

۱۳۸۴

دانشگاه ملی ایران

دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه دکتری

موضوع :

" بیماری استهسل "

براندیشانی

جناب آقای دکتر امیر عرفانی استاد بیماریهای کودکان

نگارش :

فرهاد فراهانی

سال تحصیل ۵۰ - ۱۳۴۹



۱۳۸۴

تشکر و سپاسگزاری

از جناب آقای دکتر امیر عرفانی استاد عالیقدر بیماریهای
کودکان و رئیس بخش اطفال بیمارستان جرجانی که در دوره
کارهنگام در بخش اطفال نهایت ملاحظه و محبت را در مورد
اینجانب مبذول فرمودند و پایان نامه پزشکی خود را هم
زیر نظر و با سرپرستی و راهنماییهای بیدریغشان به پایان
رسانیدم تمام نهایت تشکر و امتنان را دارم .

تقديم :

مصر من زمن

((فهرست مطالب))

<u>صفحه</u>	<u>موضوع</u>
۱	قدمه
۱	طیت
۲	عوامل ارثی
۶	شیوع بیماری
۷	آسیب شناسی
۸	علامت بالینی
۱۹	علامت آزمایشگاهی
۲۲	سیر و پیش آگهی
۲۶	تشخیص و تشخیص افتراقی
۳۱	درمان
۴۹	معرفی چند شرح حال
۶۵	خلاصه و نتیجه
	منابع مورد مطالعه

آرتريت روماتويد در كودگان

مقدمه - ژوز فرديريك استيل اولين كسي بود كه در سال ۱۸۹۲

آرتريت روماتويد اطفال را شناخت و مطالعات خود را با مشاهده روزه مورد
مبتلا به روماتيسم مزمن بچه هاشم داد . با وجود اينكه متجاوز از ۲۰ سال از
شناخته شدن اين بيماري ميگذرد معيذ اهنوز شرح كلاسيك اين بيماري با
مطالعات زباني كه شده است مجهول ميباشد و قراردادن اين بيماري در
گروه بيماريهاي كلاژن توانسته است تا اندازه اي صافل اتولوژيكي بيماري را
روشن تر نمايد :

طبيعت - علت اين بيماري هنوز شناخته نشده است . شروع بيماري

معمولا^۱ ارتباطي با عفونت قبلي ندارد ولي موارد ي گزارش داده اند كه سوابق
عفون و آنتزني از چند هفته قبل از ابتلاي بيماري وجود داشته است . محققين
تاكنون توانسته اند عوامل عفوني اتولوژيكي شخص در خون با طبع فطلي بيماران
پیدا کنند و از روی مشاهدات بانف شناسي و تجربه روی حيوانات باين نتيجسه
رسیده اند كه شايد بيماري معمول از ياد حساسيت و يا نتيجه مستقيم يك عفونت
ناشخص باشد .

عوامل ارثی - مواردی از بیماری استیل در فامیل هائیکه در آنها

ارتربت روماتوئید یا اسپوندیلیت وجود داشته است مشاهده شده و بدین ترتیب ارتباط نزدیک میان بچه هائیکه مبتلا به این بیماری و فامیل هائیکه دچار اسپوندیلیت انکیلوزان یا ارتربت روماتوئید هستند وجود دارد. روی هم رفته موارد زیادی از اسپوندیلیت انکیلوزان در فامیل هائیکه بچه آنها مبتلا به بیماری استیل بوده گزارش شده است.

در مطالعه فامیل هائیکه بچه های آنها مبتلا به بیماری استیل بوده اند در میان مردان فامیل اسپوندیلیت انکیلوزان بیشتر از آنچه فکر میشد مشاهده گردید.

بطوریکه علامت راد یولژیکی تورم ساکروایلپایک سه مرتبه در فامیل مذکور بیشتر

از اعضا دیگر بوده است و خورد گیهای استخوانهای مفاصل در دست غویشاوند آن چنین بیماری در جنس مونث بیشتر بوده است ولی تستهای سرولوژیک آزمایشگاه کمتر در این فامیل هاشیت بوده است تا نمونه های خود بیماری استیل.

با وجودیکه تاکنون یک نقص بیوشیمیکی مخصوص در این بیماری مشخص نشده است ولی فاکتورهای مستعد کننده ارثی ممکن است باعث تغییرات بیوشیمیکی مخصوص گردد که چنین فامیل هارا مستعد این بیماری بنماید.

اسکندرنیکرو همکاری در سال ۱۹۶۱ در ۱۴ مورد از صدمات بیطاری ملاحظه می‌کند که ظاهرات بیطاری از فعلی که محل تروپاتیم بوده است شروع شده است ولی دیگران اظهار نظر کرده اند که این امر اتفاقی بوده است زیرا تروپاتیم عامل درجه ها امرهایمی است و در حقیقت تروپاتیم مکن است صرفاً در وقت رامعطوف به فعلی که قبلاً "تورم مخفصری داشته است بنماید و یا تروپاتیم باعث بی نظمی در عمل چنین فعل مستعدی بشود .

عوامل محیطی - و ساختاری در روز این بیطاری موثر است ، دخترها بیشتر از سرها ممتلا میشوند همچنان که روانی و واکنشهای بدن نسبت به فاکتورهای محرکه خارجی ناشناخته را در طت بیطاری موثر دانسته اند . ضربه یکی از علل ساده کننده بیطاری است ولی در سابقه بسیاری از بیماران مشاهده نمی‌شود .

مشاهداتی که از بیماران بعمل آمده دستگاه ظنی نورانی خصوصاً " فنونت لوزه ها در اکثر موارد وجود دارد Billing اخیراً تحقیقاتی که در این مورد بعمل آورده توجه را به یک عده از کانون های فنونی در بدن جلب کرده است عده ای از محققین مطالعاتی از نظر باکتریولوژی و سرولوژی در خون و ترشحات سینها و غد دلتفاوی بعمل آورده اند و در بسیاری از موارد استریپتوکوک معمولی تیک

را از جنین محیط هاجد کرده اند .

Cecil و Nicholl و Stainsly توانسته اند در ۶۱ در مد از ۷۸ مریض در کشت خون استریتوکک را بدست آورند و با تزریق خون ایمن بیماران در خرگوش بیماری مشابهی در حیوان ایجاد کرده اند و حتی ممکن است خون این حیوانات آگوتینین مخصوص پیدا کند سایر محققین نتوانسته اند به سه نتایج کارهای Cecil برسند و آنها را ثابت کنند آنچه که مسلم است استریتوکک همولیتیک ارتباط نزدیکی با چگونگی این بیماری دارد ولی کیفیت اثر آنها بدستی معلوم نیست .

عده ای از محققین علت بیماری را با کیفیات الرژی توجیح می کنند

Racheman بعد از مطالعات در باره الرژی و بیماری آسم تب یونجه

اکثراً و امکان رابطه الرژی با ارتربت روماتوئید می گوید هم بستگی الرژی با ایمن بیماری برخلاف امراض فوی الذکر مشکوک است از آنجا که درم فواصل یکی از علائم مهم این بیماری میباشد شاید توجیح مراتب بر مفید باشد .

تغییرات فعلی و آسیب شناسی آن توسط Richardson, Nicholl

و دانشندان دیگر بطور کامل شرح داده شده است . ابتدا انسوج اطراف فصل

شورم و گاهی کپسول فعلی کلفت می شود . راکسیون سینوئال مختصراست



بعد ها در پرده سینوپال تغییرات زود دیده میشود .

الف - کانون های انفیلتره که از نظر میکروسکپی ادم و ازدیاد مروق نسج

همبندی و انتیلتراسیون سلول های لنفوسیتی است .

ب - در نتیجه کلفت شدن پرده سینوپال

ج - تطابق به ایجاد جوانه ها و نسج گرانولوسیتون که بطرف حفره

فضلی پیش میروند .

د - ارتباط جوانه های بهم و ایجاد چسبندگی و در نتیجه محدودیت

حرکات فضلی ممکن است در داخل حفره فضلی تابع جمع شده که این تابع از

نظر ماهیت طبیعی است و ندوتا* ممکنست لکوسیت دیده شود و یا حتی چرکسی

گردد . غضروف فضلی در ابتدا طبیعی ولی بتدریج سائیده شده و از بین میرود

و در نتیجه قسمت هایی از استخوان مرغان میشود . در ججا* سطوح فضلی ناپدید

شده و بالاخره مفاصل منجر به انگیلوز میشود که این انگیلوز ابتدا بوسیله یک

نسج فیبری محکم ایجاد می گردد و بعداً* بوسیله نسج استخوانی جانشین

میشود . استخوان ها در انتهاها و نزدیک مفاصل اتروفیه میشود و بجای رشته های

استخوانی آنها نسج همبندی جایگزین میگردد .

نقزول های زیرجلدی که در این بیماری دیده میشود از نظر آسیب شناسی

مانند ندولهای است که در بیماری روماتیسم حاد مفعلی دیده میشود و مهارت است از يك منطقه تکرور مرکزی که بوسیله سلولهای منونوکلر احاطه شده است هم چنین وجود همین ندولها در قلب در حدود ٧ درصد موارد گزارش شده است و بالاخره مطالعات بعد از مرگ در بیمارانی که مبتلا به آرتریت روماتوئید شد پیدا بوده اند در حدود ٢٠-٣٠ درصد موارد پریکارдит و پلوریت غیر اختصاصی مشاهده شده است .

نقش اتوایمونزاسیون

برای این بیماری قطعی نیست پر شدن سلولهای پلاسما سل در سینوئال فصل و تغییرات گهرلین های سرم باین مفهوم کمک می کند که مکانیسم حسونیت عطفی در پاتوژن این بیماری انجام میدهد .

مواردی از این بیماری بعد از تزریق واکسنهای پولیومیلیت و دیفتیریسی سیاه سرفه و کزاز گزارش شده است .

شیوع بیماری

اگرچه بیماری نادر نیست ولی از تعداد مبتلایان هم آماری در دست نیست . بیماری آرتریت روماتوئید جوانها و دیابت جوانان و سندرم نفروتیک به يك نسبت درد نهاروبه افزایش است .

بیطاری دورتبه در جنس مونث شایعتر از جنس مذکر است . سن شروع -
 بیطاری کمتر از پنج سال میباشد و حداکثر میان یک تا سه سال است هرچه سن
 بالا تر شود از تعداد بیطاران کاسته میشود . شروع بیطاری زودتر از یکسال نادر
 است .

آسیب شناسی

زودرس ترین تظاهرات آسیب شناسی مضمحل مهارت است از تورم و ادم
 همراه با واکنش خفیف سینوئال و افزایش مختصری طبع در مضمحل است و بعد از
 پروتوپلاسمیون سلولی در کپسول مضمحل باعث ضخیم شدن آن میگردد . در این
 مرحله مضمحل دارای طبع فراوان است .
 از لحاظ میکروسکپی نسج ارتباطی متورم و بزرنگ و افزایش سلولهای
 لنفوسیتیک را نشان میدهد تدریجاً "راکسیون سینوئال بطرف فضای مضملی
 بسط و توسعه پیدا می کند و در نتیجه غضروف مضملی دچار اولسراسیون میشود
 و بعضی اوقات منهدم میشود نسج سینوئال بتدریج فضای کپسولی مضمحل را پر
 کرده و منجر به فیروز و انگیلوز و تغییراتی در شکل مضمحل میگردد . ضایعات
 آسیب شناسی منحصراً مفاصل نیست و اصولاً " این بیطاری دارای ضعیف عمومی
 در تمام نسج میباشد .

آغاز و علائم بالینی بیماری

شروع بیماری ممکن است حاد یا درجه‌ی باشد و درجه‌ی بالایی در تعقیب فزونی در بدن که شایع‌ترین این طوینت‌ها در بیماری تنفسی است ایجاد می‌شود. گاهی علائم زودگذری این بیماری قبل از آنکه علائم کامل مستقر گردد مشاهده می‌شود. گاهی شروع بیماری خیلی بزرگ است اما با تب عظمی و لنفاوی عظمی طحال، کم‌خونی و درد مفاصل است. مفاصل انگشتان دست و مچ و زانو تورم، قرمز، دردناک و حساسند به طر حالت بهت و گریه‌ی نشان می‌دهد لیکن آنچه بیشتر در کلینیک مشاهده می‌گردد شروع درجه‌ی بیماری است. ابتدا سردرد بی‌خواهی و خشکی فکدان اشتها و اختلالات گوارشی از علائم شایع هستند. گاهی علائم موضعی مثل بی‌حسی انگشتان و کرامپ‌های عضلانی در آغاز مرض دیده می‌شود. در درجه‌ی درجات مختلف از همان مراحل اول وجود دارد و ممکن است مقدم بر سایر علائم مرضی مفاصل باشد. توام با درد افزایش خشکی مفاصل و محدودیت حرکت آن که ممکن است بدون تغییرات قابل توجه دیگر علامت ابتدایی باشد استثنائاً یک فصل بطور اولیه گرفتار می‌شود. غالباً بیماری از همان ابتدا چندین فصل را می‌گیرد. اغلب زانوها با مفاصل کوچکتر خصوصاً شاکارها و مفاصل انگشتان وسطی و مچ دستها اولین علائم بیماری را نشان می‌دهد و کمی بعد تمام

مفاصل بدن از جمله مفاصل ستون فقرات و بیشتر ستون مهره ای گردنی (از ۱۰ مورد بیماری گزارش شده توسط G.Edstrom و P.Ogoda) درصد بوده است (گرفتار میشود گاهی مفاصل فکی که گاهی هم مبتلا می گردد گرفتاری مفاصل جناغی چنبری Sterno-cleide و اطراف غضروفی داده ای گاهی بصورت پلورزی ظاهر میشود همچنین ابتلا مفاصل غضروفی حنجره ممکن است سبب گرفتگی صدا بشود . در هر حال مفاصل مبتلا مخصوصاً در دست ها قرینه هستند . ابتدا تورم قسمت های نرم ملاحظه میشود که بعداً این تورم در اثر تغییرات برده سنوئال و تابع حفره مفصلی زیاد تر میشود .

حساسیت و در مواقع حاد بیماری قرمزی و گرمی مفصل موجود است . آتروزی

ضلالت مخصوصاً در بازکننده ها خیلی زود شروع میشود و غالباً همراه با اسپاسم

و انقباض دست تاکننده هاست در نتیجه تغییر شکل مفصلی و محدود بست حرکات آنها پیش می آید .

حرکات مفاصل مخصوصاً صحبانه نرض و راحتی خود را از دست داده و به

اصطلاح خشک شده است . تغییر شکلهای شدید که بعداً در سیر طولانی

بیماری دیده میشود در اثر گرفتاری تاندون ها و آتروزی ضلالت و استخوان ها

است که اولاً " مخصوصاً در انگشتان دست منظره دوکی شکل بوجود می آید و ثانیا "

بزرگی غد د لنگاوی

بزرگ شدن غد د لنگاوی ارتباطی با پیدایش علامت فعلی ندارد و ممکن است مدتها قبل از تظاهرات فعلی وجود داشته باشد و زمانی هم با وجود گرفتاری فصل وجود ندارد معمولاً در فصد زبرینفل شایعتر است هرچه سن شروع بیماری کمتر باشد بزرگی غد د لنگاوی مشخصتر است .

وقتی که بیماری بهبودی پیدا می کند . غد د لنگاوی تمایل به کوچک شدن پیدا می کنند و معمولاً در بیوسی واکنش همپریلازیک نشان می دهند .

بزرگی احال

اسپلنومگالی کیفیت شایع بیماری نیست هرچه سن ابتلا جوانتر باشد بزرگی طحال شایعتر است . بطوریکه سه پایه بیماری استیل یعنی بزرگی طحال بزرگی غد د لنگاوی و درد مفاصل ممکن است رو به هم در ۲۰-۱۰ درصد موارد دیده شود .

بزرگی کبد

در موارد نادری کبد بزرگ است .

عضلات

تورم حاد عضلات نادر است . معمولاً تاندونهای عضلات گرفتار میشوند