

~~۸۴۴۳~~

دانشگاه ملی ایران
دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه دکتری از دانشگاه ملی ایران

موضوع:

بیماری سلیاک در اطفال

براهنمائی :

استاد ارجمند جناب آقای دکتر امیر عرفانی

نگارش:

معمومه زیاری شلمانی

سال تحصیلی ۱۳۵۲-۵۳

سوگند نامه پزشکی - (اعلامیه ژنو - ۱۹۴۷)

هم اکنون که حرفهٔ پزشکی را برای خود اختیار میکنم، با خود عهد می بندم که زندگی را یکسرووقف خدمت به بشریت نمایم .

احترام و تشکرات قلبی خود را بعنوان دین اخلاقی و معنوی به پیشگاه اساتید محترم تقدیم میدارم، و سوگند یاد میکنم که وظیفهٔ خود را با وجدان و شرافت انجام دهم،

اولین وظیفهٔ من اهمیت و بزرگ شماری سلامت بیمارانم خواهد بود، اسرار بیمارانم را همیشه محفوظ خواهم داشت،

شرافت و حیثیت پزشکی را از جان و دل حفظ خواهم کرد،

همکاران من برادران من خواهند بود،

دین، ملیت، نژاد، عقاید سیاسی و مومتمیت اجتماعی هیچگونه تأثیری در وظایف پزشکی من نسبت به بیمارانم نخواهد داشت،

من در هر حال به زندگی بشر کمال احترام را مبذول خواهم داشت و هیچگاه معلومات پزشکیم را برخلاف قوانین بشری و اصول انسانی بکار نخواهم برد .

آزادانه و به شرافت خود سوگند یاد میکنم، آنچه را که قول داده ام انجام دهم .

تقدیم به :

پدر و مادر عزیزم که موفقیت‌های زندگی‌م را
مدیون زحمات گرانمایان آن‌ها می‌دانم

رضا علی‌اوس

تقدیم به :

استاد ارجمند م جناب آقای دکتر امیر عرفانی
که سالها از پرتو دانش ایشان بهره مند شده
و همواره مشوقم بوده اند

تقديم به :

استادان گرامم و همه کسانی

که بر من حق تعليم دارند .

فهرست مطالب

<u>صفحه</u>	<u>عنوان</u>
۱	پیش‌گفتار
۴	تاریخچه
۶	بیماری سلیاک
۷	شرح بالینی
۷	انواع بالینی
۱۹	عوارض
۱۹	پیش‌آگهی
۲۰	امتحانات آزمایشگاهی
۲۱	راد یوگرافی
۲۲	آزمایشات مربوط به بدی جذب
۲۳	بیوپسی روده
۲۴	اتیولوژی
۲۸	پاتوژنی
۳۱	تشخیص افتراقی

فهرست مطالب

صفحه	عنوان
۳۷	علل دیگر اسهال های مزمن
۳۷	دیس پیسی شیرگا و
۴۱	اسهال های مزمن با منشاء پانکراتیک نزد اطفال بجز " فیبروز کستیک پانکراس "
۴۳	مالفروماسیون های مادر زادی پانکراس
۴۵	پانکراتیک کودکان
۴۸	کمبود های بعضی از آنزیم های پانکراس
۴۹	فیبروز پانکراس ناشی از سوء تغذیه پروتئین شدید
۵۰	بیماریهای دیگر پانکراس
۵۱	اسهال های مربوط به عدم تحمل دی ساکاریدها
۶۴	بیماری فیرو کستیک پانکراس
۶۸	اهمیت آزمایشات پاراکلینیک در تجسس اسهالهای مزمن
۸۶	اسهالهای مزمن در سیر بیماریهای نادر
۱۰۹	درمان سلیاك
۱۱۸	گزارش چند اوبسرواسیون
۱۲۴	خلاصه
۱۳۶	رفرانس

"پیش گفتار"

ده سال پیش در شماره ژانویه ۵۹ "پزشکی کودکان" گروه نانسبی
مطلبی راجع به اسهالهای مزمن قبل از يك سال نوشته شد. باید دو مطلب
را در این مورد در نظر داشت:

- ۱- خاطرنشان ساختن این مطلب در پیرامون امراض اطفال.
- ۲- بخاطر داشتن دانش جدید در مورد علت این گونه اسهالها در
واقع در طول سالهای اخیر پیشرفتهای زیادی در درك فیزیولوژیکی عمل
هضم و مکانیسمی که احتمالا سبب اختلالات هاضمه و بالاخره اسهالهای مزمن
میشود انجام گرفته است.

تشخیص اختلالات جهاز هاضمه باید از طریق زیر انجام گیرد:

پزشک می باید بایک سری کامل سئوالات رژیم بچه را زمانی که اسهال
شروع شده، تغییرات نوع غذا، داروهای استعمال شده، عکس العملهای
بیمار، شکل و رنگ و غلظت، وزن و تعداد دفعات مدفوع، تأثیر اسهال
روی رشد قدی و وزنی طفل، وجود اختلالاتی از قبیل کمبود ویتامین
و آهن، هیپرپروتئینمی همراه با اختلالات کلیوی، کبدی و غیره را بطور
دقیق جویا شود.

ولی اغلب امتحان بالینی نمیتواند تشخیص صحیح را فراهم آورد .

کودک باید بستری شده و یک سری اغتحاتانات پاراکلینیک انجام گیرد .

این بخش توسط خانم D. Olive نوشته شده ، لازم است که

روشهای آزمایشی پاراکلینیکی در مورد تشخیص اسهال های مزمن بخشی را

اختصاص دهیم .

دیس پپسی هیپرگا و که قبلا علت اصلی اسهالهای مزمن سنین اولیه

زندگی بود اهمیت خود را در کشور فرانسه بعلت تامین شیرهای کنسرو و تنوع

در غذا در همان ماههای اول از دست داده است .

J- Ducas بطور مختصر تظاهرات اصلی این بیماری را یادآوری

نموده . مرض سلیاک که توسط G. Lacombes مطرح گردیده توسط

همه متخصصین اطفال شناخته شده است و این محقق خصوصیات بیماری

فوق را با پافشاری جدی تر بین بیماری سلیاک و سندرم های سلیاک

اکتسابی که علل آنها نیز مختلف است خلاصه نموده است .

علائم Mucoviscidose هم بخوبی شناخته شده .

J.P. Deschamps اختلالات جهاز هاضمه در این بیماری را یادآوری

مینماید . همین نویسنده تحقیقات اخیر در مورد اسهالهایی که بدنبال

اختلالات پانکراتیک غیر از فیبروز کیستیک پیش میآید رانیز مطرح نموده است.

G. Gentin علائم مشخصه اسپالهای که از کمبود ذاتی آنزیم

مسئول هضم دیساکاریدها و نارسائی اکتسابی بدنال اختلالات مخاط

روده در جریان بیماریهای مختلف جهاز هاضمه پیش میآید را مطرح کرده

ضمنا او اسپالهای را که مربوط به عدم تحمل موقتی به بعضی آردها

است و مکانیسم پاتوژنیک آن احتمالا نزدیک به پاتوژنی بیماریهای قبلی

است ولی خوب شناخته نشده راهم مورد مطالعه قرار داده، آخرین

مبحث مربوط به اسپالهای مزمن با علل نادر است که بوسیله

M. Vidailhet مطرح شده است.

.....

" تاریخچه "

اسپرواولین مرتبه توسط يك هلندی بنام Katelaer در سال ۱۶۶۹ بکاررفت و او این مرض را بوسیله استئوماتیت آفتوز همراه مدفوع حجیم که آن زمان بین بلژیکی ها شایع شده بود مشخص کرد .

در سال ۱۷۶۶ يك انگلیسی بنام Hillary شرح حال واضحی از این مرض را داد و در سال ۱۸۸۰ یکنفر اسکاتلندی بنام Sir. Patrioh و Manson در چین يك هلندی بنام Van. Derburg درباره اسپرو شرحی نوشتند .

مانسون علت این مرض را غذا های بد و نارسا بودن غذاها میدانست در سالهای اخیر بخصوص در امریکا درباره این مرض مطالعات جدیدی انجام شد که اساسش بر مشاهده Ashford, Puertorico بوده است .

در سال ۱۸۸۸ اولین بارتابلوی کامل مرض سلیاک توسط جی شرح داده شد ، حتی شباهت سلیاک را با اسپرو نیز متذکر شد . ریشه کلمه سلیاک هم از يك لغت یونانی است ، در سالهای بعد ژبون يك گزارش از چند مورد داد . در سال ۱۹۰۳ او بیرنگ بودن مدفوع سلیاکی را در کمبود پیگمانهای صفراوی دانست . در سال ۱۹۰۸ توسط هرتر در نیویورک و

در سال ۱۹۰۶ توسط هونبر در آلمان این بیماری تحت مطالعه قرار گرفت هرتر بوسیله مطالعات متابولیکی و میکرب شناسی وسیع خود کمک زیادی به روشن شدن مجهولات کرد و چون سن چهار مورد از بیماران از ه موردی که او مشاهده کرده بود بالاتر از ۷ سال بود و بنا بر این باعث توقف رشد میشد بدین جهت او مرض را بنام انفاتیلیسم روده ای نامید .

از سال ۱۹۲۸ یعنی از عوارض سلیاک رادرنثیجه کمبود ویتامینهای مختلف دانستند و ثابت کردند ، اوایل مرض اسپرو را مخصوص مناطق حاره ای میدانستند . بعد مواردی از اسپرو را در اروپا و شمال آمریکا پیدا کرده آنرا بنام غیر حاره ای نامیدند ، بعدها متوجه شدند که این دو مرض در حقیقت یک مرض بیش نیست . از طرف دیگر اختلالات و علائم بالینی و آزمایشگاهی و رادیوگرافی که در مرض اسپرو موجود است در مرض سلیاک هم وجود دارند و فقط چند فرق جزئی بین اینها هست و آن یکی در نوع کم خونی است که در اسپرو هیپرکروم و ماکروسیتر و در سلیاک هیپوکروم و میکروسیتر است و لسی در سلیاک گاهی هم کم خونی از نوع هیپرکروم پیدا میشود و دیگر اینکه مرض اسپرو در بالغین بروز میکند ، ولی سلیاک در دوره دوم کودکی دیده میشود .

باشرح فوق تی سان اسم سندرم اختلال جذب را برای اسپرو حاره ای

و غیر حاره ای و مرض سلیاک اصلی و سلیاک ثانوی پیشنهاد کرده و مورد قبول قرار گرفت.

بیماری سلیاک =====

مقدمه :

بیماری سلیاک که اکثراً " عدم تحمل به گلوتن " نامیده می‌شده، در چهارچوب اسهالهای مزمن کودکان، از زمان تحقیقات و کارهای مکتوب هلندی Dycke توجه را بخود جلب نموده است.

از موقع توصیف دانشمندانه جی در سال ۱۸۸۳ که بعداً بوسیله Herter در ۱۹۰۸ تکمیل گردید، هیچ مطلبی را نمیتوان بشرح انواع و خیم این بیماری اضافه نمود. به صورت ذکر شده، بیماری سلیاک امروزه یک بیماری کمیاب است. برعکس در نزد اطفال چه بسا اختلالهای گوارشی، حالات ضعف، تغذیه ای و وضعیتی های فقدان غذائی را میتوان یافت که در آنها همیشه اسهال علامت اصلی بیماری نیست، ولی با حذف کردن گلوتن از برنامه غذائی بیمار بهبود می یابد. در بیشترین اوقات مابایک بیماری سلیاک روبرو هستیم که یازود و قبل از اینکه شکل اصلی و واقعی بیماری ظاهر شود، تشخیص داده شده است و با اینکه در بعضی از

موارد عدم تحمل گلوتن يك مسئله گذرنده ای است که متعاقب بیماریهای

گوارشی خواهد آمد و یا اینکه همزمان با آن بیماری گوارشی وجود دارد .

بعد از اینکه شناخت يك علت واحدی ، که همان عدم تحمل گلوتن ،

در بیماران برای ایجاد بیماری سلیاک وجود دارد امروزه بایستی قبول کرد

که يك سندرم بنام " سلیاک " هست که علل مختلفی ممکن است داشته باشد

که در مرکز آن مسئله " گلوتن " قرار دارد .

شرح بالینی :

در این مبحث فقط نوع خطرناک و درمان نشده و کلاسیک بیماری

را مورد مطالعه قرار میدهم . ولی روی انواع بیماری که فعلا فراوانترند نیز

تکیه خواهیم کرد .

انواع بالینی بیماری

نوع کلاسیک :

شروع سلیاک در نوع کلاسیک معمولا در اواخر سال اول زندگی ظهور

میکند و قبل از ده ماهگی نادر است ، در بعضی موارد مرض بصورت تکرر

اجابت مزاج و یادفع زیاد تر پیدا میشود ، ویی اشتھائی و بیحالی وجود

دارد که با رژیم معمولی بهبودی پیدا نمیکند . اینها علائم دوره نقاهت

مرض است . در بعضی موارد هم اسهال آبکی اولین علامت است و بعد بزرگی شکم و مدفوع غیر طبیعی گاهی موارد هم اسهال ویبوست بطور متناوب چند ماه قبل از ظهور علائم دیگر ظاهر میگردد . در مواردی هم که مدت زیادی تشخیص داده نشود ، تغییرات راشی تیمم و توقف رشد ممکنست علت مراجعه باشد و یا ممکن است مرض به صورت حاد یعنی اسهال شدید و استفراغ شروع شود .

استقرار مرض: بعد از دوره شروع بتدریج يك تابلوی مشخص برقرار میگردد . بیمار غمگین و بداخلاق است ، صورت اغلب کوشتالواست ، در حالی که تنه و انتهایها لاغرند ، گونه ها قرمز ، صلبیه چشم ها متمایل به آبی است مخاطها و پوست رنگ پریده ، شکم برجسته ، پوست خشک و قابلیت ارتجاع خود را از دست داده ، رنگ تیره تر و پیگمانته در پوست دیده میشود و رید های سطحی بطور واضح در زیر شکم به چشم میخورد ، موی سر اغلب رنگ روشن پیدا میکند و درخشندگی طبیعی را ندارد . ممکن است اختلال در نمو ناخن ها وجود داشته باشد ، عضلات آتروفیه وضعیف اند ، اغلب علائمی از عفونت ثانوی مجاری تنفسی فوقانی وجود دارد که با آب ریزش بینی و سرفه های تك تك ظاهر میشود . پیدا کردن چنین عفونتی مشکل و ممکن است