
مروری بر مبانی طب اطفال

(نلسون 2019 - جلد اول)

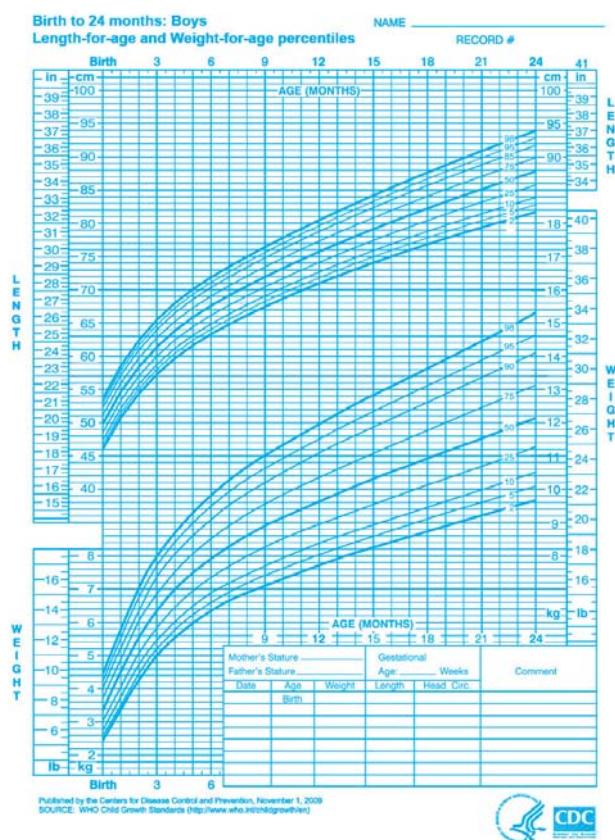
■ گروه علمی موسسه انتشاراتی پیشگامان پارسه

تدوین و گردآوری:

دکتر بهزاد جدیری



وزن
۱- کاهش وزن در چند روز اول ۱۰-۵٪ وزن زمان تولد
۲- برگشت به وزن تولد در ۷-۱۰ روز دوبرابر شدن وزن تولد ۵-۴ ماهگی سه برابر شدن وزن تولد در یک سالگی
۳- متوسط افزایش وزن روزانه: ۳۰-۲۰ گرم در ۳-۴ ماه اول ۲۰-۱۵ گرم در ادامه سال اول
قد
۱- طول متوسط: ۵۰ سانتی‌متر (۲۰ اینچ) در زمان تولد، ۷۵ cm در یک سالگی
۲- در ۴ سالگی: قد کودک ۱۰۰ cm می‌شود (دو برابر قد زمان تولد)
دورس
۱- متوسط دورس ۳۵ cm (۱۳/۵ اینچ) در زمان تولد
۲- افزایش دورس: یک سانتی‌متر در هر ماه در سال اول (۲ سانتی‌متر در هر ماه در سه ماه اول سپس آهسته‌تر)



نمودار صدک قد به سن و وزن به سن از زمان تولد تا ۲ سال در پسرها

رشد و نمو کودکان

دکتر بهزاد جدیری

رشد طبیعی

روند رشد و تکامل کودکان در نزد والدین از اهمیت بسیاری برخوردار است. هرچند که از نظر بسیاری از والدین، این امر در وزن‌گیری و افزایش قد و دور سر خلاصه می‌شوند ولی درواقع سیر تکاملی کودکان، نیز اهمیت بسزایی دارد. نمودارهای قد و وزن و دور سر و تست‌های مخصوص غربالگری و بررسی گسترده تکامل، ابزار استاندارد برای نیل به این هدف می‌باشد.

وجود مشکل در رشد و نمو طبیعی یک کودک اغلب همراه با بیماری‌های مزمن و شدید است و همچنین ممکن است نشانه Abuse یا غفلت از سوی پدر و مادر باشد هرچند که وجود رشد و نمو طبیعی رد کننده قطعی بیماری‌های مزمن و شدید نمی‌باشد. رشد (growth) به معنای افزایش اندازه بدن و نمو و یا تکامل (Development) به معنای افزایش عملکرد فرایندهای جسمی و ذهنی بدن است. توصیه آکادمی اطفال آمریکا جهت ویزیت‌های روتین کودکان به ترتیب زیر است: هفته اول زندگی (براساس زمان ترخیص از زایشگاه) هفته دوم، و ماه‌های ۲، ۴، ۶، ۹، ۱۲، ۱۵، ۱۸، ۲۴، ۳۰، ۳۶ ماهگی (سه سالگی) و پس از آن به صورت سالیانه یک بار تا زمان نوجوانی.

واضح است که سنجش دقیق قد، وزن، دور سر باید در هر معاینه صورت گیرد. بررسی نمودار اندازه‌گیری پیاپی از یک اندازه‌گیری منفرد مفیدتر است و در شناسایی انحرافات الگوی رشد یک کودک حتی اگر هم اندازه‌های بدست آمده در محدوده آماری طبیعی باشند کمک کننده‌تر و علمی‌تر و منطقی‌تر است.

■ منحنی‌های رشد: شامل

- ۱- منحنی صدک قد نسبت به سن و وزن نسبت به سن از زمان تولد تا ۲ سال
- ۲- منحنی صدک دور سر و وزن نسبت به قد از زمان تولد تا ۲ سال
- ۳- منحنی صدک قد نسبت به سن و وزن نسبت به سن از ۲ سال تا ۲۰ سال
- ۴- منحنی صدک BMI نسبت به سن از ۲ سالگی تا ۲۰ سالگی

Body Mass Index یا به اختصار BMI عبارتست از وزن بدن برحسب کیلوگرم تقسیم بر قد برحسب متر به توان ۲:

$$BMI = \frac{W (kg)}{L^2 (m^2)}$$

توجه: مورد استفاده BMI به عنوان یک متد غربالگری کودکان و نوجوانان در جهت تشخیص اضافه وزن یا ریسک بروز چاقی می‌باشد.

قوانین تقریبی برای معیارهای رشد در جدول زیر ذکر شده است.

منطقه سوال فیز !!

در صورت ناکافی بودن دریافت کالری نخست صدک وزن، سپس قد و در نهایت دورسر مختل شده کاهش می‌یابد.

■ علل عدم کفایت دریافت کالری

۱- عدم تغذیه مناسب از طرف والدین

۲- عدم توجه کافی به کودک (رشد ناکافی غیرارگانیک)

۳- بیشتر بودن افزایش نیاز به کالری نسبت به دریافت کالری (مانند ابتلا به بیماری‌های مزمن مثل نارسائی احتقانی قلب و یا فیبروز کیستیک همراه با سوء جذب یا بدون عفونت‌های تنفسی مکرر)

توجه: افزایش نامتناسب دورسر در مگال انسفال خانوادگی و هیدروسفالی وجود دارد.

● توجه و بسیار مهم: در صورت افزایش صدک وزن همراه با کاهش صدک قد هیپوتیروئیدی مطرح می‌شود.

توجه: باید در ویژگی‌های روتین اندازه‌گیری دورسر انجام شود و تا ۲ سالگی ادامه باید چراکه رشد مغز در این زمان بسیار سریع است و اگر دور سر کمتر از صدک ۳ باشد حتی با وجود رشد مناسب وزن و قد، کودک، میکروسفال محسوب می‌شود که در این صورت باید از نظر علت ایجاد این مشکل بررسی کامل صورت گیرد.

$$\text{فرمول تقریبی وزن کودک بین ۱۲ - ۳ ماهگی: } \frac{\text{سن (ماه)} + ۹}{۲} \text{ است.}$$

اختلالات رشد

در بررسی اختلالات مربوط به رشد، شایع‌ترین علت این اختلالات، اندازه‌گیری نامتناسب می‌باشد فلذا نخستین گام در بررسی یک اندازه‌گیری نامناسب اندازه‌گیری مجدد می‌باشد. برای برخی کودکان خاص مانند نوزاد با وزن بسیار پایین (VLBW): وزن تولد کمتر از ۱۵۰۰ گرم) و نیز در سندرم داون، ترنر، اکندروپلازی و سایر سندرم‌های دیس مورفولوژی نمودارهای ویژه‌ای بکار برده می‌شود.

نکته جالب توجه این است که در نوزادان، سر نسبت به بقیه بدن خیلی بزرگتر است که با بزرگ شدن کودک این خصوصیت برطرف می‌شود به عبارت دیگر نسبت اعضای بدن از زندگی جنینی تا دوره‌های دیگر زندگی تغییر می‌کند.

توجه: در بررسی الگوهای رشد قد متوسط والدین نیز باید مورد توجه باشد براساس قد متوسط والدین این فرمول‌ها مدنظر است.

$$\frac{\text{قد مادر (اینچ)} + \text{قد پدر (اینچ)}}{۲} - ۲/۵ = \text{دختران}$$

$$\frac{\text{قد مادر (اینچ)} + \text{قد پدر (اینچ)}}{۲} + ۲/۵ = \text{پسران}$$

نکته: وجود وزن و قد و دورسر پایین اغلب مطرح کننده الگوی رشد کوتاهی قد خانوادگی (*Familial Short Stature*) است. این کودکان ژنتیک طبیعی دارند ولی جثه‌شان نسبت به کودکان دیگر کوچک‌تر است.

در کودکان کوتاه قدی که دیرتر به بلوغ می‌رسند الگوی رشد کوتاه قدی سرشتی (*Constitutional Short Stature*) مطرح است که بیشترشان طبیعی هستند ولی باید از لحاظ اختلالات دوران بلوغ باید ارزیابی شوند.

توجه: وجود آمنوره اولیه در مواردی که دختر نوجوانی تا سن ۱۵ سالگی یا بعد از ۳ سال تلاکد دچار منارک نشده باشد باید مدنظر قرار گیرد. همچنین در مواردی که تا ۱۳ سالگی پستان‌ها رشد نکنند باید بررسی انجام شود.

نکته مهم: در بسیاری از کودکان در بین ۱۸ - ۶ ماهگی افت رشد و انتقال به صدک‌های پایین رشد صورت می‌گیرد بگونه‌ای که با برنامه ریزی ژنتیکی خود منطبق شوند سپس در این شرایط به سیر خود ادامه می‌یابند. معاینه از نظر تکامل، رفتار و رشد جسمی نرمال است.

عمدتاً این کودکان بیشتر از ۲ صدک اصلی افت نمی‌کنند و در طی این زمان باید به دقت پیگیری شوند ولی بررسی بیشتر نیاز ندارند این رشد رو به پایین (*Catch Down Growth*) نامیده می‌شود.

TABLE 6.1 Specific Growth Patterns Requiring Further Evaluation		
PATTERN	REPRESENTATIVE DIAGNOSES TO CONSIDER	FURTHER EVALUATION
Weight, length, head circumference all <5th percentile	Familial short stature Constitutional short stature Intrauterine insult Genetic abnormality	Midparental heights Evaluation of pubertal development Examination of prenatal records Chromosome analysis
Discrepant percentiles (e.g., weight 5th, length 5th, head circumference 50th, or other discrepancies)	Normal variant (familial or constitutional) Endocrine growth failure Caloric insufficiency	Midparental heights Thyroid hormone Growth factors, growth hormone testing Evaluation of pubertal development
Declining percentiles	Catch-down growth Caloric insufficiency Endocrine growth failure	Complete history and physical examination Dietary and social history Growth factors, growth hormone testing

شیرخواران *SGA* یا نارس با توجه به داشتن رشد جبرانی تحت عنوان *Catch up Growth* در ۶ ماه اول نیاز به دریافت کالری و مواد مغذی بیشتری داشته و در نتیجه شیر بیشتری می‌خورند و در صورت استفاده از شیرخشک ممکن است از شیرخشک‌های با کالری بالاتر سود ببرند برای این کودکان بهتر است تغذیه برحسب تمایل آنها و به هر اندازه که تقاضا می‌کنند صورت پذیرد مگر اینکه دچار استفراغ شوند.

شیرخواران نارس و *LBW* در معرض چاقی دوران کودکی هستند.

توجه: رشد سیستم عصبی در ۲ سال اول سریع‌تر از هر زمان دیگر است که هماهنگی با رشد فیزیکی و رفتاری دارد. در دوره نوجوانی نیز یک مقطع رشد سریع وجود دارد.

نکته: بلوغ استخوانی براساس علائم رادیوگرافیک زیر معلوم می‌شود.

۱- سایز و فرم تراکم و وضوح خارجی انتهای استخوان‌ها

۲- سایز و تعداد مراکز کلسیفیه اپی فیزی

۳- فاصله مراکز اپی فیزی از منطقه کلسیفیکاسیون مقدماتی

نکته: در دوره نوزادی بینایی براساس معاینه فیزیکی و VER بررسی می‌شود و باید رفلکس قرمز و پاسخ مردمک به نور سنجیده شود ولی تنظیم اپتیکال (دید دو چشمی با تمرکز هر دو چشم روی یک نقطه مشابه) پس از دوره نوزادی دیده می‌شود.

- اختلال شنوایی: شایع‌ترین علت خفیف تا متوسط کاهش شنوایی کودکان ناهنجاری هدایتی ناشی از بیماری اکتسابی گوش میانی است. در موارد شدیدتر، علت حسی-عصبی قابل انتظار است که شامل CMV یا عفونت سرخچه، مننژیت، آسفیکسی، کرن ایکترس، داروهای اوتوتوکسیک مانند آمینوگلیکوزیدها، تومورها و درمان آنها می‌باشند.

در سندرم داون عفونت گوش میانی باعث کری هدایتی و درگیری حلزون باعث کاهش حسی-عصبی می‌شود.

توجه: ناشنوایی ارثی علت اصلی کاهش شنوایی در مدارس ناشنویان است.

غربالگری: قبل از ترخیص از بخش نوزادان شنوایی سنجی انجام می‌شود، دو روش موجود:

۱- پاسخ شنوایی ساقه مغز (ABR): نحوه پاسخ مغز به صوت را آنالیز می‌کند.

۲- اتواکوستیک امیشن (OAE): این روش امواج صوتی تولید شده در گوش داخلی را اندازه‌گیری می‌کند.

- ❖ هر دوسریع (۱۰-۵ دقیقه) و بدون درد انجام می‌شوند و می‌توان در زمان خواب یا بی‌حرکت بودن شیرخوار انجام داد.

- ❖ اتوسکوپی پنوماتیک و تمپانومتري برای ارزیابی عملکرد گوش میانی و ارزیابی کمپلیانس پرده تمپان کاربرد دارد.

- درمان: در موارد حسی-عصبی درمان دارویی یا جراحی بکاربرده می‌شود.

در موارد شدید تا عمیق که وسایل کمکی شنوایی مفید نبوده کاشت حلزون بکار برده می‌شود.

عمدتاً در بالای ۱۲ ماه با کاهش شنوایی حسی - عصبی دو طرفه و عمیق استفاده می‌شود و باید هیچ کنتراندیکاسیون طبی یا رادیولوژیک برای کاشت حلزون نداشته باشند.

توجه: کاشت حلزوم در سنین پایین‌تر کمک بیشتری به یادگیری زبان و تکلم می‌کند.

• اختلال گفتاری - زبانی

علل شایع تأخیر تکلم: MR ، اختلال شنوایی، محرومیت اجتماعی، اوتیسم، اختلال در حرکات دهان

- ❖ معمولاً وقتی کودک خردسال توسط والدین با همسالان مقایسه می‌شود متوجه تأخیر تکلم می‌شوند.

- ❖ هر زمان که براساس آزمون‌های تکاملی یا شاخص‌های رشدی زبان اولیه (ELM) مشکلی از نظر گفتار و زبان به نظر آمد باید کودک به مراکز شنوایی سنجی و گفتار درمانی ارجاع شود.

- ❖ لازم است والدین مرتباً برای کودک کتاب بخوانند.

- ❖ درمان قبل از ۳ سالگی (مراحل اولیه رشد) نتیجه به مراتب بهتری دارند.

نکته: شیوع MR در ایالات متحده ۲٪ است و علل آن: اختلالات ژنتیکی، آثار تراتوژنیک، آسیب‌های حول و حوش تولد، بیماری‌های اکتسابی دوران کودکی و فاکتورهای اجتماعی و محیطی است ولی در ۱/۳ موارد اتیولوژی مشخصی یافت نمی‌شود.

توجه: شایع‌ترین بررسی‌های آزمایشگاهی شامل بررسی کروموزومی و MRI مغزی است.

نکته مهم: MR خفیف با وضعیت اجتماعی - اقتصادی پایین ارتباط داده در حالی که در موارد شدید چنین ارتباطی وجود ندارد.

توجه: این کودکان دچار مشکلات رفتاری ناشی از MR و نیز ناشی از واکنش خانواده نسبت به کودک می‌باشند.

- مشکلات بینایی: اختلالات بینایی مشکل بسیاری از کودکان است.

- ❖ شایع‌ترین علت نقایص شدید بینایی کودکان، ROP (رتینوپاتی پره مجاوریتی) است

- ❖ آمبلیوپی همان کاهش حدت بینایی (VA) در یک یا هر دو چشم است بدون این که هیچ ناهنجاری عضو واضحی قابل تعیین باشد.

توجه: کاتاراکت مادرزادی می‌تواند سبب آمبلیوپی شود.



سایر علل ایجاد مشکلات بینایی در کودکان: البینیسم، هیدروسفال، CMV ، آسفیکسی

در صورت وجود اختلال خفیف تا متوسط بینایی احتمال وجود عیب انکساری اصلاح نشده وجود دارد در این حالت شایع‌ترین علت آن میوپی و در درجات بعدی دوربینی و استیگماتیسم است.

توجه: نقایص شدید بینایی معمولاً در سن ۸-۴ ماهگی و با شک والدین شناخته می‌شود.

منطقه سؤال فیز !!

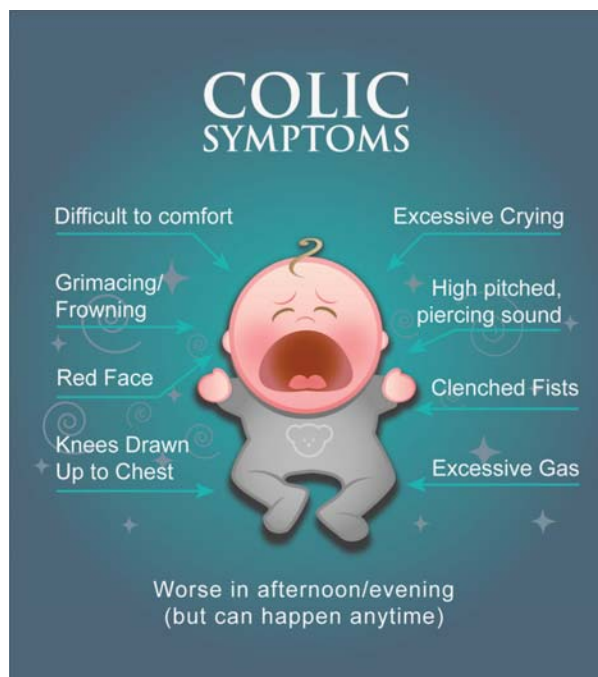
این موارد شک والدین به مشکلات بینایی را برمی‌انگیزد:

۱- رفتار غیر متعارف کودک

۲- لبخندزدن کودک در مقابل محرک‌های مناسب

۳- کند بودن رسیدن کودک به یک جسم

۴- نیستایگموس و حرکات سرگردان چشم (نیستایگموس مداوم در هر سنی غیرطبیعی است)



اختلالات رفتاری

۲

دکتر بهزاد جدیری

گریه و کولیک

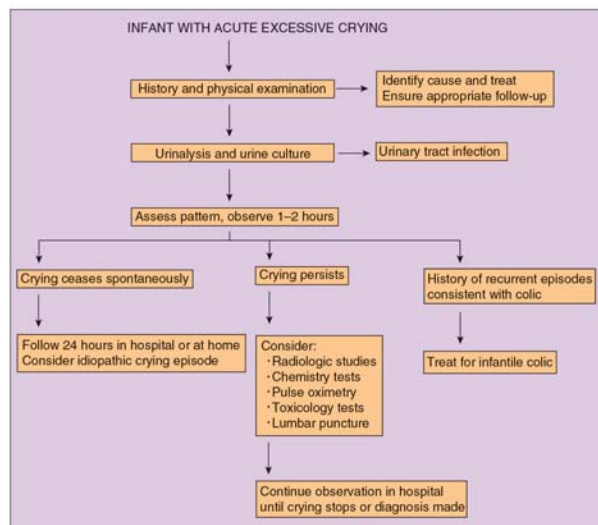


FIGURE 11.2 Algorithm for medical evaluation of infants with acute excessive crying. (From Barr RG, Hopkins B, Green JA, ed. Crying complaints in the emergency department. In: Crying as a Sign, a Symptom, and a Signal. London: MacKeith Press; 2000:99.)

بیشتر کودکان در طی دو هفته اول زندگی، کم، گریه می‌کنند ولی به تدریج به مدت آن افزوده می‌شود: در ۶ هفتگی به ۳ ساعت و در ۱۲ هفتگی به یک ساعت کاهش می‌یابد.

❖ نوزادان نارس قبل از سن بارداری ۴۰ هفته، کم، گریه می‌کنند ولی در مقایسه با شیرخواران ترم در سن اصلاح شده ۶ هفته، بیشتر گریه می‌کنند. حداکثر گریه در اواخر بعدازظهر و عصر می‌باشد.

در ۶ هفتگی متوسط دفعات گریه و بی‌قراری ۱۰ بار در ۲۴ ساعت است.

▪ **کولیک: Rule of Threes:** گریه بیش از ۳ ساعت در روز و حداقل ۳ روز در هفته و بیش از ۳ هفته.

محدودیت این قانون عدم تعریف دقیق گریه و اینکه آیا ناله کردن را هم شامل می‌شود یا نه، می‌باشد. و این که برای گنجانیدن در این تعریف باید ۳ هفته صبر کرد.

گریه کولیک، حمله‌ای (Paroxysmal) است و معمولاً با تغییر چهره، جمع کردن پاها روی شکم و دفع گاز همراه است.

❖ باید برای کودکی که این مشکلات دارد علل دیگر بیقراری و گریه Rule Out شود. علل ارگانیک در ۵٪ موارد گریه یافت می‌شود.

❖ بروز تجمعی کولیک از ۵ تا ۲۸٪ متغیر است. در پسر و دختر و در فقیر و غنی برابر است.

تذکر: شیرخواری که قابل آرام کردن نیست تحریک‌پذیر در نظر گرفته می‌شود.

کودک آزاری و علائم آن مانند کبودی و شکستگی و وجود خراش قرنیه و موهای تورنیکتی باید مدنظر باشد.

TABLE 20.1 Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-5 Diagnostic Criteria for Autism Spectrum Disorder

A. Persistent deficits in social communication and social interaction across multiple contexts, as manifested by the following, currently or by history:

1. Deficits in social-emotional reciprocity.
2. Deficits in nonverbal communicative behaviors used for social interaction.
3. Deficits in developing, maintaining, and understanding relationships.

B. Restricted, repetitive patterns of behavior, interests, or activities, as manifested by at least two of the following, currently or by history:

1. Stereotyped or repetitive motor movements, use of objects, or speech.
2. Insistence on sameness, inflexible adherence to routines, or ritualized patterns of verbal or nonverbal behavior.
3. Highly restricted, fixated interests that are abnormal in intensity or focus.
4. Hyper- or hyporeactivity to sensory input or unusual interest in sensory aspects of the environment.

C. Symptoms must be present in the early developmental period (but may not become fully manifest until social demands exceed limited capacities or may be masked by learned strategies in later life).

D. Symptoms cause clinically significant impairment in social, occupational, or other important areas of current functioning.

E. These disturbances are not better explained by intellectual disability (intellectual developmental disorder) or global developmental delay. Intellectual disability and spectrum disorder frequently co-occur; to make co-morbid diagnoses of autism spectrum disorder and intellectual disability, social communication should be below that expected for general developmental level.

Note: Individuals with a well-established Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-IV diagnosis of autistic disorder, Asperger disorder, or pervasive developmental disorder not otherwise specified should be given the diagnosis of autism spectrum disorder. Individuals who have marked deficits in social communication but whose symptoms do not otherwise meet criteria for autism spectrum disorder should be evaluated for social (pragmatic) communication disorder.

Specify if:

With or without accompanying intellectual impairment

With or without accompanying language impairment

Associated with a known medical or genetic condition or environmental factor

Associated with another neurodevelopmental, mental, or behavioral disorder

With catatonia (refer to the criteria for catatonia associated with another mental disorder)

Reprinted with permission from the Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th ed. (Copyright 2013). American Psychiatric Association. 2013:50–51. All rights reserved.

اسکیزوفرنی

۱- آنتی سایکوتیک‌های آتپیک **خط اول** بوده شامل ریسپریدون، اولانزاپین و ... می‌باشد.

۲- آنتی سایکوتیک‌های تیپیک خط دوم و شامل هالوپریدول، کلرپرومازین، تری فلوپرازین و...

پروگنوز: در موارد زیر بدتر است:

- شروع قبل از ۱۳ سالگی

- عملکرد بیمار از قبل از ایجاد بیماری هم مطلوب نباشد

- علائم منفی غالب باشد.

- وجود سابقه خانوادگی

یادداشت:

معمولاً در نوجوانی بروز می‌کند. در کودکان کمتر است، در سن ۱۳-۱۸ سالگی افزایش می‌یابد. اتیولوژی ناشناخته دارد ژنتیک مؤثر است در دو قلوهای منوزیگوت شایع‌تر از دی زیگوت است. وجود فرد مبتلا در بستگان درجه یک احتمال آن را ۱۰ برابر بیشتر می‌کند.

❖ انواع علائم:

علائم مثبت: توهم‌ها و هذیان‌ها

- **علائم منفی:** عدم انگیزه و کاهش تعاملات اجتماعی و وجود عاطفه سطحی، IQ بالا با علائم مثبت نسبت مستقیم و با علائم منفی نسبت عکس دارد.

- پریشانی افکار و رفتار

- **اختلال شناختی:** ناتوان کننده ترین اثرات اسکینروفونی هستند و اختلال اجتماعی و عملکردی شدیدی ایجاد می کنند.

برای تشخیص باید علائم حداقل ۶ ماه وجود داشته باشد.

در موارد کمتر از ۱ ماه اختلال سایکوتیک کوتاه مدت و اگر بین ۱ و ۶ ماه باشد اختلال اسکیزوفرنی فرم گفته می‌شود.

❖ اختلال اسکیزوافکتیو: علائم واضح اسکیزوفرنی برای حداقل ۲ هفته + تجربه یک حمله خلقی مازور (افسردگی / مانیا) در طی یک دوره بدون وقفه بیماری وجود داشته باشد.

❖ **توجہ:** صرع لوہ تمیورال علائم اسکیزوفرنی را تقلید می کند.

❖ درمان

❖ **Breast Feeding Jaundice**: بدنبال عدم کفایت شیرمادر و وزن‌گیری نامناسب در هفته اول زندگی و بدلیل افزایش سیکل انتروهپاتیک این نوع زردی غیرمستقیم ایجاد می‌شود. در این حالت باید شیردهی بهبود و افزایش یابد ولی مصرف آب توسط نوزاد در کاهش زردی تأثیری ندارد.

❖ **Breast Milk Jaundice**: در این حالت که بر اثر وجود عوامل ناشناخته‌ای در شیر مادر ایجاد و بیش از یک هفته تا دو هفته طول می‌کشد شیرخوار رشد خوبی داشته علامتی از همولیز، عفونت و بیماری‌های متابولیک ندارد.

❖ ویتامین D به میزان ۴۰۰ واحد در روز برای شیرخوارانی که فقط از شیر مادر تغذیه می‌کنند باید در اولین فرصت بعد از تولد تجویز شود. درضمن باید بعد از ۶ ماهگی فلوراید به این کودکان در صورت لزوم تجویز نمود.

مشکلات شایع تغذیه با شیرمادر

این مشکلات شامل: درد و تندرنس پستان، احتقان پستان‌ها و ترک خوردن نیپل است.

❖ در احتقان پستان‌ها (Engorgement) که از علت‌های شایع شکست شیردهی می‌شود نیازمند توجه فوری است و در صورت عدم تخلیه کامل پستان باعث کاهش تولید شیر می‌شود.

❖ استفاده از کمپرس گرم یا سرد روی سینه‌ها قبل از شیردهی و نیز دوشیدن مقداری شیر با استفاده از شیردوش یا بطور دستی این مشکل را برطرف می‌کند.

سایر مواردی که در این زمینه کمک کننده هستند شامل کاهش مدت زمان شیردهی، شروع شیردهی با پستانی که درد کمتری دارد، خشک کردن کامل نوک پستان در هوا بعد از شیردهی و مالیدن کرم لانتولین بعد از هر بار شیردهی است.

منطقه سؤال فی‌ز !!

درد شدید نوک پستان و ترک خوردگی آن معمولاً بدنبال مکیدن فقط نوک پستان (و نه تمام هاله آن) می‌باشد در این موارد آموزش شیردهی و دوشیدن موقتی به جای تغذیه زیر سینه می‌تواند کمک کننده باشد.

❖ ماستیت: وجود تب و لرز و Malaise در زن شیرده نشانه ماستیت بوده باید تخلیه کامل و مکرر پستان به‌همراه تجویز آنتی بیوتیک و ادامه شیردهی (هیچ اثر نامطلوب بر نوزاد ندارد) انجام شود.

توجه: در صورت توقف شیردهی احتمال آبسته پستان بیشتر می‌شود.

❖ ماستیت درمان نشده ← آبسه پستان ← تجویز آنتی بیوتیک | تخلیه منظم پستان + برش و درناژ آبسه

موارد منع شیردهی توسط مادر:

۱- عفونت مادر با HIV در کشورهای توسعه یافته

۲- زخم‌های ناشی از هرپس روی پستان مادر که باید از شیردهی و تماس نوزاد با پستان آلوده دوری کرد.

۳- گالاکتوزمی نوزاد

۴- فنیل کتونوری که می‌توان از شیر مادر و شیرخشک‌های مخصوص بدون پروتئین به تناوب استفاده نمود.

تغذیه

دکتر بهزاد جدیری

• **تغذیه با شیر مادر**: بهترین غذا برای نوزادان و شیرخواران شیر مادر است. لازم است در ۶ ماه اول فقط از شیر مادر استفاده شود و توصیه می‌شود تا پایان سال اول یا هر زمان (برحسب تمایل شیرخوار) ادامه یابد. انجام تغذیه موفق زیرسینه مادر در ۲ روز اول و شاید ساعت اول زندگی موفقیت تغذیه با شیر مادر را تضمین می‌کند.

❖ **فواید شیردهی برای مادر**: برگشت سریع رحم به اندازه اولیه، کم شدن احتمال خونریزی پس از زایمان، طولانی شدن آمنوره، کاهش افسردگی پس از زایمان، از فواید قابل اشاره است. با ادامه شیردهی بمدت ۱۲ تا ۲۴ ماه، فشار خون کاهش یافته و احتمال هیپرلیپیدمی، دیابت و بیماری‌های قلبی - عروقی کمتر می‌شود و یا از شدت آنها کاسته می‌شود.

❖ شیردهی بیشتر از ۱ سال منجر به کاهش خطر سرطان پستان و تخمدان می‌شود.

❖ **مزایای تغذیه با شیر مادر برای کودک**: کاهش خطر یا ریسک: اسهال، مشکلات ریوی، اوتیت مدیا، باکتری، مننژیت باکتریال و آنتریکولیت نکروزان

در نوزادان نارس منجر به بهبود ضریب هوشی و رشد و نمو و تکامل ذهنی و عصبی شده و در مقام مقایسه میزان بستری در بیمارستان کمتری در سال اول زندگی خواهند داشت.

تغذیه انحصاری با شیر مادر

❖ کفایت شیرمادر: میزان دفع ادرار و مدفوع از نشانه‌های آن است. ۸-۶ بار دفع ادرار به گونه‌ای که پوشک خیس شود (نمناک نباشد و در عین حال ادرار بی‌رنگ باشد) مطلوب است و تا روز ۷-۵ باید حداقل ۴ نوبت دفع مدفوع شل و زردرنگ داشته باشد.

توجه: سرعت و میزان وزن‌گیری نوزاد مهمترین نشانه عینی (Objective) کفایت شیر مادر می‌باشد میزان کاهش وزن روزهای اول تولد نباید بیشتر از ۷٪ باشد و در روز دهم باید به وزن زمان تولد برسد.

❖ بطور متوسط در هفته‌های اول، شیرخوار ۸-۱۲ بار در شبانه روز شیر می‌خورد.

❖ باید ویزیت اول توسط متخصص اطفال در روز ۵-۳ و بعداً در ۲ هفته‌گی انجام شود.

❖ احتمال زردی بیشتر در نوزادان شیر مادرخوار بیشتر از نوزادانی است که از شیرخشک استفاده می‌کنند.

❖ میزان بیشتر تغذیه با شیرمادر در ۳ روز اول منجر به کاهش زردی و مقدار بیلی روبین می‌شود که علت آن افزایش دفع بیلی روبین از طریق مدفوع بدلیل افزایش دفعات و حجم مدفوع می‌باشد.

TABLE 31.2 Characteristics of Vitamin Deficiencies				
VITAMIN	PURPOSE	DEFICIENCY	COMMENTS	SOURCE
WATER SOLUBLE				
Thiamine (B ₁)	Coenzyme in ketoacid decarboxylation (e.g., pyruvate→acetyl-CoA transketolase reaction)	Beriberi: polyneuropathy, calf tenderness, heart failure, edema, ophthalmoplegia	Inborn errors of lactate metabolism; boiling milk destroys B ₁	Liver, meat, milk, cereals, nuts, legumes
Riboflavin (B ₂)	FAD coenzyme in oxidation-reduction reactions	Anorexia, mucositis, anemia, cheilosis, nasolabial seborrhea	Photosensitizer	Milk, cheese, liver, meat, eggs, whole grains, green leafy vegetables
Niacin (B ₃)	NAD coenzyme in oxidation-reduction reactions	Pellagra: photosensitivity, dermatitis, dementia, diarrhea, death	Tryptophan is a precursor	Meat, fish, liver, whole grains, green leafy vegetables
Pyridoxine (B ₆)	Cofactor in amino acid metabolism	Seizures, hyperacusis, microcytic anemia, nasolabial seborrhea, neuropathy	Dependency state: deficiency secondary to drugs	Meat, liver, whole grains, peanuts, soybeans
Pantothenic acid	CoA in Krebs cycle	None reported	—	Meat, vegetables
Biotin	Cofactor in carboxylase reactions of amino acids	Alopecia, dermatitis, hypotonia, death	Bowel resection, inborn error of metabolism,* and ingestion of raw eggs	Yeast, meats; made by intestinal flora
B ₁₂	Coenzyme for 5-methyltetrahydrofolate formation; DNA synthesis	Megaloblastic anemia, peripheral neuropathy, posterior lateral spinal column disease, vitiligo	Vegans; fish tapeworm; short gut syndrome; transcobalamin or intrinsic factor deficiencies	Meat, fish, cheese, eggs
Folate	DNA synthesis	Megaloblastic anemia; neural tube defects	Goat milk deficient; drug antagonists; heat inactivates	Liver, greens, vegetables, cereals, cheese
Ascorbic acid (C)	Reducing agent; collagen metabolism	Scurvy: irritability, purpura, bleeding gums, periosteal hemorrhage, aching bones	May improve tyrosine metabolism in preterm infants	Citrus fruits, green vegetables; cooking destroys it
FAT SOLUBLE				
A	Epithelial cell integrity; vision	Night blindness, xerophthalmia, Bitot spots, follicular hyperkeratosis; immune defects	Common with protein-calorie malnutrition; malabsorption	Liver, milk, eggs, green and yellow vegetables, fruits
D	Maintain serum calcium, phosphorus levels	Rickets: reduced bone mineralization	Prohormone of 25- and 1,25-vitamin D	Fortified milk, cheese, liver; sunlight
E	Antioxidant	Hemolysis in preterm infants; areflexia, ataxia, ophthalmoplegia	May benefit patients with G6PD deficiency	Seeds, vegetables, germ oils, grains
K	Posttranslation carboxylation of clotting factors II, VII, IX, X and proteins C, S	Prolonged prothrombin time; hemorrhage; elevated protein induced in vitamin K absence (PIVKA)	Malabsorption; breast fed infants	Liver, green vegetables; made by intestinal flora

*Biotinidase deficiency.
CoA, Coenzyme A; FAD, flavin adenine dinucleotide; G6PD, glucose-6-phosphate dehydrogenase; NAD, nicotinamide adenine dinucleotide.

■ فولات: در موارد زیر کمبود فولات مطرح است. ■ B₁₂: برای سوخت و ساز چربی و قند و پروتئین و سنتزاسید نوکلئیک لازم است.

۱- همولیز مزمن (SCA، تالاسمی): زیرا برای خونسازی بیشتر نیاز به فولات بیشتری است.

۲- بارداری

۳- الکلیسم

۴- درمان با داروهای ضد تشنج (فنی توئین) یا آنتی متابولیت‌ها (متوترکات)

علائم: نوتروفیل‌های هیپرسگمانته، گلوستیت، M.A

❖ بعضاً در هفته‌های اول زندگی کمبود فولات روی می‌دهد چراکه شیرخواران نسبت به وزن بدن ۱۰ برابر بالغین به فولات نیاز دارند و از طرفی ذخایر فولات در نوزادان کم است.

❖ نسبت به حرارت حساس است.

❖ اگر در دوره امبریونز بارداری به مادر فولات تجویز نشود موجب کاهش اولیه و بروز مجدد نقایص لوله عصبی می‌شود و چون بسته شدن لوله عصبی پیش از تشخیص بارداری اتفاق می‌افتد لازم است در دوره باروری همه زنان روزانه ۴۰۰ µg فولات در روز مصرف کنند.

❖ منابع غذایی: جگر، سبزیجات، غلات، مرکبات و پنیر

جدا شدن از آن پروتئین و اتصال به فاکتور داخلی ترشح از سلول‌های پارینال معده

Pr موجود در غذا + B₁₂ معده

انتقال در خون با اتصال به ترانس کوبالامین II

گردش خون جذب در ایلئوم پورت ترمینال

❖ فقط در غذاهای حیوانی موجود است و گیاه خواران مطلق باید B₁₂ مصرف کنند.

❖ ذخایر آن در گردش انتروپپاتیک تا ماه‌ها یا سال‌ها کفایت می‌کند پس کمبود آن ندرتاً اتفاق می‌افتد.

❖ تشخیص سریع در کودکان مهم است زیرا باعث عوارض نورولوژیک برگشت‌ناپذیر می‌شود.

❖ عمدتاً در اثر اختلال در جذب، کمبود ایجاد می‌شود.

۱- آنمی پرئیسپوز مادرزادی بر اثر فقدان فاکتور داخلی

۲- آنمی پرئیسپوز جوانان (اتوایمیون)

۳- نقص انتقال توسط ترانس کوبالامین II

۴- رزکسیون معده و یا تکثیر بیش از حد باکتری‌ها در روده کوچک

منابع غذایی: دانه‌ها، سبزیجات سبز و روغن جوانه دانه‌ها

درمان در نوزادان نارس: D- آلفاتوکوفرول با دوز ۵۰-۲۵ واحد در روز - خوراکی

▪ ویتامین D

کمبود Vit D:

راشیتیس (ریکتز) در کودکان
استئومالاسی در نوجوانان پس از بلوغ

❖ علل اصلی ریکتز:

مصرف ناکافی Vit D

برخورد کم یا نورمستقیم خورشید (شیر مادر خوارهای با پوست تیره در ریسک آن هستند)

علل دیگر:

- سوء جذب
- داروها (فئوباریتال - فنی توئین)

فیزیوپاتولوژی:

❖ متافیز استخوانی نشده

❖ اختلال رشد استخوانی (بویژه درمان تریکس غضروف اپی فیزی)

❖ اختلال مینرالیزاسیون

❖ کلسیفیه نشدن استئوئیدها که باعث ایجاد دفرمیتی استخوان‌ها می‌شود

یافته‌های آزمایشگاهی

احتمال ایجاد تتانی $\text{Ca} < 7 \rightarrow$ (معمولاً نرمال) $\text{Ca: N} \downarrow$ یا

$\text{P} = \downarrow$

$\text{Alk. Phos.:} \uparrow$

قابل سنجش نیست: $(\text{OH})_2\text{D} - 24,25$

(گاهاً نرمال) یا $(\text{OH})_2\text{D} - 1,25 < 7 \text{ ng/ml}$

بهترین روش سنجش ویتامین D $\rightarrow (\text{OH})_2\text{D} - 25$

علائم بالینی: ۲ سال اول شایع‌تر است

- کرانیوتابیس

- ریکتز روزاری

- پهن شدن مچ دست و پا

- فونتانل قدامی بزرگ بسته نشده

- در موارد پیشرفته: اسکولیوزولوردوز تشدید شده - پاهای پرانتری (Bow Leg)، شکستگی ترکه‌ای استخوان‌های دراز

▪ رادیولوژی: ۱- تقعر فنجانی (Cupping) پهن شدگی، ساییدگی و حدود نامشخص انتهای استخوان دیستال اولنئورادیوس و افزایش فاصله انتهای دیستال این دو استخوان از متاکارپ‌ها که کاراکتریستیک هستند.

درمان: اگر مادر شیرده ذخایر کافی ویتامین D داشته باشد حداقل تا ۲ ماهگی نیاز به مکمل ندارند بعد از آن یا باید بطور مناسب در معرض خورشید باشند یا مکمل مصرف کنند.

❖ توصیه AAP (آکادمی اطفال آمریکا) استفاده از ۴۰۰ واحد روزانه ویتامین D برای تمام شیر مادر خواران تا زمانی که شیرخوار ۵۰۰ سی سی در روز شیرخشک یا شیر غنی شده با ویتامین D (بعد از یکسالگی) مصرف کند.

❖ علائم هیپرویتامینوز D: هیپرکلسمی، ضعف عضلانی، پرادراری، نفروکلسینوز

❖ منابع غذایی: شیر غنی شده، پنیر و جگر

▪ ویتامین K: سنتز فاکتورهای انعقادی II (پروترومبین)، VII، IX، X، وابسته به آن است و توسط باکتری‌های معده ساخته می‌شود.

مصرف آنتی بیوتیک‌ها + اختلال جذب چربی $\rightarrow$ یرقان انسدادی، نارسایی پانکراس، سلیاک

کمبود ویتامین K $\rightarrow$ تغییر فلور روده $\rightarrow$

منطقه سؤال فیز !!

بیماری هموراژیک نوزادی:

❖ در شیرمادر خوارها شایع‌تر بوده در چند هفته اول بعد از تولد بروز می‌کند و اگر در روز اول زندگی ویتامین K عضلانی دریافت کنند بروز آن نادر است

علائم: اکیموزهای منتشر، خونریزی گوارشی یا از بندناف یاختنه یا بطور ناشایع خونریزی جمجمه

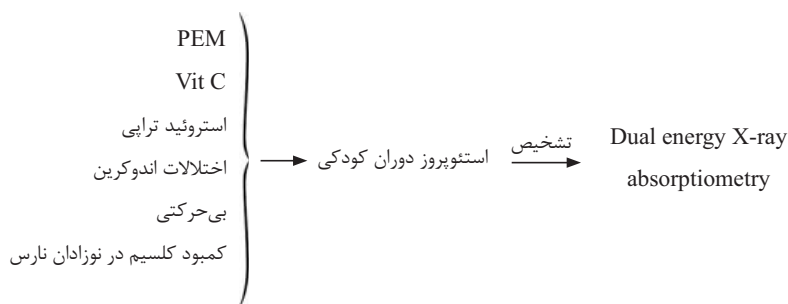
منابع غذایی: جگر و سبزیجات سبز

• Minerals: موادی که نیاز انسان به آن بیش از ۱۰۰ میلی گرم در روز بوده و حداقل ۰/۱٪ کل وزن بدن را شامل می‌شوند.

۷ ماده معدنی ضروری: Ca, P, Na, K, cl, S, Mg

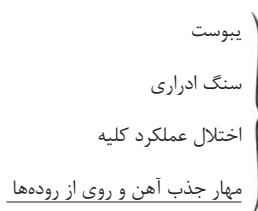
▪ کلسیم: فراوان‌ترین ماده معدنی اصلی است. ۹۹٪ کلسیم در اسکلت و ۱٪ در مایعات خارج سلولی و داخل سلولی است و این جزء در هدایت عصبی، انقباض ماهیچه‌ها، انعقاد خون و عملکرد غشاء سلولی نقش دارد.

❖ منبع مهم کلسیم لبنیات است سایر منابع: سبزیجات برگدار (کلم، بروکلی و کلم پیچ)، آبنمیهها



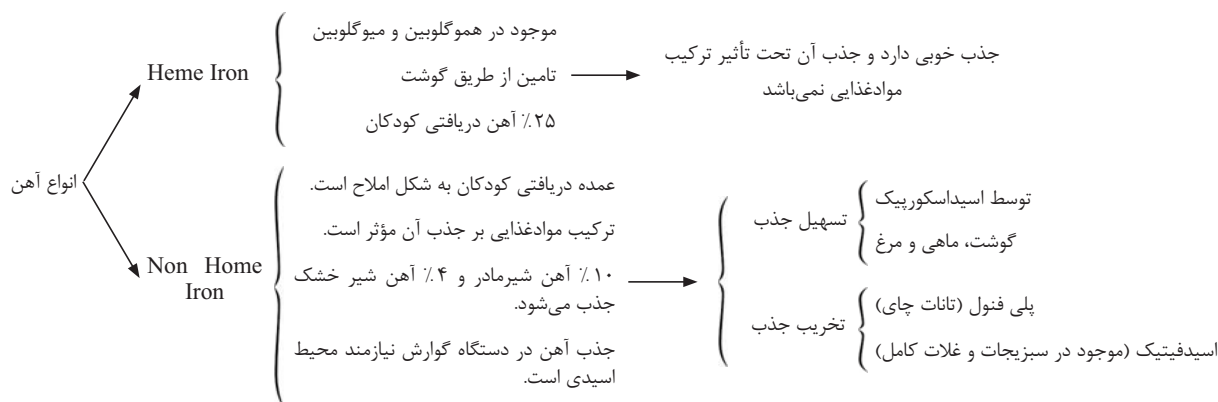
❖ تذکر:

مصرف کلسیم بیش از ۲/۵ g/day:

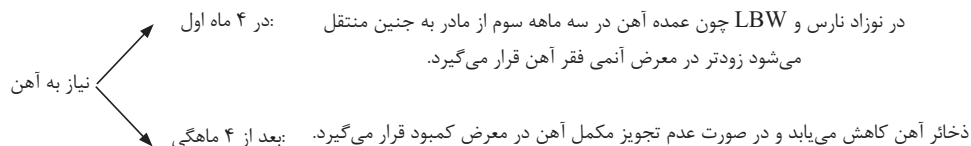


■ آهن:

فراوان ترین ماده معدنی کمیاب و مورد نیاز برای سنتز هموگلوبین، میوگلوبین و برخی آنزیمها



در نوزاد ترم نرمال کمبود آهن در این دوره نادر است.



ترتیب علائم بهبود یافته پس از احیا موفق: طبیعی شدن ضربان قلب سپس رفع سیانوز و برگشت رنگ طبیعی بدن و بهبودی پرفیوژن

آپنه و شلی نسبی نوزاد می‌تواند پس از احیا موفق و بهبود برون‌ده قلبی و رفع اسیدوز، تا مدت طولانی ادامه یابد.

تذکر: در صورت آغشتگی مایع آمنیون به مکنونیوم، تهویه مصنوعی باید برای مدت کوتاهی به تأخیر بیفتد و راه‌های هوایی از پارتیکل‌های مکنونیوم، پاک شود. در صورت عدم انجام این کار و انجام تهویه، این کار، منجر به پخش ذرات مکنونیوم در ریه‌ها و ایجاد پنومونی آسپیراسیون شدید می‌شود.

منطقه سؤال شیز

در صورت دیده شدن مکنونیوم در مایع آمنیون، باید دهان و حلق نوزاد به محض خروج سر، با دستگاه ساکشن تمیز شود و پس از تولد نوزاد، در صورت بی‌حالی و دیپرس بودن وی، حفره دهان، مجدداً ساکشن شود و پس از مشاهده طناب‌های صوتی توسط لارنگوسکوپ، انتوباسیون و ساکشن ریه به کمک لوله نای صورت گیرد.

❖ C: گام سوم، ماساژ قلبی و گردش خون است. در صورت عدم رفع برادیکاردی با تهویه کمکی و یا در صورت وجود آسیستول یا عدم لمس نبض‌های محیطی، باید ماساژ قلبی خارجی با سرعت ۱۲۰ بار در دقیقه همراه با تهویه با فشار مثبت با نسبت ۳ به یک انجام شود.

تذکر: در صورت انجام تهویه با فشار مثبت به‌طور صحیح معمولاً ماساژ قلبی خارجی در اتاق زایمان ضرورت پیدا نمی‌کند.

❖ D: گام آخر که بیانگر تجویز داروهاست. در صورت عدم پاسخ برادیکاردی با تهویه یا وجود آسیستول باید اپی نفرین تجویز نمود. فرم داخل وریدی $0.3 - 0.1 \text{ ml/kg}$ از محلول یک در ده هزار از طریق ورید ناف یا لوله تراشه.

تذکر: در وجود فعالیت الکتریکی قلب بدون نبض مناسب باید احتمال پنوموتوراکس را حتی قبل از تجویز دارو در نظر بگیریم. تأیید تشخیص با انجام ترانس ایلومیناسیون به کمک یک چراغ قوه، که در صورت وجود پنوموتوراکس، نیم سینه مبتلا نور بیشتری از خود عبور می‌دهد، می‌باشد همچنین صداهای تنفسی در آن نیم سینه کاهش می‌یابد و در نوع فشارنده (Tension) صداهای قلبی از سمت مبتلا دور می‌شود.

منطقه سؤال شیز

۱- در صورت سرکوب CNS نوزاد در اثر داروهای مخدر تجویزی به مادر از نالوکسان (0.1 mg/kg) نارکان داخل وریدی یا داخل تراشه باید مدنظر قرار گیرد که لازم است قبل از آن مراحل ABC انجام شود.

۲- اگر مادر مشکوک به اعتیاد باشد یا تحت درمان با متادون باشد در صورت تجویز نالوکسان به نوزاد این مادر، نوزاد دچار تشنج Withdrawal شدید می‌شود.

۳- در نوزادان با سن حاملگی بیش از ۳۵ هفته با ابتلا به آسفیکسی متوسط تا شدید، در صورت انجام هیپوترمی درمانی (۳۳-۳۴ درجه سانتی‌گراد) برای ۷۲ ساعت، از شدت ضایعات عصبی کاسته می‌شود.

سؤالات

۱- در معاینه نوزاد یک روزه‌ای متوجه تورم تیره رنگ در بیضه راست وی می‌شویم. لمس ضایعه دردناک نمی‌باشد. تمام تشخیص‌های زیر مطرح است، به‌جز: (پیش‌کاروری - اسفند ۹۳)

الف) هیدروسل (ب) تورسیون بیضه

ج) هرنی اینگوئینال (د) عارضه ناشی از اپلئوس مکنونیوم

۲- مشخصه بارز انسفالوپاتی هیپوکسیک ایسکمیک در نوزاد پره ترم کدامیک از موارد زیر است؟ (دستیاری - اردیبهشت ۹۴)

الف) لکومالاسی پری و نتریکولار (ب) درگیری بازال گانگلیا

ج) نکروز کورتیکال (د) ادم مغزی

۳- نوزادی با سن جنینی ۳۶ هفته به‌روش سزارین متولد شده است. دو ساعت پس از تولد تاکی پنه و گرانتینگ دارد. توکسیدگی عضلات بین دنده‌ای تحتانی نیز مشاهده می‌شود. در گرافی قفسه سینه نمای Air bronchogram مشهود است. نوزاد زیر اکسی هود، اکسیژن با غلظت ۱۰۰ درصد دریافت می‌کند. نتیجه آنالیز گازهای خون شریانی به شرح زیر است:
 $pH: 7.25$, $PaCO_2 = 58$, $PaO_2 = 46$

علاوه بر تجویز سورفاکتانت داخل تراشه، مناسب‌ترین اقدام بعدی کدام است؟ (دستیاری - اردیبهشت ۹۵)

الف) شروع تهویه مکانیکی

ب) تجویز اکسیژن از طریق کانولای بینی

ج) برقراری فشار مثبت مداوم راه‌های هوایی از طریق بینی

د) تکرار سریال آنالیز گازهای خون شریانی و ادامه درمان فعلی

۴- در نوزادی که دچار آسفیکسی زمان تولد شده است، جریان خون به‌طور ترجیحی به سمت تمام ارگان‌های زیر هدایت می‌شود، به‌جز: (دستیاری - اردیبهشت ۹۵)

الف) کلیه (ب) غده آدرنال

ج) قلب (د) مغز

۵- نوزادی با وزن ۱۲۰۰ گرم متولد شده و به‌دلیل ابتلاء به سندرم دیسترس تنفسی (RDS) در NICU بستری شده است. علیرغم آنکه فاز حاد RDS را پشت سر گذاشته هنوز به غلظت اکسیژن بالاتر و Peak Inspiratory pressure بالاتر نیاز دارد. در معاینه نبض پره کوردیوم بسیار فعال و Wide pulse pressure دارد. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟ (دستیاری - اردیبهشت ۸۹)

الف) Pulmonary arteriovenous fistula

ب) Patent ductus arteriosus

ج) Congenital aortic insufficiency

د) Congenital severe mitral stenosis

۶- نوزادی ۳۸ هفته به‌دلیل دیسترس جنینی به‌روش سزارین متولد شده است. پس از تولد و انجام اقدامات اولیه (گرم کردن، ساکشن ترشحات و خشک کردن)، نوزاد تنفس خودبخودی ندارد و ضربان قلب ۹۰ در دقیقه است. اولین اقدام کدام است؟ (پیش‌کاروری - اسفند ۹۵)

الف) تجویز اکسیژن با جریان آزاد

ب) تهویه فشار مثبت با بگ و ماسک

ج) لوله گذاری داخل تراشه

د) ماساژ قلبی و تجویز اپی نفرین

۷- در هنگام معاینه یک نوزاد وجود کدام یک از یافته‌های زیر نیاز به بررسی بیشتر دارد؟ (دستیاری - اردیبهشت ۹۶)

الف) خونریزی دو طرفه رتین (ب) خروج شیر از پستان‌ها

ج) کلافه مو در ناحیه کمر (د) پرده تمپان کدر و بی حرکت

۸- نوزادی طی ساعت اول پس از تولد، ترشح زیاد بزاق دهان داشته و حالت حباب‌های موکوس و بزاق از دهان و بینی دارد و با اولین تغذیه با شیرمادر، حالت خفگی پیدا می‌کند. وی ترم و طی زایمان واژینال متولد شده و وزن نوزاد ۳ کیلوگرم و در دوران حاملگی، پلی هیدروآمونئوس گزارش شده است. معاینات نوزاد طبیعی است. محتمل‌ترین تشخیص کدام است؟ (پیش‌کاروری - شهریور ۹۶)

الف) آترزی مری

ب) آترزی دئودنوم

ج) ریفلاکس گاسترواؤفاژیال

د) استنوز پیلور

۹- پس از انجام اقدامات اولیه احیای نوزادی با سن حاملگی ۳۴ هفته در اتاق زایمان، نوزاد سیانوز پایدار دارد. تنفس او با سختی همراه است و ضربان قلب $110/min$ می‌باشد. اقدام مناسب بعدی کدام است؟ (دستیاری - اردیبهشت ۹۷)

الف) استفاده از جریان آزاد اکسیژن

ب) تهویه با فشار مثبت با بگ و ماسک

ج) استفاده از دستگاه CPAP

د) تهویه از طریق لوله گذاری داخل تراشه

● نکات مهم در اخذ شرح حال در نوجوانان: نکته اول، موضوع رازداری است ولی برخی موضوعات مانند قصد خودکشی، رفتارهای آزار جنسی یا جسمی را نمی‌توان مخفی نگه داشت.

نوجوانان کم‌سن‌تر، علاقمند هستند که پدر و مادرشان در زمان مصاحبه حضور داشته باشند. در زمان معاینه باید از نوجوان سوال نمود که آیا تمایل دارند که پدر و مادرشان حضور داشته باشد یا خیر؟

TABLE 67.3 Adolescent Psychological Development			
STAGE	AGE	THINKING	CHARACTERISTICS
Early teens	10-14	Concrete ↓	Appearance—"Am I normal?" Invincible Peer group No tomorrow
Middle teens	15-17		Risk-taking increased Limit testing "Who am I?" Experiments with ideas
Late teens	18-21	Formal operational	Future Planning Partner Separation

TABLE 67.4 Guidelines for Confidentiality	
Prepare the preadolescent and parent for confidentiality and being interviewed alone.	
Discuss confidentiality at the start of the interview.	
Conversations with parents/guardians/adolescent are confidential (with exceptions*).	
Reaffirm confidentiality when you are alone with your adolescent patient.	

TABLE 70.1 Normal Adolescent Milestones	
PSYCHOLOGICAL STAGES	ISSUES THAT CAN TRIGGER EATING DISORDERS
Early adolescence—increased body awareness	Fear of growing up
Middle adolescence—increased self-awareness	Rebelliousness Social media, especially attention to models and celebrities Competition and achievement
Late adolescence—identity	Anxiety and worry for the future Need for control

رشد و تکامل جسمی نوجوانان

- دختران: تغییرات زودرس بلوغ عبارتند از جوانه‌زدن پستان در زیر آرنج (تلاک) و رویش موهای صاف و ظریف روی ناحیه پوبیس (آدرنارک یا پوبارک) که در حدود ۱۱ سالگی (بین ۸ تا ۱۳ سالگی) رخ می‌دهد. این اتفاقات، مرحله دوم تکامل بلوغ از سیستم SMR یا مراحل تانر است.

سیر مراحل تانر ۴ تا ۵ سال طول می‌کشد.

طب نوجوانان

دکتر بهزاد جدیری

ارزیابی نوجوانان: علل اصلی مرگ‌ومیر و بیماری‌های نوجوانان در ایالات متحده، منشأ رفتاری دارد تصادفات وسایط نقلیه و سایر حوادث عمدی یا غیر عمدی مسئول بیش از ۷۵٪ مرگ‌ومیر نوجوانان می‌باشد.

علل عمده مرگ نوجوانان به ترتیب:

- تصادفات و حوادث غیر عمدی
- خودکشی
- دیگرکشی و قتل
- تومورها
- بیماری‌های قلبی

بیماری‌های مزمن شایع در نوجوانان به ترتیب:

- آکنه
- چاقی
- دیسمنوره /میگرن
- آسم

TABLE 67.2 Prevalence of Common Chronic Illnesses in Children and Adolescents	
ILLNESS	PREVALENCE
PULMONARY	
• Asthma	8-12%
• Cystic fibrosis	1:2,500 white, 1:17,000 black
NEUROMUSCULAR	
• Cerebral palsy	2-3:1,000
• Mental retardation	1-2%
• Seizure disorder	3.5:1,000
• Any seizure	3-5%
• Auditory/visual defects	2-3%
• Traumatic paralysis	2:1,000
• Scoliosis	3% males, 5% females
• Migraine	6-27% (↑ with increasing age)
ENDOCRINE/NUTRITION	
• Diabetes mellitus	1.8:1,000
• Obesity	25-30%
• Anorexia nervosa	0.5-1%
• Bulimia	1% (early adolescence), 5-10% (19-20 years)
• Dysmenorrhea	20%
• Acne	65%

توجه: علائم جسمی در نوجوانان عمدتاً به دلیل مشکلات سایکوسوشیال (روانی-اجتماعی) می‌باشد.

را تقلید کند. می‌تواند با علائم آمنوره یا هیپراندروژنیسم خود را نشان دهد.

علائم هیپراندروژنیسم:

- هیرسوتیسم متوسط تا شدید
- آکنه مداوم با پاسخ ضعیف به درمان
- تستوسترون توتال و آزاد بالا

سونوگرافی می‌تواند برای تشخیص PCO استفاده شود.

- در این بیماران احتمال **اختلال تحمل گلوکز** و یا **هیپرکلسترولمی** نیز وجود دارد.

توجه: آمنوره (اولیه یا ثانویه) + صفات ثانویه جنسی نرمال + تست حاملگی منفی + **TSH** و **میزان پرولاکتین نرمال** + عدم وجود شواهد انسداد خروجی دستگاه تناسلی

← لازم است تست محرومیت از پروژسترون انجام شود (با ۱۰-۵ میلی گرم مدرکسی پروژسترون در روز برای ۵ روز) ←

- **بروز خونریزی:** آمنوره ثانویه در اثر عدم تخمک‌گذاری است و محور هیپوتالاموس نرمال بوده انسدادی هم وجود ندارد

- **عدم وجود خونریزی:** یعنی رحم به حد کافی در معرض استروژن قرار نگرفته و کمبودسیستمیک استروژن وجود دارد.

● درمان

- **عدم تخمک‌گذاری:** داروهای ضدحاملگی خوراکی ترکیبی (CHC ترکیبی) یا محرومیت از پروژسترون

- آمنوره هیپوتالاموسی غیرقابل برگشت یا **نارسائی تخمدان:** جایگزینی استروژن و پروژسترون به کمک CHC ترکیبی

PCO: کاهش وزن، ورزش، قطع مصرف پروژسترون یا CHC ترکیبی

هیرسوتیسم: اسپرونولاکتون

وجود عدم حساسیت به انسولین: متفورمین می‌تواند باعث برگشت سیک‌های همراه تخمک‌گذاری شود.

TABLE 69.1 Definition of Menstrual Disorders		
CLINICAL DIMENSION	DESCRIPTIVE TERM	DEFINITION
Frequency	Frequent menstrual bleeding	<21 days/cycle
	Infrequent menstrual bleeding	>35 days/cycle
Regularity	Amenorrhea	Absent for 6 mo or more
	Irregular menstrual bleeding	>20-day variation in cycle length
Duration	Prolonged menstrual bleeding	>8 days of flow
	Shortened menstrual bleeding	<2 days of flow
Flow	Heavy menstrual bleeding	>80 mL loss
	Light menstrual bleeding	<5 mL loss
Intermenstrual bleeding		Bleeding between normally timed periods

● خونریزی غیرطبیعی از رحم (AUB)

زمان‌بندی طبیعی پریودها: به مدت ۲۱-۷ روز با میانگین ۳-۷ روز خونریزی به‌طوری‌که اگر بیشتر از ۷ روز طول بکشد به‌عنوان **خونریزی طولانی** در نظر گرفته می‌شود.

FSH و LH ↓ اختلال فانکشن هیپوتالاموس

- عدم بلوغ فیزیولوژیک (اغلب فامیلیال)
- کمبود ایزوله گنادوتروپین‌ها
- ضایعات CNS
- هیپوگنادیسم هیپوگنادوتروپیک

تذکر: هیپوگنادیسم هیپوگنادوتروپیک می‌تواند در اثر بیماری مزمن، وزن پایین و استرس حاد ایجاد شود.

↓ T₄ و TSH ↑ هیپوتیروئیدی شایع است

↑ پرولاکتین ← پرولاکتینوما جزو علل نادر است.

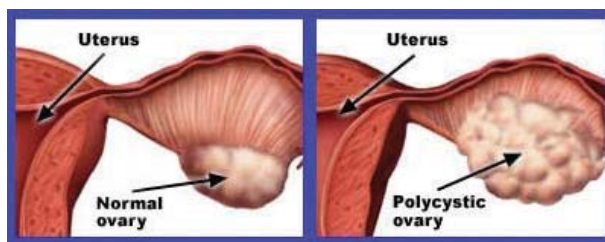
۳. آمنوره ثانویه + وجود صفات ثانویه جنسی ←

حاملگی
بی‌اشتهایی / استرس (↓ FSH و LH و استرادیول)
PCO
تومورهای تخمدان یا آدرنال (در صورت وجود هیرسوتیسم یا ویریلیزاسیون)

تذکر: علائم PCO: علائم افزایش اندروژن مانند آکنه و هیرسوتیسم، افزایش وزن و وجود آکانتوز در موارد مقاومت به انسولین می‌باشد.

توجه: در موارد احتمال وجود تومورهای تخمدان یا آدرنال باید تستوسترون توتال و آزاد، اندرستندیون و DHEAS بررسی شود.

۴. بررسی ۱۷-هیدروکسی پروژسترون لازم است. در صورت نرمال بودن آن، هیپرپلازی مادرزادی آدرنال رد می‌شود (البته نوع دیررس آن رد می‌شود)

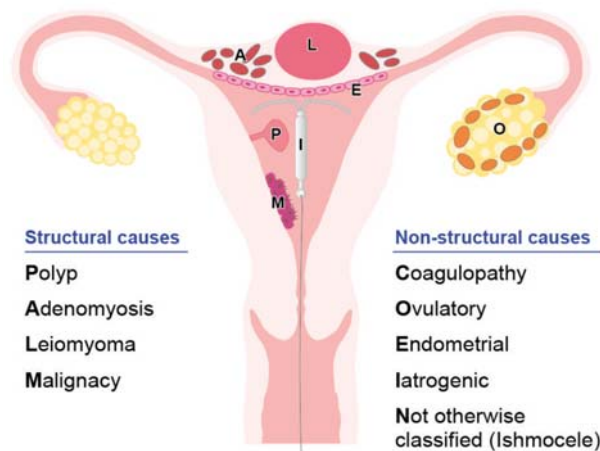


توجه: درخصوص PCO موارد زیر نیز باید مدنظر باشد

- تشخیص آن در نوجوانان مشکل است بویژه که می‌تواند حالتی شبیه سیر بلوغ نرمال

- انجام CBC و تست بارداری، TFT، غربالگری انعقادی

تذکر: به دلیل نادربودن علل ساختاری AUB (غیرمتناوب) در این سن، سونوگرافی لگن جزو اقدامات اولیه تشخیصی نیست.



از نظر مقدار: اگر بیشتر از ۸ نوار کاملاً آغشته به خون یا ۱۲ تامپون در روز باشد، شدید در نظر گرفته می‌شود.

تذکر: فرم شدید و طولانی یا حالت نامنظم، در اولین سال شروع منارک، فیزیولوژیک و قابل انتظار است و در اغلب موارد همراه با عدم تخمک‌گذاری هستند ولی اگر با آنمی فقر آهن همراه باشند یا با علائم هیپراندرژنیسم، گالاکتوره و ... همراه باشند نیاز به بررسی دارد.

TABLE 69.2	Differential Diagnosis of Abnormal Uterine Bleeding—PALM COEIN Classification
P	Polyps
A	Adenomyosis
L	Leiomyoma
M	Malignancy
C	Coagulopathies
O	Ovulatory disorder
E	Endometrial
I	Iatrogenic
N	Not otherwise specified

- **درمان:** در موارد مختل کننده زندگی فرد باید درمان انجام داد
 - فرم حاد و مزمن با CHC ترکیبی درمان می‌شود
 - در خونریزی‌های غیرقابل کنترل باید فرد بستری شده و تزریق خون و استروژن با دوز بالا و نیز درمان با آهن انجام شود.
 - در مواردی که خونریزی ناشی از عدم بلوغ محور HPO است:
 - CHC در تنظیم قاعدگی‌ها و کمک به بلوغ محور هیپوتالاموس-هیپوفیز-گناد مفید بوده و اختلالات انعقادی مثل ITP و غیره که قاعدگی شدید ایجاد می‌کنند را هم به نوعی مدیریت می‌کند که این درمان به مدت ۶-۱۲ ماه یا به صورت دوره‌ای و یا مداوم باید ادامه یابد.
 - همچنین می‌توان از سیستم‌های داخل رحمی حاوی لئونورژسترول طولانی اثر با اثربخشی ۷۰٪ در کنترل AUB بدون بروز عوارض جانبی مانند: فعال شدن زودرس فعالیت جنسی در کودکان و نوجوانان استفاده نمود.
 - در موارد کنتراندیکاسیون استفاده از استروژن، باید از پروژسترون به تنهایی استفاده نمود.
- تذکر:** Tranexamic Acid که یک فیبرینولیتیک است نیز برای کاهش خونریزی‌های شدید به درمان اضافه می‌شود.

جدول ۶۹-۲ همکاران محترم این جدول در چاپ جدید قید شده است
علل PALM براساس جدول فوق، نادر محسوب می‌شود. فرم‌های شایع AUB-C (Coagulopathy) و AUB-O (Ovulation) می‌باشند. -۲۰۱۹-

شایع‌ترین علت AUB در نوجوانان: قاعدگی بدون تخمک‌گذاری است. در پروسه بلوغ، تخمک‌گذاری آخرین اتفاق است. -۲۰۱۹-

AUB-O: عدم تولید پروژسترون از جسم زرد ← تعدیل اثرات استروژن توسط پروژسترون ← هیپرپلازی اندومتر و ریزش نامنظم اندومتر به‌طور طولانی، حجیم و حتی مرگبار -۲۰۱۹-

توجه: ریزش اندومتر همزمان با انقباض میومتر و عروق می‌باشد که ضمن اینکه باعث ایجاد دیسمنوره می‌شود از طرف دیگر باعث کاهش میزان خونریزی می‌شود -۲۰۱۹-
- دوره‌های قاعدگی در یکی دو سال بدون تخمک‌گذاری می‌باشند ولی در صورت ادامه این موضوع، به‌صورت نامنظمی خونریزی بعد از ایجاد نظم اولیه در مدت یک سال، نیازمند بررسی است که معمولاً ناشی از یک اختلال ارگانیکی است. -۲۰۱۹-

● **علل خونریزی‌های بدون تخمک‌گذاری در اوایل بلوغ:** اختلال عملکرد تیروئید، PCO، اختلالات آدرنال و هیپوفیز. -۲۰۱۹-

نوجوانان با قاعدگی طولانی + خونریزی زیاد ← در ۲۰٪ موارد اختلال انعقادی دارند (بویژه اگر در اوایل منارک باشد) و در ۱۰٪ یک پاتولوژی دیگر غیر از موارد فوق دارند. -۲۰۱۹-

- در صورت بروز خونریزی شدید در حدی که نیاز به بستری شدن و تزریق خون باشند هم باید به **اختلال انعقادی** شک کرد. -۲۰۱۹-

● تشخیص

- دختران باکره + خونریزی غیرطبیعی ← معاینه لگن لازم است.
- دختران با فعالیت جنسی + خونریزی غیرطبیعی ← سونوگرافی لازم است.
- در شک به PCO یا علائم هیپراندرژنیسم ← تستوسترون توتال و آزاد و DHEAS

- در جوانان با فعالیت جنسی ← STD

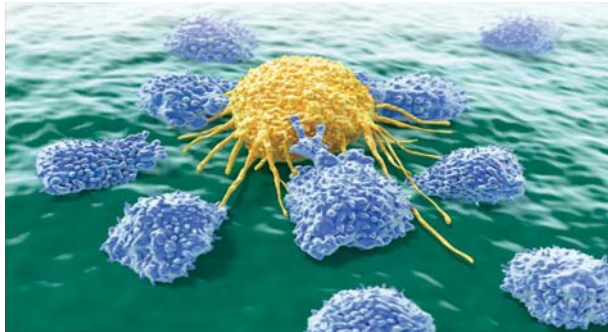
TABLE 69.3	Treatment of Dysmenorrhea
NSAIDs	
Over-the-counter medications	
Ibuprofen or naproxen sodium taken every 4 hr	
Prescription	
Ibuprofen 400 mg PO qid	
Naproxen 500 mg PO stat then 250-500 mg PO bid	
Mefenamic acid 500 mg PO stat then 250 mg qid or 500 mg PO tid	
Diclofenac 100 mg PO stat then 50 mg tid	
Combined hormonal contraceptives—cyclic or continuous	
Progestogen-only pill	
Depo-medroxyprogesterone acetate—150 mg IM every 12-14 wk or 104 mg sq	
LNG intrauterine system (52 mg)	

پاتوژن‌ها می‌شود.

PMNها، باکتری‌های پیوژن و برخی قارچ‌ها را از بین می‌برند.

ماکروفاژها ارگانسیم‌های داخل سلولی اجباری مانند مایکوباکتریوم، توکسوپلاسما، سالمونلا و لژیونلا را از بین می‌برند.

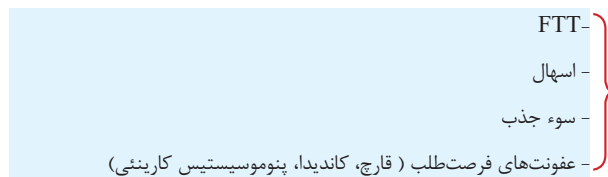
NKها در فعالیت سیتوتوکسیک علیه سلول‌های آلوده به ویروس و سلول‌های سرطانی موثر هستند



شرح حال: علیرغم شایع بودن اوتیت و عفونت‌های سینوپولمونی در کودکان، بروز عفونت‌های مکرر، عفونت‌های مهاجم یا عمقی، عفونت‌هایی که درمان آنها به دوره‌های متعدد درمان آنتی‌بیوتیک خوراکی یا درمان وریدی آنتی‌بیوتیکی نیازمند است و با عفونت با پاتوژن‌های فرصت‌طلب مطرح‌کننده **نقص ایمنی اولیه** هستند.

- در صورت ابتلا به عفونت‌های سینوسی- ریوی مکرر بر اثر باکتری‌های کپسول‌دار، احتمال نقص در ایمنی با واسطه آنتی‌بادی مطرح می‌شود.

در موارد زیر نقائص سلول‌های T مطرح است:



- اختلال سلول‌های T یا NK باعث عفونت‌های مکرر ویروسی می‌شود.

- در اثر نقائص T-Cell (مانند نقص ایمنی مرکب شدید یا SCID) یا نقص عملکرد سلول‌های T (مانند Hyper-IgM وابسته به X) عفونت‌های فرصت‌طلب با ارگانسیم‌هایی مثل پنوموسیستیس Jiroveci (Carinii) امکان بروز می‌یابند.

- **آبسه‌های عمقی** و عفونت با استاف اورئوس، سراشیا مارسنس و اسپرزیلوس، مطرح‌کننده اختلال عملکرد PMN (مانند CGD) است.

- در صورت تاخیر جداشدن بندناف علی‌الخصوص در همراهی با امفالیات و نیز وجود بیماری پروتوتال همراه با ایجاد آبسه، نشانه نقص در **چسبندگی لکوسیت‌ها** است وجود عفونت نایسریایی می‌تواند مطرح کننده نقص سیستم کمپلمان باشد.

- سن بروز علائم می‌تواند در تشخیص، کمک‌کننده باشد.

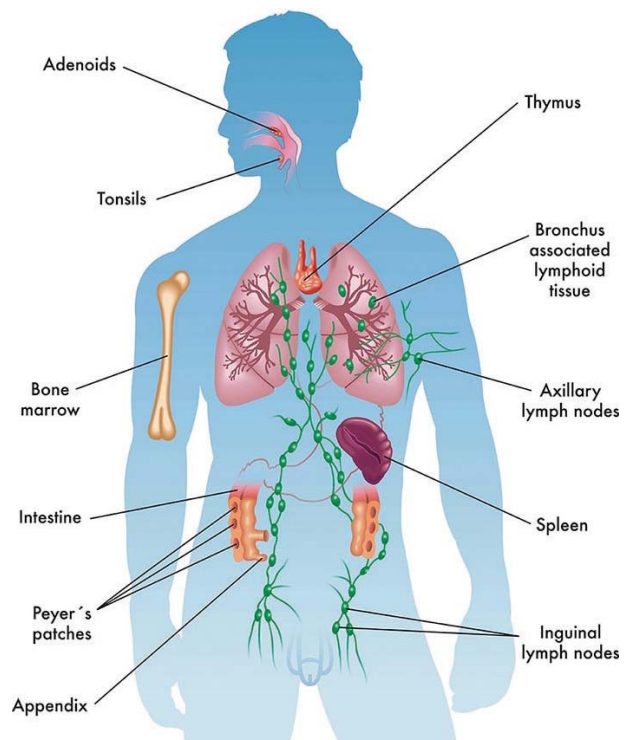
- اختلال عملکرد PMN (نوتروپنی مادرزادی، LAD) معمولاً در **چند ماه اول** زندگی خود را نشان می‌دهند.

- نقص در تولید آنتی‌بادی‌ها (آگاماگلوبولینمی) و **نقص عملکرد سلول‌های T** (مانند SCID) **مشخصاً بعد از ۳ ماه**، زمانی که آنتی‌بادی با منشأ مادر رو به کاهش است خود را نشان می‌دهد.

● سیستم ایمنی ذاتی: مکانسیم‌های دفاعی غیراختصاصی علیه آنتی‌ژن‌ها به‌عنوان **خط اول**، دفاع در برابر پاتوژن‌ها را شروع می‌کند. اجزا آن شامل موارد زیر است:

۱- فاکتورهای محلول: پروتئین‌های فاز حاد، سیتوکین‌ها، کموکین‌ها و کمپلمان
۲- اجزا سلولی: PMN، منوسیت/ ماکروفاژ، سلول‌های لنفوئید ذاتی، سلول‌های کشنده طبیعی (NK)

● سیستم ایمنی تطابقی (Adaptive): لنفوسیت‌های B/T



شناسایی پاتوژن‌ها از طریق **گیرنده‌های** روی ماکروفاژها، سلول‌های NK و PMN ها و نیز PAMPها و به توسط سیستم ایمنی ذاتی صورت گرفته، منجر به تولید سیتوکین‌ها می‌شود که باعث پاسخ پروتئین‌های فاز حاد (CRP، لکتین متصل‌شونده به مانوز و کمپلمان) می‌شود.

● **الگوهای مولکولی همراه با پاتوژن (PAMP)**

- در باکتری‌های گرم منفی: لیپوپلی ساکاریدها

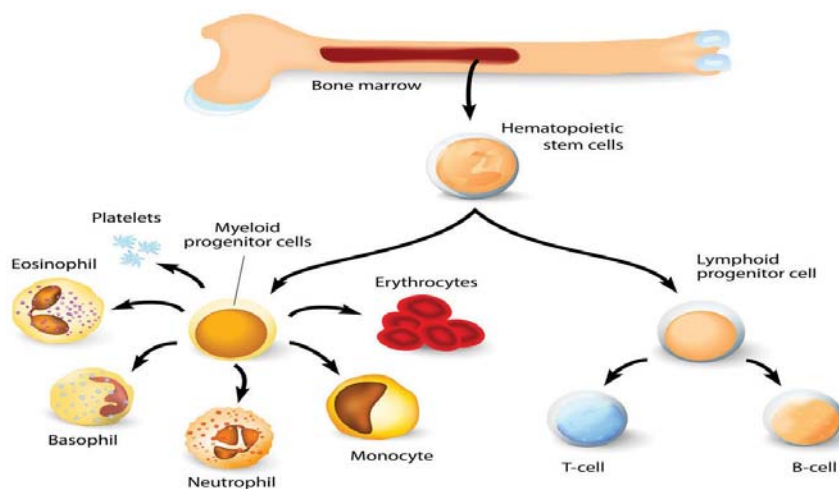
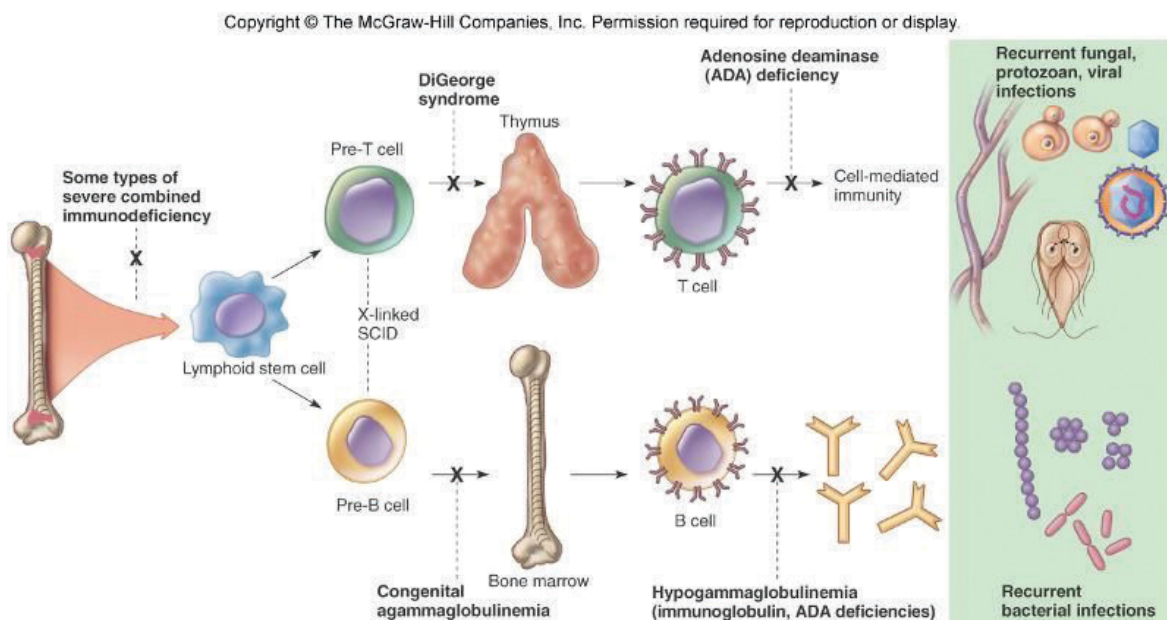
- در مخمرها: مانان‌ها (Mannans)

- در DNA باکتری و ویروس: توالی‌های نوکلئوتیدی خاص

کموکین‌ها هم سلول‌های التهابی و سیستم ایمنی تطابقی را نیز فعال می‌کند.

فعال‌شدن کمپلمان باعث **تسهیل برداشت پاتوژن‌ها** توسط فاگوسیت‌ها و نیز **لیز**

- نقص ایمنی متغیر شایع (CVID) در نوجوانی یا اوایل بزرگسالی دیده می‌شود.
- توجه:** تظاهرات فرم‌های خفیف‌تر نقص ایمنی اولیه، ممکن است تا سنین بالاتر، خود را نشان ندهند.
- وجود CHD یا هیپوکلسمی، سندرم دی جرج را مطرح می‌کند.
- در صورت وجود شرح حالی از راه رفتن غیرطبیعی و نیز تلائزکتازی در پوست، سندرم آتاکسی - تلائزکتازی را مطرح می‌کند.
- در صورت وجود **درماتیت آتوپیک**، سندرم Hyper IgE یا سندرم Omenn مطرح می‌شود.
- در سندرم ویسکوت آلدريچ **اختلالات انعقادی** و بروز اکیموز، شایع است.
- وجود شرح حالی از سابقه خانوادگی نقص ایمنی اولیه و یا مرگ یک فرزند در سنین بسیار پایین، در اثر عفونت و به‌ویژه، در همراهی عفونت‌های مکرر، ارزیابی از نظر سیستم ایمنی را ضروری می‌سازد.
- ویروس‌های انفلوانزا- سرخک- سرخچه نیز علاوه بر ویروس ایدز جزو مسببین نقص ایمنی ثانویه محسوب می‌شوند.

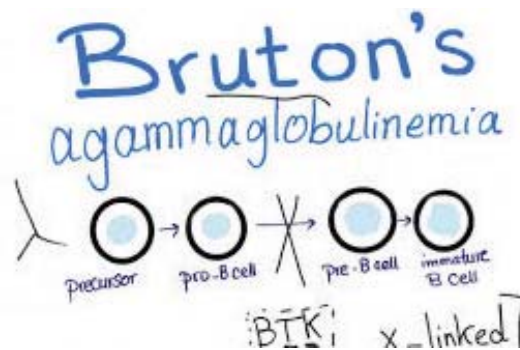


کمی ایجاد می‌شود. در حالی که در فرم طبیعی رادیکال‌های اکسیژن تولید شده توسط نوتروفیل‌های طبیعی باعث ایجاد یک رنگ آبی در NBT و نیز ایجاد فلوروسنسی در DHR می‌شود.

اختلالات لنفوسیتی: اختلال عملکرد BCellها باعث ابتلا به عفونت‌های حاصل از باکتری‌های کپسول‌دار و ویروس‌های خاص می‌شود.

آگاماگلوبولینمی

- فقدان سلول‌های B ← کمبود شدید یا عدم وجود IgG ← فقدان Abهای اختصاصی
- آگاما گلوبولینمی وابسته به X (بروتون): در پسرها دیده می‌شود.
- موتاسیون در ژن تیروزین کیناز (Btk) در کروموزوم Xq22 ← کمبود شدید لنفوسیت B ← هیپوگاماگلوبولینمی شدید و فقدان بافت لنفاوی
- این فرم ژنتیکی شایع‌تر از انواع AR است.
- معمولاً در طی ۱۱-۶ ماه اول زندگی که به تدریج از میزان Abهای مادری کاسته می‌شود علامت‌دار می‌شوند. جرم‌های شایع، پنوموکوک، هموفیلوس انفلوانزای نوع b، استاف اورئوس و سودومونا می‌باشد.
- همچنین استعداد ابتلا به ژباردیا و عفونت‌های انترو ویروسی و حتی پولیومیلیت ناشی از واکسن خوراکی زنده در این گروه از بیماران وجود دارد.



توجه: با عنایت به مطالب فوق، واکسن زنده پولیو، در این بیماران، فلج اطفال ایجاد می‌کند.

TABLE 73.1 Antibody Deficiency Diseases					
DISORDER	GENETICS	ONSET	MANIFESTATIONS	PATHOGENESIS	ASSOCIATED FEATURES
Agammaglobulinemia	X-linked, AR	Infancy (6-9 mo)	Recurrent infections, sinusitis, pneumonia, meningitis (encapsulated bacteria, enteroviruses)	Arrest in B-cell differentiation (pre-B level); mutations in: Btk gene (X-linked); μ chain, BLNK, $Ig\alpha$, $Ig\beta$, $\gamma 5$, BLNK (AR)	Lymphoid hypoplasia
Common variable immunodeficiency	AR; AD; sporadic	2nd to 3rd decade	Sinusitis, bronchitis, pneumonia, chronic diarrhea	Arrest in plasma cell differentiation, mutations in ICOS, TACI, CD19, CD81, CD20, CD21	Autoimmune disease, RA, SLE, Graves disease, ITP, malignancy, granulomatous disease
Transient hypogammaglobulinemia of infancy		Infancy (3-7 mo)	Recurrent viral and pyogenic infections	Unknown; delayed plasma cell maturation	Frequently in families with other immunodeficiencies
IgA deficiency	Variable	Variable	Sinopulmonary infections; can be normal	Failure of IgA expression	IgG subclass deficiency common, autoimmune diseases
IgG subclass deficiency	Variable	Variable	Sinopulmonary infections; can be normal	Defect in IgG isotype production	IgA deficiency, ataxia telangiectasia, polysaccharide antibody deficiency
Specific antibody deficiency	Variable	After 2 years of age	Sinopulmonary infections	Unknown	IgG subclass deficiency
Hyper-IgM syndrome	AR	Variable	Sinopulmonary infections	Defect in AID, UNG	Autoimmunity

AD, Autosomal dominant; AID, activation-induced cytidine deaminase; AR, autosomal recessive; Ig, immunoglobulin; ITP, idiopathic thrombocytopenic purpura; RA, rheumatoid arthritis; SLE, systemic lupus erythematosus; UNG, uracil-DNA glycosylase.

- در این بیماری:

نکته مهم: در بیماری بروتون، هیپوپلازی لنفوئید نکته مهم بالینی است.

● کمبود ایمنی متغیر شایع (CVID)

- اختلال هتروژن
- بروز هیپوگاماگلوبولینمی بعد از یک دوره اولیه عملکرد ایمنی نرمال وجود دارد.
- سن شایع بروز: دهه دوم و سوم زندگی
- IgG < 500 و اغلب < 300
- IgA < 10 mg/dl-
- سطح پایین IgM
- فقدان یا کاهش شدید Ab ضد Ag پروتئینی (کزاز و دیفتری) و ضد Ag پلی‌ساکاریدی (پنوموکوک)

این بیماران دچار موارد زیر می‌شوند:

- عفونت غشاهای مخاطی (ژنژیویت)
- آبسه‌های پوست و احشا
- لنفادنیت
- اختلال ترمیم زخم‌ها
- تاخیر در جدایی بندناف
- فقدان چرک (PUS) در محل عفونت

سلول‌های بنیادی در مغز استخوان $\xrightarrow{\text{G-CSF, GM-CSF, IL-13}}$ PMN

- حرکت نوتروفیل‌ها به مناطق عفونی در اثر فاکتورهای کموتاکسی (کمپلمان C5a و IL-8) صورت می‌گیرد

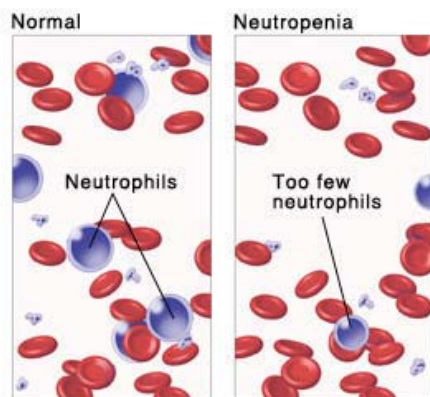
- مولکول‌های چسبندگی برای اتصال PMN به اندوتلیوم عروق و خروج آنها از خون به سمت نواحی عفونی ضروری است.

● PMN‌ها با کمک آنزیم‌های موجود در گرانول‌ها یا فعال شدن رادیکال‌های اکسیژن، پاتوژن‌های فاگوسیت شده را از بین می‌برند.

اختلال در تعداد PMN‌ها

- نوتروپنی: $\text{ANC} < 1500/\text{mm}^3$ در کودکان سفیدپوست بیشتر یا مساوی یک سال را نوتروپنی گویند

- $\text{ANC} < 200$: احتمال ابتلا به عفونت‌های باکتریال شدید بیشتر می‌شود.
- $\text{ANC} < 500$: عمدتاً بیماران، حال عمومی خوبی دارند و معمولاً عفونت‌های موضعی از باکتری می‌ژنرالیزه، شایع‌تر است.
- ANC حدود ۱۰۰۰: آسیب‌پذیری در برابر میکروارگانیزم‌ها، مقدار کمی افزایش می‌یابد.



توجه: عفونت‌های همراه نوتروپنی: سلولیت، فارنژیت، ژنژیویت، لنفادنیت، آبسه‌های پوستی یا پری آنال، انتریت (Typhilitis)، پنومونی

● انواع نوتروپنی مادرزادی

- فرم شدید (سندرم کاستمن): AR است. تظاهر در دوره شیرخواری است.

↑ مقدار G-CSF اندوژن

- با این وجود تزریق، فرم آگزوزن، باعث ↑ PMN‌ها می‌شود و در درمان مفید است.

- در خون محیطی **منوسیتوز** قابل توجه وجود دارد. در تعداد کمی از این بیماران

● **IVIG** برای اشکال شدید کمبود Ab و نیز SCID نجات‌بخش است. ضمن ایجاد ایمنی غیرفعال، از شیوع و شدت عفونت‌ها می‌کاهد.

دوز ماهانه، ۴۰۰-۶۰۰ mg/kg بوده و هر ۳-۴ هفته به‌طور وریدی یا هر یک تا دو هفته به‌صورت زیرجلدی و توسط پمپ انفوزیون، تکرار می‌شود. این نوع درمان باید با اندازه‌گیری مرتب سطح Igها و بررسی بالینی همراه باشد. در عدم پاسخ به IVIG به‌صورت عود عفونت‌ها و به‌ویژه اگر این عود، در هفته‌ها قبل تجویز دوز بعدی رخ دهد، ممکن است افزایش دوز یا کاهش فاصله تزریق‌ها، مفید باشد. در صورت ادامه عود عفونت‌ها، ترکیب یک آنتی‌بیوتیک با IVIG مفید است.

● عوارض IVIG

- واکنش‌های همراه تزریق
- تب و لرز
- میالژی

لازم است در صورت بروز عوارض فوق در دوزهای بعدی و قبل از شروع دارو، آنتی‌هیستامین یا ضد تب یا کاهش سرعت تزریق دارو مدنظر قرار گیرد. گاهی **مننژیت آسپتیک** بعد از درمان IVIG با سردرد (در ۲۴ ساعت اول بعد از تزریق) رخ می‌دهد که معمولاً با ایبوپروفن برطرف می‌شود.

- در **فقدان IgA**، بعد از تزریق IVIG، واکنش آلرژیک، رخ می‌دهد

- تجویز زیرجلدی عوارض کمتری دارد ولی عوارض جانبی موضعی، قابل انتظار است. - علی‌رغم اینکه از خون افراد دهنده زیادی در تهیه یک ویال IVIG، استفاده می‌شود ولی خطر انتقال عفونت از طریق IVIG، فوق‌العاده کم است.

- درمان اختلالات شدید سلول T، پیوند سلول‌های بنیادی است که ارجح است که از خواهر یا برادر با HLA سازگار اخذ شود.

- گروهی از بیماران، علیرغم پیوند سلول بنیادی همچنان از عملکرد ضعیف سلول‌های B رنج می‌برند که در این صورت لازم است **مادام‌العمر**، IVIG دریافت کنند.

- عارضه اصلی پیوند مغز استخوان GVHD است.

- غربالگری SCID در نوزادان با روش TRECs انجام می‌شود که به‌عنوان یک غربالگری جهانی مورد قبول است و باعث بهبود پیش‌آگهی می‌شود.

اختلالات نوتروفیلی

نقش PMN

- ایمنی: فاگوسیتوز عوامل پاتوژن مهم‌ترین نقش آنها در این زمینه است.
- التیام زخم

تقسیم‌بندی اختلالات نوتروفیلی

- ↓ تعداد
- ← باعث استعداد ابتلا به قارچ‌ها و باکتری‌ها می‌شود.
- اختلال عملکرد

توجه: یک جهش عملکردی در پروتئین سندرم ویسکوت آلدريج هم با یک شکل وابسته به X نوتروپنی مادرزادی شدید همراه است.

- **نوتروپنی مادرزادی خوش‌خیم:** نوتروپنی قابل توجه + بدون عوارض عفونی جدی در آنهایی که $ANC < 500$ است افزایش ابتلا به عفونت‌های تنفسی وجود دارد ولی مشکل اصلی آنها در این است که بهبودی از این بیماری‌ها با تاخیر زیادی صورت می‌گیرد.

دیس ژنزی رتیکولار = نوتروپنی مادرزادی شدید + SCID

● درگیری تمام رده‌های سلولی مغز استخوان وجود دارد.

● در اثر جهش در ژن AK2 اتفاق می‌افتد

- **نوتروپنی ایزوایمیون:** براثر انتقال Abهای مادری از جفت و واکنش با Agهای نوتروفیلی جنین صورت می‌گیرد. به دنبال حساس شدن مادر به این Ag، نوتروپنی در اثر این Abها ایجاد می‌شود. Agهای فوق الذکر، در واقع منشأ پدری دارند. در دوره نوزادی ایجاد می‌شود و مانند آنمی و ترومبوسیتوپنی ایزوایمیون، یک پدیده گذرا می‌باشد.

عفونت‌های پوستی شایع می‌باشند ولی سپسیس به ندرت اتفاق می‌افتد.

● **درمان:** هدف اصلی، درمان زودرس در زمان وجود نوتروپنی است. با تجویز IVIG، مدت نوتروپنی کاهش می‌یابد.

- **نوتروپنی اتوایمیون:** بین ۵ تا ۲۴ ماهگی رخ داده و مدت طولانی ادامه می‌یابد و بین ۶ ماه تا ۴ سال طول می‌کشد. این بیماری ندرتاً یک علامت زودرس از SLE یا RA می‌باشد. پاسخ به G-CSF در اغلب بیماران، مثبت است هر چند که از IVIG و کورتیکواستروئیدها هم استفاده می‌شود.

اتوانی‌بادی‌های نوتروفیلی، IgG یا IgA یا IgM یا ترکیبی از اینها هستند

که تا جوانی زنده مانده‌اند، AML ایجاد شده است.

- **نوتروپنی دوره‌ای:**

نیمه عمر عناصر خونی:

PMN ها: ۶ تا ۷ ساعت
پلاکت‌ها: ۱۰ روز
RBC ها: ۱۲۰ روز

در بیماری فوق، یک اختلال در سلول بنیادی، در چرخه تولید همه عناصر خونی مغز استخوان تأثیرگذار می‌باشد ولی از نظر بالینی، فقط نوتروپنی، قابل ملاحظه است.

چرخه بیماری ۲۱ روز بوده و نوتروپنی ۴-۶ روز طول می‌کشد و همراه با منوسیتوز و آنوزینوفیلی، می‌تواند باشد.

دردهای استخوانی شدید و ناتوان کننده در زمان بروز نوتروپنی، شایع است. در صورت تجویز G-CSF، مدت زمان نوتروپنی کمتر شده و در ضمن یک افزایش کلی در تعداد توتال PMN ها نیز اتفاق می‌افتد.

- **سندرم شوآخمن دیاموند:** AR است. نارسائی پانکراس + اختلال عملکرد مغز استخوان وجود دارد. تمام رده‌های میلوئیدی درگیر می‌شود ولی نوتروپنی برجسته‌ترین علامت بیماری است. بیماران معمولاً به G-CSF پاسخ می‌دهند.

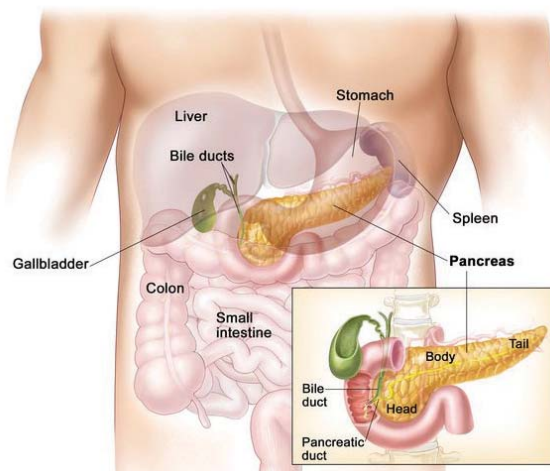


TABLE 74.1 Phagocytic Disorders			
NAME	GENETICS	DEFECT	COMMENT
Congenital neutropenia, cyclic neutropenia	AR (HAX1, GFI1, others) AD (GFI1, ELANE)	Severe neutropenia	Cellulitis, pharyngitis, gingivitis, lymphadenitis, abscesses, typhilitis, and pneumonia
Chronic granulomatous disease	X-linked (gp91 ^{phox}), AR (p22 ^{phox} , p47 ^{phox} , and p67 ^{phox})	Bactericidal	X-linked recessive (66%), autosomal recessive (33%); eczema, osteomyelitis, granulomas, abscesses caused by <i>Staphylococcus aureus</i> , <i>Burkholderia cepacia</i> , <i>Aspergillus fumigatus</i> , colitis
Chédiak-Higashi syndrome (1q42l-44)	AR (LYST)	Bactericidal plus chemotaxis; poor natural killer function	Autosomal recessive; oculocutaneous albinism, neuropathy, giant neutrophilic cytoplasmic inclusions; malignancy, neutropenia
Myeloperoxidase deficiency	AR (MPO)	Bactericidal, fungicidal	Reduced chemiluminescence; autosomal recessive (1:4,000); persistent candidiasis in diabetic patients
Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency	AR (G6PD)	Bactericidal	Phenotypically similar to chronic granulomatous disease
Leukocyte adhesion deficiency	AR (ITGB2, FUCT1)	Adherence, chemotaxis, phagocytosis; reduced lymphocyte cytotoxicity	Delayed separation or infection of umbilical cord; lethal bacterial infections without pus; autosomal recessive; neutrophilia
Shwachman-Diamond syndrome	AR (SBDS)	Cherrotaxis, neutropenia	Pancreatic insufficiency, metaphyseal chondrodysplasia; autosomal recessive

AR, Autosomal recessive; AD, autosomal dominant.

نمونه سوالات

یادداشت:

۱- شیرخوار ۶ ماهه‌ای را برای واکسیناسیون روتین به مرکز بهداشت آورده‌اند. از سه روز قبل علائم سرماخوردگی و مختصری تب دارد. مادر نگران است که تزریق واکسن حال کودک را بدتر کند. مناسب‌ترین اقدام کدام است؟ (دستیاری - اسفند ۸۹)

(الف) فقط واکسن هپاتیت تزریق شود.

(ب) تابه‌بودی کامل واکسیناسیون به تعویق بیافتد.

(ج) به مادر اطمینان می‌دهیم که تجویز واکسن در این شرایط منعی ندارد.

(د) در صورتی که کودک آنتی بیوتیک مصرف می‌کند واکسیناسیون به تعویق افتد.

۲- نوزاد فول ترم با زایمان طبیعی متولد شده است. در معاینه یافته غیرطبیعی ندارد. از اتاق زایمان اطلاع داده‌اند که HBsAg مادر مثبت است. مناسب‌ترین اقدام برای نوزاد کدام است؟ (دستیاری - فروردین ۹۱)

(الف) تزریق واکسن هپاتیت B و چک نوزاد از نظر HBsAg قبل از ترخیص

(ب) تزریق واکسن و ایمونوگلوبولین هپاتیت B در عرض دو هفته اول تولد

(ج) تزریق واکسن و ایمونوگلوبولین هپاتیت B در عرض ۱۲ ساعت اول تولد

(د) تزریق واکسن هپاتیت B و چک نوزاد از نظر HBsAg بین ۹ تا ۱۲ ماهگی

۳- نوزادی از مادر به دنیا آمده که HBsAg وی را نمی‌دانیم. تزریق واکسن هپاتیت B بلافاصله پس از تولد صورت می‌پذیرد. ۲ روز پس از تولد جواب HBsAg مادر مثبت می‌آید. تزریق HBIG تا چه زمانی اگر انجام شود مفید خواهد بود؟ (دستیاری - اردیبهشت ۹۲)

(الف) تنها در ۱۲ ساعت اول عمر

(ب) تا یک هفته پس از تولد

(ج) تا ۲ هفته پس از تولد

(د) تا ۴ هفته پس از تولد

۴- نوزادی از مادری که وضعیت هپاتیت B او مشخص نیست متولد شده و مطابق برنامه روتین کشوری واکسن هپاتیت B را دریافت کرده است. در روز سوم مشخص می‌شود که HBsAg مادر مثبت است. مادر کاملاً سالم است برای نوزاد تمامی کارهای زیر توصیه می‌شود، بجز: (دستیاری - اردیبهشت ۹۳)

(الف) تجویز فوری ایمونوگلوبولین هپاتیت B (HBIG)

(ب) تلقیح واکسن‌های بعدی هپاتیت در ۲ و ۴ و ۶ ماهگی

(ج) انجام تست HBsAg در ۹ تا ۱۵ ماهگی

(د) انجام تست anti-HBs در ۹ تا ۱۵ ماهگی

۵- کودک ۸ ساله‌ای را جهت دریافت واکسن آنفلوانزا ارجاع داده‌اند. بیمار سابقه دریافت یک نوبت واکسن آنفلوانزا در سن ۴ سالگی ذکر می‌کند. کدام گزینه در مورد واکسیناسیون (به صورت عضلانی) وی صحیح است؟ (دستیاری - اردیبهشت ۹۴)

(الف) یک نوبت به میزان ۰/۵ سی سی

(ب) دو نوبت با فاصله ۴ هفته و به میزان ۰/۵ سی سی

(ج) دو نوبت با فاصله ۴ هفته و به میزان ۰/۲۵ سی سی

(د) یک نوبت به میزان ۰/۲۵ سی سی

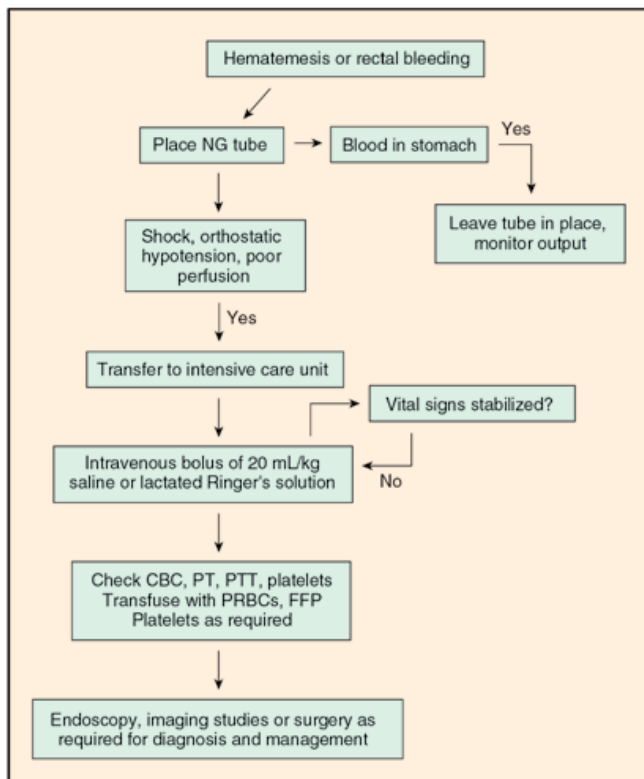


FIGURE 126.2 Initial management of gastrointestinal bleeding. CBC, Complete blood count; FFP, fresh frozen plasma; NG, nasogastric; PRBCs, packed red blood cells; PT, prothrombin time; PTT, partial thromboplastin time.

• در خونریزی شدید اصول ABC احیا باید رعایت شود.

- در استفراغ وسیع خونی، تعبیه NGT برای جلوگیری از آسپیراسیون خون به دستگاه تنفس لازم است.



- ایجاد دو مسیر وریدی با ظرفیت بالای دریافت مایعات وریدی باید مدنظر باشد. تجویز بولوس مایع و نیز خون کامل یا به طور ارجح پکدسل باید مدنظر باشد.

- باید تغییرات احتمالی اورتوستاتیک حتماً مدنظر باشد.

حفره دهان

آثار داروها و بیماری‌ها بر دهان

- آنتی کولینرژیک‌ها → کاهش تولید بزاق → پوسیدگی دندان
- پاروتیدیت

- تتراسیکلین → رنگ گرفتن مینا (اگر قبل از رشد دندان‌های دائمی مصرف شود).

- فلوراید (بیش از مقدار لازم) → دندان لکه‌لکه (لکه‌های سفید گچی یا قهوه‌ای تحت عنوان فلوروزیس)

- سیکلوسپورین، فنی توئین، CCB → هیپرتروفی لثه

- GERD → اروزئون و پوسیدگی مینا

- زردی نوزادی → زردی دندان‌های شیری

- CRF → لکه‌لکه شدن مینای دندان‌های دائمی

- سلیاک → آسیب مینا

- کرون → زخم‌های آفتی دهان

- سندرم پوتز جگرز
- بیماری آدیسون → پیگمانتاسیون غیرعادی لب‌ها و مخاط دهان

- دیابت و نقص ایمنی → کاندیدیاز

- ارتشاح لوکمیک → هیپرپلازی و خونریزی لثه

- درمان سرطان → موکوزیت شدید

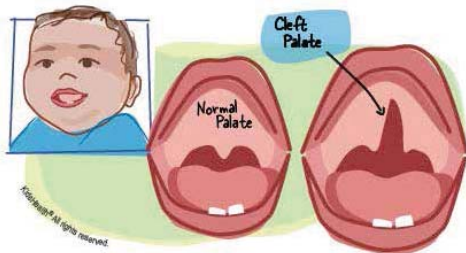
- استئوزنترایمپر فکتا → دندان‌های غیرطبیعی و پوسیدگی دندان

- پیرابین و استیکلر → چانه کوچک و شکاف کام

- اختلالات همراه دفورمیتة صورت مانند

- دیس استوزماندیبولوفاشیال
- سندرم کروزون
- دوارفسم‌ها → اختلال فک تحتانی و بسته شدن نامناسب دندان‌ها

دندان‌های شیری: در زمان تولد در اغلب موارد دندان‌ی وجود ندارد. **دندان‌های نوزادی** در زمان تولد مشاهده می‌شوند. معمولاً اتصال ضعیفی داشته عمدتاً نیاز به کار خاصی ندارد ولی اگر باعث اختلال در شیرخوردن یا دشواری در تغذیه شود، باید از **سوی دندانپزشک** درآورده شود.



- معمولاً شکاف لب در سه ماهگی و شکاف کام قبل از یک سالگی عمل می‌شود.

- **عوارض:** در شکاف کام، تودماغی صحبت کردن شایع است که جراحی، آن را به مقدار زیادی برطرف می‌کند گفتاردرمانی یا استفاده از وسایل کمکی برای تکلم نیز مفید هستند. اوتیت مدیای مکرر و نقائص دندان‌ها و استخوان آلوئولار شایع است.

TABLE 127.1 Time of Eruption of the Primary and Permanent Teeth				
TOOTH TYPE	PRIMARY, AGE (mo)		PERMANENT, AGE (yr)	
	UPPER	LOWER	UPPER	LOWER
Central incisor	6 ± 2	7 ± 2	7-8	6-7
Lateral incisor	9 ± 2	7 ± 2	8-9	7-8
Cuspid	18 ± 2	16 ± 2	11-12	9-10
First bicuspid	—	—	10-11	10-12
Second bicuspid	—	—	10-12	11-12
First molar	14 ± 2	12 ± 2	6-7	6-7
Second molar	24 ± 2	20 ± 2	12-13	11-13
Third molar	—	—	17-21	17-21

- **برفک:** توسط کاندیدا البیکانسی ایجاد شده در نوزادان سالم، شایع است. منشأ آن از کانال زایمانی یا محیط است. عفونت پایدار در شیر مادرخوارها شایع است؛ چراکه نوک پستان مادر کلونیزه یا عفونی می‌شود. در سنین بالاتر که از هر حیث سالم هستند نیز دیده می‌شود ولی باید احتمال نقص ایمنی، دیابت یا مصرف آنتی‌بیوتیک‌های وسیع‌الطیف را مدنظر قرار داد.
- **علائم:** پلاک سفید با ظاهر کرکی روی مخاط دیده می‌شود. خراشیدن و برداشتن پلاک با آبسلانگ سخت بوده و بستر مخاطی زیر آن، ملتهب و مستعد خونریزی است. معاینه کفایت می‌کند ولی با کشت قارچ یا اسمیر توسط KOH می‌توان آن را تایید کرد. در صورت همراهی با ازوفازیت دردناک است.



- **درمان:** نیستاتین موضعی یا عوامل ضدقارچ از گروه ازول‌ها مثل فلوکونازول مؤثر است. در ابتلا پستان مادر، باید وی نیز درمان شود. در حالت کلی برفک نوزادان خود محدودشونده است و فقط در موارد شدید یا دائمی یا علامت‌دار، درمان صورت می‌گیرد.

مری و معده

- **GER:** بازگشت بدون تلاش محتویات معده به مری یا اوروفارنکس است. فرم فیزیولوژیک در سن کمتر از ۸ تا ۱۲ ماه دیده می‌شود. در ۵۰٪ بین ۲ تا ۴ ماهگی

اولین دندان‌ها: دندان‌های پیشین مرکزی تحتانی بوده سپس پیشین مرکزی فوقانی، پیشین جانبی، آسیای بزرگ اول، آسیای کوچک (دندان‌های دوربشه‌ای) جوانه می‌زنند.

- **تاخیر جوانه زدن دندان‌ها** در کم‌کاری هیپوفیز، هیپوتیروئیدی، استئوپتروز، گوشه، داون، دیس پلازی کلیدوکراتیال و ریکتز دیده می‌شود. در حدود ۶ سالگی، دائمی‌ها جایگزین شیری‌ها می‌شوند و ترتیب جایگزینی مثل ترتیب جوانه زدن شیری‌ها است.

- **پوسیدگی دندان‌ها (کرم‌خوردگی یا cavitis):** در اثر واکنش بین مینای دندان و قندهای غذا و فلور دهان ایجاد می‌شود. در مواردی که مینا غیرطبیعی یا هیپوپلاستیک باشد، احتمال آن بیشتر است. باکتری‌هایی مانند **استریتوکوک موتانس** در محیط اطراف دندان رشد کرده کلونیزه می‌شوند. در PH پایین ادامه حیات داده با تخمیر قندها، اسید تولید می‌کنند که باعث پوسیدگی می‌شود.

- **Baby Bottle Caries:** در اثر ماندن بطری حاوی مایعات شیرین یا شیر داخل دهان شیرخوار به مدت طولانی به‌ویژه هنگام خواب ایجاد می‌شود. غذاهای شیرین و چسبناک مثل آب‌نبات هم همان نقش را ایفا می‌کنند.

اپیدمیولوژی و درمان

- وضعیت اقتصادی خانواده نسبت عکس با پوسیدگی دندان‌ها دارد.
- پوسیدگی ناشی از تغذیه با بطری در ۷۰-۵۰٪ شیرخواران با وضع اقتصادی ضعیف دیده می‌شود.

• **درمان:** جراحی ترمیمی دندان است. بخش پوسیده برداشته شده با آلیاژ نقره یا پلاستیک پر می‌شود. در موارد شدید تاج حمایتی یا کشیدن دندان چاره کار است. در صورت عدم درمان، التهاب و عفونت پالپ دندان و استخوان آلوئولار اطراف آن و نیز آبسه و عفونت فضاهای صورتی ایجاد می‌شود.

- **پیشگیری:** در زیر ۸ سال به‌تنهایی نمی‌توانند به‌طور مناسب مسواک بزنند.

- غلظت فلوراید آب شهری تا ۱ ppm در کاهش پوسیدگی مؤثر است.

- **Fluoride Varnish:** براساس توصیه AAP از زمان درآمدن اولین دندان هر ۳ تا ۶ ماه لعاب فلوراید به دندان‌ها زده می‌شود که اثر درازمدت در کاهش پوسیدگی دارد. -۲۰۱۹-

- **شکاف لب و کام:** در هر ۷۰۰ نوزاد یک نمونه مشاهده می‌شود (باهم یا جدا از یکدیگر) و در آسیایی‌ها شایع‌تر است.

نکته

- **احتمال بروز آنومالی‌های دیگر در شکاف کام منفرد بیشتر است.**

- ژنتیک، عوامل محیطی مانند مصرف داروها در حاملگی (فنی تونین، اسیدوالپروئیک، تالیدومید) مصرف الکل و سیگار، دیوکسین‌ها و سایر آفت‌کش‌ها و احتمالاً ارتفاع بالا مؤثر هستند و در برخی سندرم‌ها نیز شیوع دارد.

- **علائم:** شکاف لب می‌تواند یک یا دوطرفه و همراه شکاف کام یا نقائص استخوان آلوئولار و اختلال در دندان درآوردن باشد.

- در صورت وجود شکاف کام، به دلیل وجود ارتباط مستقیم بین دهان و بینی، در تغذیه و تکلم اختلال ایجاد می‌کند. برای تغذیه باید از شیشه‌های فشاری و سرشیشه‌های مخصوص استفاده کرد. این سرشیشه‌ها به‌گونه‌ای طراحی شده‌اند که کام را مسدود کرده و مانع آسپیره شدن می‌شوند. در موارد شدید گاستروستومی انجام می‌شود.

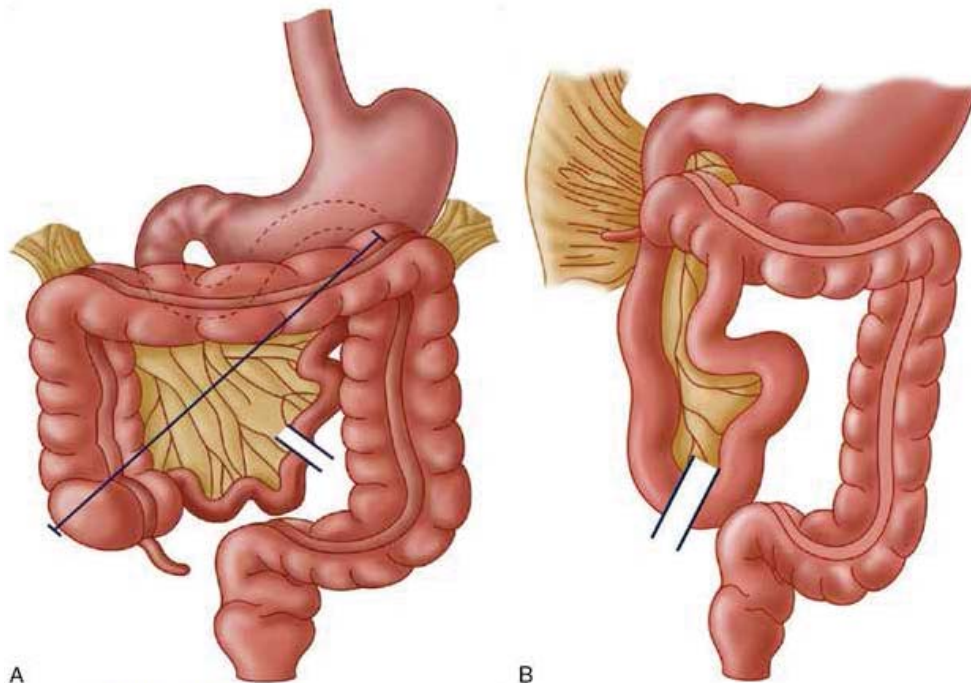


FIGURE 129.1 (A) Normal rotation of the midgut. Note the long axis of mesenteric attachment (line). (B) Midgut malrotation. Note the narrow mesentery, which predisposes to volvulus, and the presence of Ladd bands extending across the duodenum from the abnormally elevated cecum. (From Donellan WJ, ed. *Abdominal Surgery of Infancy and Childhood*. Luxembourg: Harwood Academic; 1996:43/6, 43/8.)

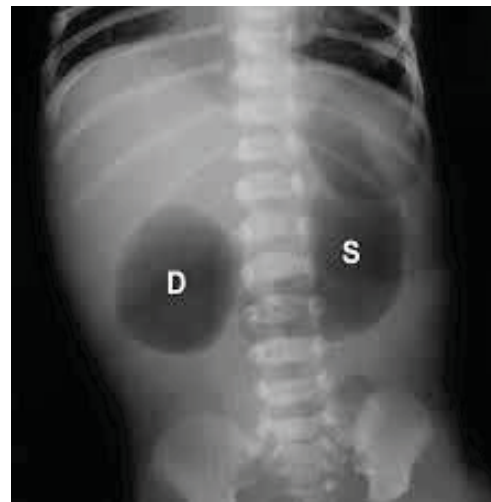
آترزی روده

- **درمان:** ابتدا احیاء همودینامیک همراه تعبیه و ساکشن NGT و تجویز آنتی‌بیوتیک وسیع‌الطیف و سپس جراحی صورت می‌گیرد.



FIGURE 129.2 Malrotation with volvulus. Midgut is twisted around the mesentery, with an area of darker, ischemic intestine visible. (Courtesy Robert Soper, MD.)

- سابقه پلی‌هیدرامنیوس + دیستانسیون شکم + استفراغ صفراوی در نوزادی
- بروز پریتونیت و سپسیس در صورت بروز **پرفوراسیون روده** جزو علائم شایع است.
- در عکس ساده شکم ناحیه آترتیک معلوم شده و هوای آزاد به‌عنوان پرفوراسیون یا کلسیفیکاسیون‌های مشخص‌کننده پریتونیت مکنونیال نیز دیده می‌شود.
- علامت **Double – Bubble** در آترزی دئودنوم به‌علت وجود گاز در معده و دیلاته‌شدن قسمت پروگزیمال دئودنوم و فقدان گاز در سایر قسمت‌های روده ایجاد می‌شود.



- **گاستروشنژی:** وجود نقص در جدار شکم که در آن ناف، مبتلا نمی‌شود و در عین حال محتویات روده از این نقص بیرون می‌آیند. **برخلاف امفالوسل**، روده با صفاق یا پرده آمنیوتیک پوشیده نشده است روی روده یک پوشش اگزودانتیو ضخیم ایجاد شده است (پوسته) که بر اثر تماس طولانی‌مدت با مایع آمنیوتیک ایجاد می‌شود.

در این اختلال، آترزی روده به‌طور شایع دیده می‌شود ولی اختلالات خارج روده‌ای دیده نمی‌شود.

- **درمان: جراحی + TPN طولانی‌مدت** (تا زمان برگشت عملکرد روده‌ای که به‌کندی صورت می‌گیرد).

- **امفالوسل:** در نقص دیواره شکمی همراه با ابتلا ناف، روده در درون طناب نافی باقی می‌ماند و توسط صفاق و غشاهای آمنیوتیک پوشیده می‌شود.

- لازم است در آترزی روده باریک، بررسی از نظر **CF** صورت گیرد؛ چراکه آترزی می‌تواند به‌طور ثانویه به ایلئوس مکنونیوم همراه CF رخ دهد.



- اختلالات همراه

CHD -

- سندرم بکویت - ویدرم
- مشکلات رودهای

سندرم بک ویت - ویدرم شامل موارد زیر است:

- رشد بیش از حد سوماتیک

- ریسک ایجاد تومورولیمز

- هیپوگلیسمی به دنبال هیپرانسولینمی

- دفع مدفوع در نوزادان سالم در ۲۴ ساعت اول: در ۹۵٪ موارد
- عدم دفع مدفوع در نوزادان مبتلا به هیرشپرونک در ۲۴ سال اول: در ۹۵٪ موارد

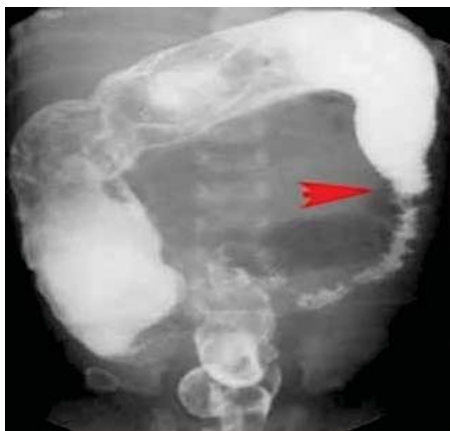
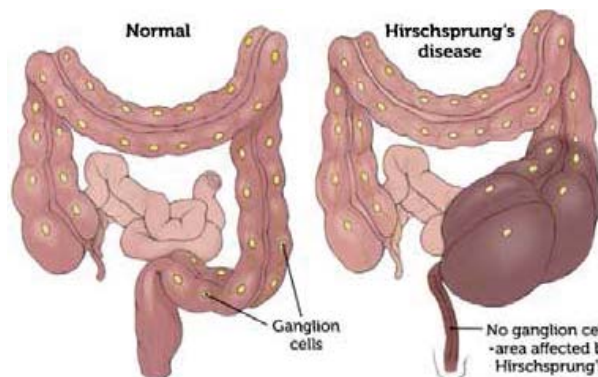
• **علامت:** انسداد نواحی دیستال روده ← ایجاد استفراغ صفراوی و دیستانتسیون شکمی
عدم تشخیص به موقع ← ایجاد ایتروکولیت که مورتالیت بالایی دارد.

- در **TR:** رکتوم خالی بوده و به انگشت فشار می‌آورد به گونه‌ای که فرد معاینه‌کننده تصور می‌کند که اسفنکتر دراز شده است.

- پس از خروج انگشت، مدفوع متراکم شده با نیروی زیاد و به طور انفجاری به بیرون پاشیده می‌شود.

• **تشخیص:** بیوپسی عمیق از رکتوم توسط جراحی یا ابزارهای نمونه‌گیری مکشی
← در مشاهده نمونه‌ها: نبود سلول‌های گانگلیونی در شبکه زیر مخاطی +
هیپرپلازی تنه عصبی

می‌توان قبل از بیوپسی، باریوم انما و مانومتري آنورکتال انجام داد؛ ولی مثبت و منفی کاذب آن زیاد است.



• **آنوس ایمپرفوره:** اغلب در زمان تولد تشخیص داده می‌شود. در ضایعات پایین‌تر آنورکتال، فیستول تخلیه‌کننده مکنونیوم در پرینه دیده می‌شود. در موارد بروز دیستانتسیون مثانه، سونداژ لازم است در گرافی ساده لترال، محل نقص مشخص و گاز در مثانه در اثر فیستول دیده می‌شود.

تذکر

لازم است تمام این کودکان تحت MRI نخاع لومبوساکرال قرار گیرند؛ چراکه اختلالات نخاع در این بیماران زیاد است. در ضمن اختلالات عملکردی اورولوژیک نیز شایع است (به‌ویژه تردد کورد).

هیرشپرونک

دوره جنینی: عدم عملکرد صحیح پیش‌سازهای سلول‌های گانگلیونی ←

عدم مهاجرت آنها به نواحی دیستال روده ← ایجاد یک قطعه از روده به صورت آگانگلیونیک ← ایجاد اختلالات حرکتی در آن قسمت از روده ← اسپاسم

← انسداد عملکردی روده

شیوع:

- ۷۵٪ محدود به رکتوسیگموئید

- ۸٪ تمام کولون

- به ندرت روده کوچک نیز گرفتار می‌شود.

- در برخی مواقع به صورت **Ultrasort** (چند سانتی‌متر انتهایی رکتوم) است.

• **درمان:** جراحی است. در صورت وجود اتساع یا التهاب واضح در روده: ابتدا کولوستومی پروگزیمال به بخش بدون گانگلیون انجام می‌شود. پس از چند هفته ترمیم **Transanal Pull Through** (بدون لاپاراتومی).

• **دیورتیکول مکل:** باقی‌مانده مجاری امفالومزانتربیک جنینی در ناحیه دیستال ایلئوم به صورت یک برجستگی در یک تا ۲٪ مردم دیده می‌شود. اغلب بی‌علامت هستند و گاهاً باعث خونریزی وسیع بدون درد می‌شوند.

- بافت اکتوپیک معده در دیورتیکولوم **ترشح اسید** ← زخم شدن مخاط ایلئوم مجاور
← خونریزی

- در ضمن می‌تواند به عنوان نقطه شروع **(Lead Point)** برای انواژیناسیون بوده یا باعث **ولولوس** شود. می‌تواند آپاندیسیت را نیز تقلید کند.



TABLE 130.5	Treatment of Fulminant Liver Failure
Hepatic encephalopathy	Avoid sedatives Lactulose via nasogastric tube—start with 1-2 mL/kg/day, adjust dose to yield several loose stools per day Rifaximin or neomycin Enemas if constipated Mechanical ventilation if stage III or IV
Coagulopathy	Fresh frozen plasma only if active bleeding, monitor coagulation studies frequently Platelet transfusions as required
Hypoglycemia	Intravenous glucose supplied with $\geq 10\%$ dextrose solution, electrolytes as appropriate
Ascites	Restrict fluid intake to 50-60% maintenance Restrict sodium intake to 0.5-1 mEq/kg/day Monitor central venous pressure to maintain adequate intravascular volume (avoid renal failure)
Renal failure	Maintain adequate intravascular volume, give albumin if low Diuretics Vasoconstrictors Dialysis or hemofiltration Exchange transfusion Liver transplantation

• **بیماری مزمن کبدی:** معمولاً در کودکان با سیروز و عوارض آن و نارسایی

کبدی مشخص می‌شود

می‌تواند مادرزادی یا اکتسابی است.

علل عمده مادرزادی شامل:

- آنژی صفراوی
- تیروزینمی
- گالاکتوزومی درمان نشده
- کمبود $\alpha 1$ آنتی تریپسین

در سنین بالاتر:

- HCV
- HBV
- هپاتیت اتوایمیون
- ویلسون
- PSC
- CF
- انسداد صفراوی ثانویه به کیست کلدوک

• **علائم**

ناشی از هیپرتانسیون پورت، اختلال عملکرد کبدی و کلسناز است.

- اسپلنومگالی که ثانویه به اختلال جریان خروجی ورید طحالی است باعث به دام افتادن پلاکت‌ها و لکوسیت‌ها شده و منجر به افزایش احتمال خونریزی یا عفونت می‌شود.

TABLE 130.4	Stages of Hepatic Encephalopathy
STAGE I	
Alert and awake	
Agitated and distractible	
Infants and young children—irritable and fussy	
Normal reflexes	
Tremor, poor handwriting	
Obeys age-appropriate commands	
STAGE II	
Confused and lethargic	
Combative or inappropriate euphoria	
Hyperactive reflexes	
Asterixis present	
Purposeful movements, but may not obey commands	
STAGE III	
Stuporous but arousable	
Sleepy	
Incoherent speech	
Motor response to pain	
Hyperreflexic	
Hyperventilation	
Asterixis present	
STAGE IV	
Unconscious, not arousable	
Unresponsive or responds nonpurposefully to pain	
Reflexes hyperactive	
Irregular respirations	
Pupil response sluggish	
STAGE V	
Unconscious	
Hypoactive reflexes	
Flaccid muscle tone	
Apneic	
Pupils fixed	

• **تشخیص**

- بررسی فعالیت سنتتیک کبد: PT -
- میزان $\text{Alb} + \text{تست‌های انعقادی}$ شامل: PTT -
- سطح فاکتور V: یک نشانگر حساس بوده برخی به‌طور سریال چک می‌کنند.
- بررسی فانکشن کلیه‌ها
- الکتروولیت‌ها
- آمونیاک سرم
- CBC
- U/A
- بیوپسی (در صورت وجود مشکلات انعقادی) باید با کمک روش جراحی یا ترانس ژوگولار انجام شود.

• بستری در ICU و در یک مرکز پیوند کبد ضرورت دارد. پیوند کبدی درمان قطعی است.

نکته

باید ویتامین K برای به حداکثر رساندن توانایی سنتز فاکتورهای X, IX, VII, XI توسط کبد تجویز شود.



• **علائم:** شایع‌ترین علامت، درد سینه و شانه و تنگی نفس است.

در صورت ورود هوا به پلور در حین دم و عدم خروج آن، شیفیت مדיاستن و تحت فشار قرار گرفتن ریه اتفاق می‌افتد در نتیجه **پنوموتوراکس فشاری**، همراه دیسترس تنفسی شدید و حتی اختلالات همودینامیک (در اثر کاهش بازگشت وریدی به قلب) اتفاق می‌افتد.

کاهش صداهای ریوی در سمت گرفتار، دق تمیان و علائم شیفیت مדיاستن (انحراف PMI و نای به سمت مخالف ریه درگیر) دیده می‌شود.



- در موارد **راجعه یا پایدار**: اسکروزه کردن سطح پلور برای بلوکه کردن فضای پلور (**پلورودز**) توسط تزریق تالک یا داکسی سایکلین یا خراش جراحی. توراکتومی بازو جراحی توراکوسکوپی با کمک ویدیو (VATS) از تکنیک‌های مورد استفاده هستند تا حباب‌ها برداشته شوند.

نکته
- لازم است مسافرت هوایی و اسپرومتری برای مدتی (۲ هفته یا بیشتر) به تعویق بیفتد.
- پس از محو علائم در CXR، خطر عود به حداقل می‌رسد.

• **پنومومدیاستن:** در اثر عبور هوا از پارانشیم ریه بداخل مדיاستن پدید می‌آید. معمولاً خفیف و بدون نیاز به درمان است. حملات حاد آسم و سرفه‌های بسیار شدید شایع‌ترین علل این مشکل هستند. درد سینه و تنگی نفس از شایع‌ترین علائم این عارضه است.

در معاینه معمولاً نکته پاتولوژیکی وجود ندارد، در برخی مواقع صدای شکسته شدن (Crunching) در سطح استرنوم یا آمفیزم زیرجلدی ناحیه گردن وجود دارد با CXR تشخیص گذاشته می‌شود و با رفع عامل زمینه‌ای، این عارضه معمولاً رفع می‌شود.



پلورال افیوژن (P.E)

انواع:

- **ترانسودا** (غشا سالم بوده ولی در اثر اختلال در میزان فشارهای هیدرواستاتیک وانکوتیک، P.E اتفاق می‌افتد).

- **اگزودا** (در اثر آسیب به غشا به دنبال حوادث التهابی پدید آمده است).

P.E ترانسوداتیو:

- CHF

- هیپوپروتئینمی (در کل این فرم از P.E، علل کمی دارد).

P.E اگزوداتیو:

- عفونت (TB، پنومونی باکتریال)

- هر التهاب مانند: - بیماری‌های کلاژن واسکولر (SLE)

- کانسرها

- افیوژن شیلوس (↑ TG) در اثر آسیب به مجرای توراسیک و اختلالات درناژ لنفاوی (لنفانژیومیوماتوز، لنفانژکتازی).

• **تشخیص:** در CXR مشخص می‌شود CT در ارزیابی اندازه آن و نیز افتراق هوای داخل پارانشیم (بیماری‌های کیستیک) ریه از هوای داخل فضای پلور و نیز تشخیص **حباب‌های زیر پلوری** که در انواع خودبه‌خود راجعه وجود دارد، کمک‌کننده است. در حالت کلی CT ضروری نیست در شیرخواران **ترانس ایلومیناسیون توراکس** هم کمک‌کننده است.

• **درمان**

بر حسب سایز متفاوت است:

- انواع **کوچک** (> ۲۰٪ قفسه سینه توسط هوای پلور اشغال شده است) → بهبودی خودبه‌خودی، استفاده از O2 کمکی، مفید است.

- انواع **بزرگتر** و هر نوع سایز همراه با نوع **فشاری**: تعبیه C.T مگر در موارد اورژانسی که اسپیراسیون سوزنی می‌تواند کفایت کند ولی تعبیه C.T اطمینان بخش است.

بیماری‌های قلبی عروقی

نلسون ۲۰۱۹

دکتر بهزاد جدیری

علل تاکی کاردی:

- انمی
- دهیدراتاسیون
- شوک
- HF
- دیس ریتمی

علل برادیکاردی:

- به‌طور نرمال در موارد وجود تون بالای واگ (ورزشکاران)
- بلوک دهلیزی

توجه

شانت چپ به راست یا احتقان وریدهای ریوی نیز می‌توانند باعث تاکی‌پنه شوند.

نکته

نکات مهم در تعیین فشار خون:

کاف مناسب:

عرض: حداقل ۹۰٪ دور بازو طول ۸۰ تا ۱۰۰٪ دور بازو

- باید ابتدا فشار خون دست راست اندازه‌گیری شود که در صورت بالابودن آن، فشار دست چپ و پا (برای احتمال وجود کوآرکتاسیون آئورت) نیز بررسی شود.

فشار نبض: $P.P = SBP - DBP$

میزان نرمال فشار نبض: $PP < 50 \text{ mmHg}$ یا $PP < \frac{SBP}{2}$ (هر کدام کمتر شود).

Wide P.P

- ارتباط آنورتوپولمونر:
 - PDA
 - AVM
 - تنه شریانی
- نارسایی آئورت
- کاهش نسبی حجم درون عروق:
 - آنمی
 - وازودیلاتاسیون در اثر تب یا سپسیس

ارزیابی



شرح حال

عفونت مادر در اوائل حاملگی باعث ایجاد تاثیرات ترانژنیک روی سیستم قلبی - عروقی جنین می‌شود ولی در اواخر حاملگی می‌تواند موجب میوکاردیت یا عدم عملکرد مناسب میوکارد در نوزاد شود.

- شیرخوار مبتلا به CHF دچار FTT شده وزن بیشتر از قد و دور سر، دچار اختلال می‌شود.

سایر علائم HF:

- خستگی
- تعریق در زمان شیرخوردن یا دستن و بازدن
- تاکی پنه بدون دیس پنه
- تنگی نفس کوششی
- ارتوپنه
- عدم تحمل ورزش

وجود سوفل در تعیین وجود یک مشکل قلبی بسیار مهم است ولی وجود سوفل‌های بی‌گناه در کودکان و به‌خصوص شیرخواران را هم باید مدنظر داشت.

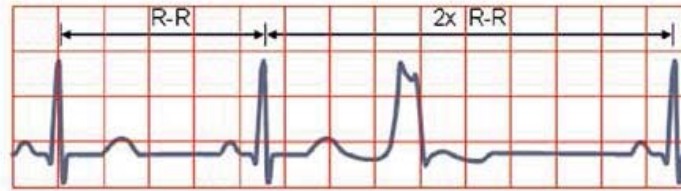
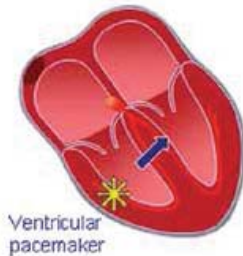
میزان تقریبی ضربان قلب:

- نوزاد در حال استراحت: ۱۲۰ (در سن ۶-۳ ماهگی کمی هم بالاتر است).
- دوره نوجوانی: ۸۰
- محدوده طبیعی حدود ۳۰ ضربه بالاتر یا پایین‌تر از حد وسط است.



PREMATURE VENTRICULAR CONTRACTION

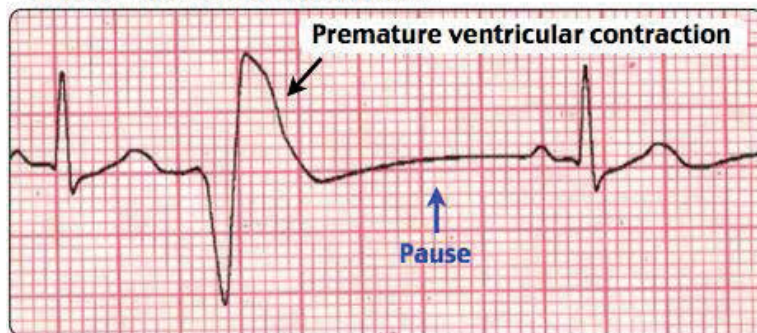
A single impulse originates at right ventricle



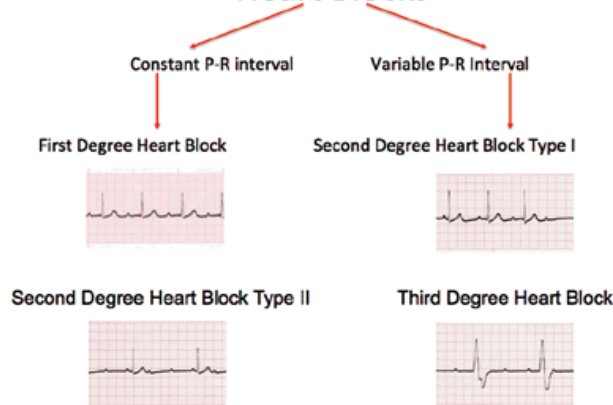
Time interval between normal R peaks is a multiple of R-R interval

Premature Ventricular Contractions (PVCs)

- Occur **earlier** than the next expected normal QRS
- **Wider** than a normal QRS
- QRS morphology is generally **bizarre**
- Preceding **P wave is absent**
- Deflection of the ST segment and T wave is **opposite** that of the QRS
- Followed by a **compensatory pause**



Heart Blocks



- **تاکیکاردی بطنی:** به صورت سه یا بیشتر از موارد PVC متوالی تعریف می شود، نادر است. علل مختلف داشته و معمولاً نشانه پاتولوژی و اختلال جدی قلب است. در سرعت بالا باعث C.O ↓ و ناپایداری همودینامیک می شود. در بیماران علامت دار باید Synchronized Cardioversion انجام شود. در بیماران هوشیار بدون علامت لیدوکائین مؤثر است. بررسی کامل به ویژه انجام EPS ضروری است.

- **بلوک قلبی:**

درجه I: فاصله PR طولانی، بدون علامت بوده و در معاینه نرمال است، بررسی و درمان لازم نیست.
درجه II: به دنبال برخی (همه نه) موج های P، QRS وجود دارد.

- **موبیتز تیپ I (ونکه باخ):** با طولانی شدن پیش رونده فاصله PR تا هنگامی که یک QRS حذف شود، مشخص می شود. معمولاً به سایر بلوک های قلبی تبدیل نمی شوند و در کودک سالم نیاز به بررسی بیشتر و درمان ندارد.

- **موبیتز تیپ II:** زمانی است که فاصله PR تغییر نمی کند، ولی به طور متناوب فقط یک QRS حذف می شود. ممکن است به بلوک قلبی کامل تبدیل شود و نیاز به ضربان ساز پیدا کند.

یادداشت:



مستقل از Tet، این بیماران در ریسک افزایش خطر ترومبوآمبولی مغزی و آبسه مغزی هستند که تا حدی مربوط به شنت راست به چپ درون قلبی است.

- ECG: RVH + RAD

- CXR: قلب چکمه‌ای (شریان پولمونار اصلی کوچک و آپکس به بالا برگشته در اثر RVH)

- آنومالی عروق کرونر که شایع‌ترین آنها شریان کرونری قدامی نزولی چپ است که از کرونر راست جدا شده و از سطح قدامی خروجی بطن راست عبور می‌کند. در ۲۵٪ موارد دیده می‌شود.

• درمان

سیر طبیعی TF: پیشرفت تنگی و سیانوز

درمان حمله هیپوکسی: O2، پوزیشن سجده (باعث افزایش بازگشت وریدی می‌شود)، تجویز سولفات مورفین (برای شل کردن انفاذدیپلوم ریوی و آرام کردن کودک)، اگونیست آلفا آدرنژیک (فنیل‌فرین) برای افزایش مقاومت عروقی سیستمیک (در صورت لزوم).

در صورت تکرار Spell‌های سیانوتیک، جراحی لازم است.

- ترمیم کامل جراحی: بستن VSD + برداشتن یا وصله کردن PS در شیرخواری

- جراحی تسکینی شانت: بین شریان ساب‌کلاوین و شریان ریوی برای انواع پیچیده TF (تا زمان انجام درمان کامل)

- لازم است تا ۶ ماه بعد از ترمیم کامل، پروفیلاکسی علیه اندوکاردیت تحت حاد باکتریال انجام شود مگر آنکه VSD باقی‌مانده باشد که در آن صورت تا زمانی که بقایای VSD وجود دارد پروفیلاکسی باید ادامه یابد.

نکته

در TF به دلیل وجود PS، فشار شریان ریوی کاهش می‌یابد.

• TGA: TGA به راست (Dextroposed transposition) فقط ۵٪ CHD را

شامل می‌شود ولی شایع‌ترین ضایعه سیانوزدهنده‌ای است که در دوران نوزادی بروز می‌کند. در جابه‌جایی به سمت راست، آنورت از RV نشأت می‌گیرد و در قدام و راست شریان پولمونر قرار دارد که از LV نشأت می‌گیرد. در نتیجه خون غیراشباع برگشتی به قلب راست به جریان سیستمیک فرستاده می‌شود و همزمان خون اکسیژن‌داری که از ریه‌ها برمی‌گردد و وارد LV می‌شود دوباره به ریه‌ها فرستاده می‌شود. اگر این دو جریان مخلوط نشوند سریعاً مرگ اتفاق می‌افتد. مخلوط شدن توسط ASD، VSD یا PDA رخ می‌دهد.

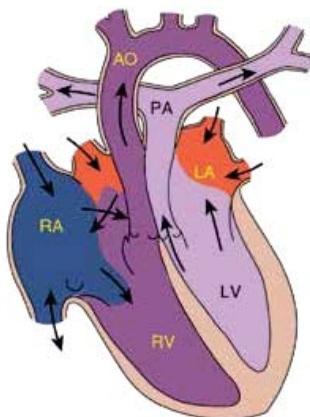


FIGURE 144.2 Transposition of the great vessels. AO, Aorta; LA, left atrium; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; RA, right atrium; RV, right ventricle.

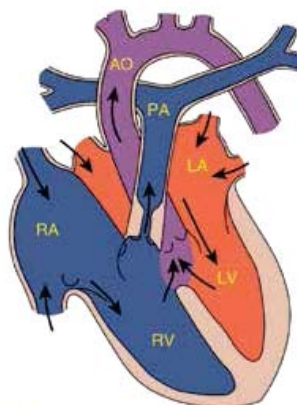


FIGURE 144.1 Tetralogy of Fallot. AO, Aorta; LA, left atrium; LV, left ventricle; PA, pulmonary artery; RA, right atrium; RV, right ventricle.

TF

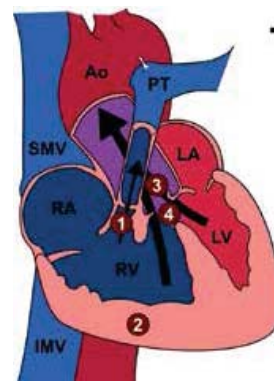
شایع‌ترین ناهنجاری سیانوتیک است و ۱۰٪ CHD را شامل می‌شود.

VSD + RVH + PS + سوار شدن آنورت روی سپتوم بین بطنی = TF

معمولاً VSD بزرگ بوده و PS معمولاً زیر دریچه‌ای یا انفندیبولار است. هرچند که می‌تواند دریچه‌ای یا فوق دریچه‌ای یا به صورت شایع‌تر مخلوطی از همه اینها باشد.

• علائم: ممکن است نوزادان در ابتدا سیانوز نداشته باشند و سوفل PS اولین یافته غیرطبیعی باشد. مقدار شانت راست به چپ از VSD و شدت سیانوز با افزایش درجه تنگی پولمونر بیشتر می‌شود. با افزایش تنگی پولمونر، سوفل کوتاه‌تر و نرم‌تر می‌شود.

S2 منفرد و ضربه بطن راست (Impulse) در LLSB و وجود سیانوز و سوفل متغیر تیپیک هستند. در زمان بروز حملات هیپوکسی (Tet) که به‌طور پیش‌رونده هستند کودک آژیته بوده گریه مداوم دارد. ممکن است حالت چمباتمه به خود بگیرد یا پیشرفت سیانوز و محوشدن سوفل، هیپرپنه ایجاد می‌شود.



Tetralogy of Fallot

Major Defects

- 1 Pulmonary Stenosis
- 2 Right Ventricular Hypertrophy
- 3 Overriding Aorta
- 4 Ventricular Septal Defect

حمله شدید باعث مشکلات زیر می‌شود:

- اختلال سطح هوشیاری طولانی
- تشنج
- فلج یک‌طرفه
- مرگ

۲۴۲