کمتر از ۲ ماهگی)

- ۱ در نوزادان بدحال با انتهای سرد در کنار پر شدن مویزگی طولانی‌تر از ۲ ثانیه یا نبض ضعیف و تند و یا رنگ‌پریدگی، نیاز به جریان آزاد اکسیژن و تجویز مایعات وریدی از طریق رگ محیطی یا وی نافی یا جوگولر خارجی یا داخل استخوان وجود دارد و قبل از انتقال بیمار به بیمارستان اولین دوز آنتی‌بیوتیک وریدی یا عضلانی تزریق گردد.
- ۲ در نوزاد با عدم هوشیاری یا تشنج، بعد از دادن وضعیت مناسب و باز کردن راه هوایی، نمونه قند خون گرفته شده و گلوکز وریدی تجویز گردد و سپس فنوباریتال وریدی یا عضلانی تجویز گردد.
- ۳ علائم و نشانه‌های شیرخوار زیر ۲ ماه بدحال با بیماری خیلی شدید که نیازمند انتقال می‌باشد: اختلال هوشیاری، بی‌حالی، تحریک‌پذیری و بی‌قراری، فونتائل برآمده، استفراغ خونی یا صفراوی، تشنج قبل از مراجعه، تاکی پنه ($60 \text{ min} >$ بار)، تب $37.5 >$ زیربغلی یا درجه حرارت $38.5/5 >$ زیربغلی، ناله و nasal flaring
- ۴ کونژنکتیویت:
 - ◆ شدید: اریتم اطراف چشم یا ترشحات چرکی چشم به‌همراه تورم پلک‌ها تزریق آنتی‌بیوتیک وریدی یا عضلانی و ارجاع فوری
 - ◆ خفیف: ترشحات چرکی چشم بدون تورم پلک‌ها قطره سولفاستامید چشمی ۱۰٪ یک قطره هر ۳ ساعت به‌همراه پماد تتراسیکلین با اریترومايسين چشمی؟؟ یکبار کاملاً به‌مدت ۵ روز
 - ◆ تورم و قرمزی و گرمی پستان (ماستیت) تزریق وریدی یا عضلانی آنتی‌بیوتیک و ارجاع فوری، بزرگی و سفتی پستان، طبیعی تلقی می‌گردد.
 - ◆ ترشحات چرکی همراه با قرمزی منتشر اطراف ناف (امفالیات) تزریق وریدی یا عضلانی آنتی‌بیوتیک و ارجاع فوری
 - ◆ تداوم خون‌ریزی بیش از چند قطره از ناف فشار ناف با گاز استریل و ارجاع به فوری به بیمارستان
 - ◆ ترشحات یا قرمزی ناف (عفونت خفیف نان) شستشوی بندناف با آب و صابون و مراجعه ۲ روز بعد
 - ◆ جوش‌های چرکی منتشر در پوست یا تاول‌های بزرگ چرکی ارجاع فوری به بیمارستان (بدون تزریق آنتی‌بیوتیک)
 - ◆ در صورت جوش‌های چرکی محدود پماد تتراسیکلین یا موپیروسپین TDS و استحکام روزانه و مراجعه دو روز بعد
- ۵ ایکتر نوزادی: در صورت زردی ۲۴ ساعت اول یا زردی در نوزادان زیر ۲ kg یا زردی کف دست و پا (احتمالاً Bil بالای ۲۰ mg/dL) یا وجود نشانه‌های کرینکتروس (مثل بی‌حالی و خوب شیر نخوردن و تب و کم آبی و تشنج و حالت ایپستوتونوس یا گریه غیرطبیعی)، باید فوراً نوزاد ارجاع گردد. در موارد مدفوع سفید یا ایکتر طول کشیده (در نوزاد ترم بالای ۲ هفته و در نارس‌ها بالای ۴ هفته زردی طول بکشد)، نیاز به ارجاع (غیرفوری) دارد.
- ۶ دژئیدراتاسیون: نوع شدید: وجود ۲ علامت از علائم ذیل که نیاز به انجام اقدامات درمانی و ارجاع فوری دارد:
 - ◆ سن نوزاد کمتر از ۷ روز یا فرورفتگی چشم‌ها یا فرورفتگی فونتائل یا زردی کف دست و پا یا تولد شیرخوار زیر ۳۷ هفته یا عدم دفع ادرار در روز اخیر یا اسهال در نوزادان بالای ۷ روزگی.
 - ◆ نوع متوسط: نیازمند ارجاع فوری می‌باشند: فرورفتگی چشم یا فونتائل یا دفع ادرار کمتر از ۶ بار در روز یا سن مادر بیشتر از ۳۵ سال یا کمتر از ۱۸ سال یا فرزند اول یا عدم کفایت شیرمادر (ارجاع در صورت وجود ۲ علامت)
- ۷ درجه حرارت: در صورت اختلال درجه حرارت در شیرخوار بدون نشانه‌های خطر در کنار پوشش مناسب شیرخوار نسبت به محیط ولی انتهاها سردتر از بقیه بدن، اگر بعد از نیم ساعت، درجه حرارت هنوز مختل بوده یا شیرخوار خوب شیر نمی‌خورد، باید ارجاع داده شود.

- ۸ مکمل‌ها: در نوزادان نارس و یا LBW (وزن تولد کمتر از ۲۵۰۰ گرم) شیر مادرخوار یا مصرف کننده فومولا، باید حوالی ۲ ماهگی که وزن شیرخوار دو برابر می‌گردد، قطره آهن ۲ mg/kg (۱۵ قطره) و در نوزادان VLBW (زن تولد زیر ۱۵۰۰ گرم) با دوز ۳-۴ mg/kg (حداکثر ۱۵ قطره) تا ۲ سالگی دریافت نمایند. نوزادان زیر ۲۰۰۰ گرم با رسیدن به تغذیه کامل خوراکی باید قطره ۱ ml/day MV، قطره ویتامین E ۱ ml/day، اسید فولیک ۱۰۰ µg/day و شربت روی ۱-۲ mg/kg/day دریافت نمایند.
- ۹ شوک در شیرخواران زیر ۲ ماهگی: تجویز ۱۰ ml/kg از محلول نرمال سالین یا رینگلاکتات با حداکثر سرعت که تا ۳ نوبت قابل تزریق می‌باشد و سپس در حین انتقال شیرخوار به بیمارستان به وی ۷۰ ml/kg محلول دکستروز سالین در عرض ۵ ساعت تزریق گردد. در صورت عدم توانایی در پیشگیری از مرگ؟؟؟، مایعات فوق از طریق داخل استخوان یا با NG داخل معده تجویز گردد.
- ۱۰ هیپوگلیسمی در شیرخوار زیر ۲ ماه: تجویز سرم قندی ۱۰٪ در حد ۲-۴ ml/kg وریدی به‌طور آهسته و سپس با سرعت ۵ ml/kg/h تا رسیدن به بیمارستان تجویز گردد. اگر شیرخوار قادر به بلع می‌باشد، قبل از انتقال ۱۰ ml/kg شیر یا سرم قندی ۵٪ با قاشق یا NG به وی داده شود.
- ۱۱ در موارد تشنج در شیرخواران زیر ۲ ماه، پس از بررسی‌های لازم در حفظ ABC و گرفتن IV و تجویز سرم قندی ۱۰٪، اگر تشنج ادامه داشت، ۲۰ mg/kg فنوباریتال وریدی در عرض ۱۵ min و یا در صورت نداشتن IV، به‌طور عضلانی تجویز نمایید و اگر بعد از ۲۰ min هنوز تشنج ادامه داشت، روز دوم فنوباریتال را با نصف روز قبلی IV یا IM تجویز و این روند تا یکبار دیگر قابل تکرار می‌باشد و اگر تشنج کنترل نشد، از داروی فنی توئین ۲۰ mg/kg به‌طور IV در عرض ۲۰ min استفاده نمایید و بیمار نیز فوراً باید به بیمارستان ارجاع گردد. (فنوباریتال محلول در آب فقط قابل تزریق وریدی است).
- ۱۲ تجویز آنتی بیوتیک: در موارد انتقال شیرخواران، قبل از انتقال باید آنتی‌بیوتیک وریدی یا عضلانی آمپی سیلین ۵۰ mg/kg و جنتامایسین ۲/۵ mg/kg به بیمار تزریق گردد.
- ۱۳ زمان‌های ارجاع و پیگیری در شیرخواران زیر ۲ ماه:
- دهیدراتاسیون و اختلال دمای بدن: ۲۴ ساعت بود (در دهیدراتاسیون متوسط تا شدید، ۳ ساعت بعد هم بیمار باید ارزیابی گردد)
 - زردی: بسته به شدت آن ۱-۲ روز بعد
 - عفونت خفیف ناف و یا پوست و بزرگی و سفتی پستان: ۲ روز بعد
 - عفونت خفیف چشم: ۵ روز بعد
 - برفک دهانی: ۷ روز بعد (درمان ۷ روزه با نیستاتین موضعی و پیگیری و اگر بهبودی حاصل نشد، تکرار دوره ۷ روزه درمان)
 - وزن‌گیری نامناسب: ۱۰ روز بعد
- ۱۴ در موارد زیر باید به عفونت HIV در شیرخوار شک نمود:
- مادر مبتلا به ایدز، سابقه کاندیدیای دهانی در سن بالای ۲ ماهگی و یا نوع مقاوم به درمان و یا درگیری مری، اسهال مقاوم به درمان طولانی‌تر از ۲ هفته، تب طول کشیده یا متناوب طولانی‌تر از یک‌ماه، سوء تغذیه متوسط مقاوم به درمان، پنومونی‌های مکرر، لکوپلاکی‌های زبان، عفونت هرپس دهانی پوستی طولانی‌تر از یک‌ماه

نکاتی از مانا (در سنین ۲ ماهگی تا ۵ سالگی)

- ۱ علائم فوری خطر شامل: آپنه، تنفس منقطع و یا gasping، سیانوز مرکزی، انتهای سرد در کنار پرشدگی مویرگی طولانی‌تر از ۲ ثانیه یا در کنار نبض ضعیف و تاکی کارد و یا در کنار mottling یا رنگ پریدگی پوستی، فقدان نبض، کوما و تشنج
- ۲ آسپیراسیون جسم خارجی: در موارد وجود شرح حال مثبت آسپیراسیون جسم خارجی، در نوع خفیف (شنیده شدن صداهای تنفسی و وجود سرفه در کودک) مداخله لازم نداشته و باید فقط کودک را ارجاع داد ولی در موارد شدید (عدم وجود سرفه و عدم سمع صداهای تنفی و یا عدم وجود تنفس موثر)، باید از مانورهای مربوط به خارج کردن جسم خارجی استفاده گردد.

تست‌های مینور

۱- در بررسی دختری ۱۵ ساله با خونریزی نامنظم رحمی با شروع منارک از حدود ۲/۵ سال قبل، انجام کدام یک از بررسی‌های زیر در اوولویت نمی‌باشد؟

- الف) سونوگرافی رحمی
ب) بررسی عملکرد تیروئید
ج) P.T.T و P.T و B.T
د) بررسی Hb و پلاکت

پاسخ: در بررسی‌های اولیه AUB، سونوگرافی رحمی به علت نادر بودن اختلالات آناتومیک در بررسی‌های اولیه نقشی ندارد.

الف ب ج د

۲- کودکی قادر است یک مکعب را داخل فنجان بیاندازد و از فنجان آب بنوشد و از قاشق استفاده نماید و از دستورات اطلاعات نموده و حداقل از ۵ کلمه معنی‌دار استفاده می‌نماید. به نظر شما سن تقریبی وی در چه حدودی می‌باشد؟

- الف) یکسالگی
ب) ۱۵ ماهگی
ج) ۱۸ ماهگی
د) دو سالگی

پاسخ: حداقل ۳-۶ کلمه را بیان نمودن و استفاده اولیه از قاشق و چنگال، در محدوده ۱۵ ماهگی است.

الف ب ج د

۳- در کودکی با سابقه چاقی و دیابت قندی در پدر بیمار، بیماریابی هیپرکلسترولمی از چه سنی برای وی پیشنهاد می‌گردد؟

- الف) یکسالگی
ب) دو سالگی
ج) ۹ سالگی
د) ۱۸ سالگی

پاسخ: در موارد وجود سابقه خانوادگی کلسترول بالا یا بیماری قلبی یا سابقه فامیلی نامشخص، شروع سنی بیماریابی هیپرکلسترولمی از ۲ سالگی انجام می‌گردد ولی در غیر اینصورت در سنین ۹-۱۱ سال و ۱۸-۲۰ سالگی انجام می‌گردد.

الف ب ج د

۴- نوجوانی علاقه‌مند به دوستان و نگران در مورد تغییرات فیزیکی بدن خود و عدم اهمیت به اتفاقات آینده، در چه محدوده سنی می‌باشد؟

- الف) ۱۴-۱۰ سالگی
ب) ۱۷-۱۵ سالگی
ج) ۲۱-۱۸ سالگی
د) بالای ۲۱ سالگی

پاسخ: مشخصات اوایل نوجوانی

الف ب ج د

۵- دختری ۱۶ ساله از حدود یکسال قبل هنگام رفتن به مراکز خرید و یا استفاده از مترو دچار ترس و اضطراب گشته و بناچار در اکثریت مواقع در منزل به تنهایی به سر می‌برد. مادر وی نیز به علت اضطراب مزمن تحت درمان می‌باشد. به نظر شما کدام تعریف با وضعیت وی متناسب‌تر می‌باشد؟

- الف) اضطراب جدایی
ب) اختلال اضطراب اجتماعی
ج) فوبی‌های اختصاصی
د) آگورافوبیا