



بی نام خداوند نوافق

بیماری های روماتولوژی

از سری کتاب های

Effortless Medicine

تألیف:

دکتر پری خدام



فهرست

فصل ۱	رویکرد به بیماری‌های روماتولوژیک	۱
فصل ۲	آرتريت روماتوئيد	۱۷
فصل ۳	لوپوس	۳۵
فصل ۴	سندرم آنتی فسفولیپید	۵۳
فصل ۵	اسکلرودرمی	۵۷
فصل ۶	اسپوندیلوآرتريت‌ها	۷۹
فصل ۷	کریستالوپاتی‌ها	۹۳
فصل ۸	وسکولیت‌ها	۱۱۱
فصل ۹	تظاهرات روماتولوژیک بیماری‌های سیستمیک	۱۲۷
فصل ۱۰	سندرم شوگرن	۱۴۳
فصل ۱۱	بیماری‌های عضلانی	۱۵۱
فصل ۱۲	استئوآرتريت	۱۵۹
فصل ۱۳	آرتريت سپتیک	۱۷۵
فصل ۱۴	بیماری‌های پری آرتیکولر	۱۹۳
فصل ۱۵	درد کمر	۲۱۷
فصل ۱۶	درد گردن	۲۴۳
فصل ۱۷	فیبرومیالژیا	۲۵۷

فصل پنجم

اسکلروز سیستمیک

همان طور که می دانیم، بیماری اسکلروز سیستمیک یا اسکلرودرمی یک بیماری بافت همبند می باشد که با فیبروز پوستی و احشایی همراه می باشد؛ در این بیماری، به صورت غالب، معمولاً شاهد بروز تظاهرات پوستی می باشیم؛ اما خوبست بدانیم که درگیری احشایی (ویسرال)، معمولاً جزء شدیدترین و ناتوان کننده ترین تظاهرات این بیماری می باشد.



اپیدمیولوژی

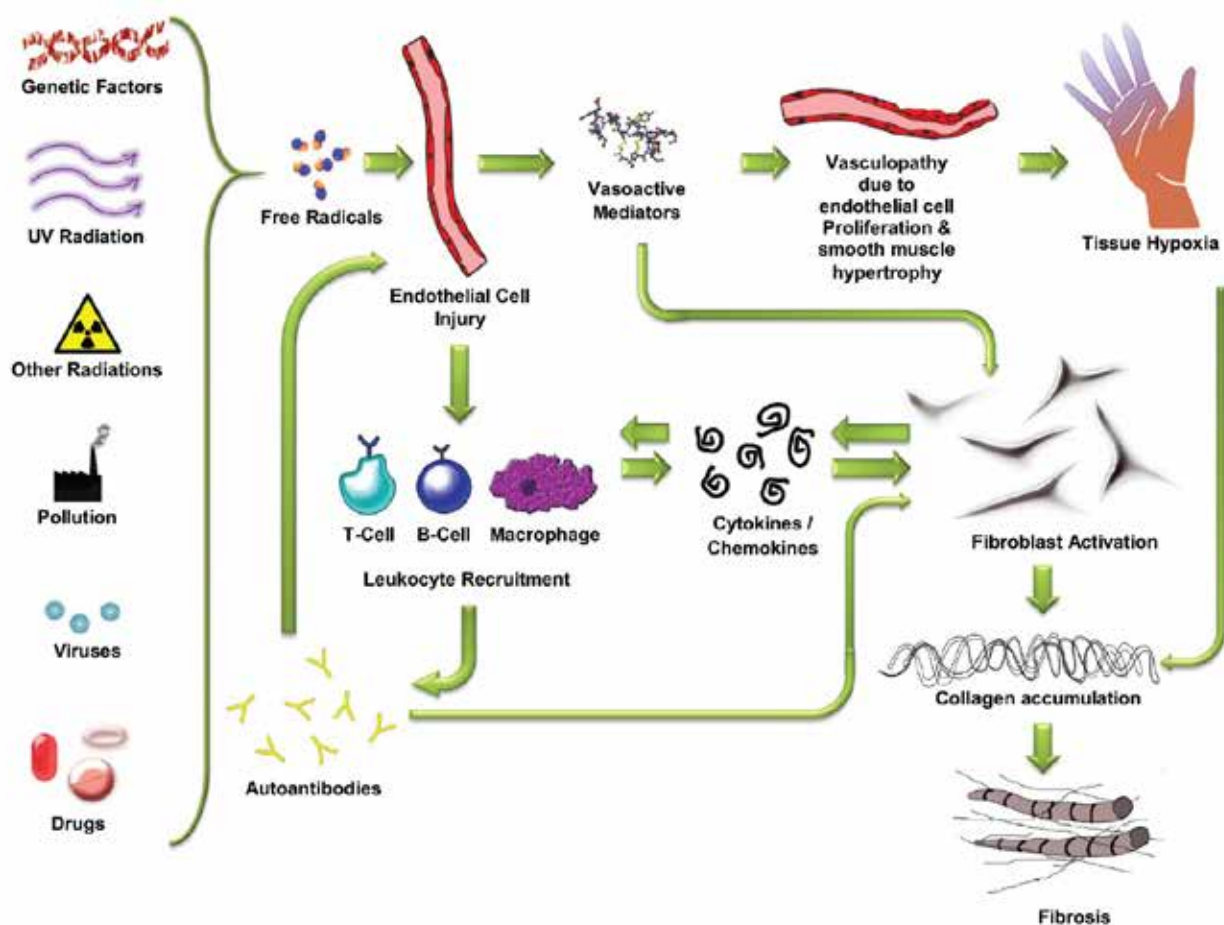
بیماری اسکلرودرمی در بانوان شایعتر می باشد (تقریباً ۳ برابر آقایان)؛ این بیماری در هر سنی ممکن است دیده شود؛ اما در اغلب موارد بین سنین ۴۰ تا ۶۰ سال رؤیت می شود.

توجه: در اغلب بیماران مبتلا به اسکلرودرمی معمولاً شاهد **Family History** مثبت، از نظر ابتلاء به بیماری های اتوایمیون همچون بیماری های تیروئید، آرتریت روماتوئید و لوپوس می باشیم.

پاتوژنز

در پاتوژنز بیماری اسکلرودرمی، معمولاً شاهد نقش فعال مجموعه عناصر زیر می باشیم:

- آسیب اندوتلیال عروق همراه با وسکولوپاتی
- فعال شدن سیستم ایمنی
- وجود نقص در فعالیت فیبروبلاست ها «» تولید بیش از حد کلاژن و سایر پروتئین های ماتریکس بافت همبند و وقوع فیبروز در منطقه



پیشتر بدانیم: در بیماری اسکلرودرمی، معمولاً شاهد وقوع وسکولوپاتی می‌باشیم؛ نه وسکولیت.

توجه: اصطلاح وسکولیت، اشاره به تنگ شدن لومن عروق به علت Infiltration سلول‌های التهابی دارد؛ اما در وسکولوپاتی شاهد افزایش بافت همبند جدار عروق و تنگی لومن، بدون حضور سلول‌های التهابی در منطقه می‌باشیم.

طبقه‌بندی

بیماری اسکلرودرمی، به طور کلی در ۲ دسته مورد طبقه‌بندی قرار می‌گیرد:

- اسکلروز لوکال
- اسکلروز سیستمیک

توجه:

- در بیماری اسکلروز لوکال، فقط و فقط شاهد درگیری پوستی می‌باشیم (بدون هیچ‌گونه اثری از درگیری احشایی)
- در بیماری اسکلروز سیستمیک، همان‌طور که اشاره شد، علاوه بر درگیری پوستی شاهد درگیری احشایی نیز می‌باشیم.

نکته: بیماری اسکلروز سیستمیک، بسته به درجه و وسعت درگیری پوست، خود، در ۲ دسته مورد طبقه‌بندی قرار می‌گیرد:

- بیماری اسکلروز پوستی محدود (Limited Cutaneous Systemic Sclerosis)
- بیماری اسکلروز پوستی منتشر (Diffuse Cutaneous Systemic Sclerosis)

اما در ادامه به بررسی دقیق تر این موارد می پردازیم.

بیماری اسکلروز سیستمیک محدود

در بیماری اسکلروز سیستمیک محدود، معمولاً شاهد درگیری مناطق زیر می باشیم:

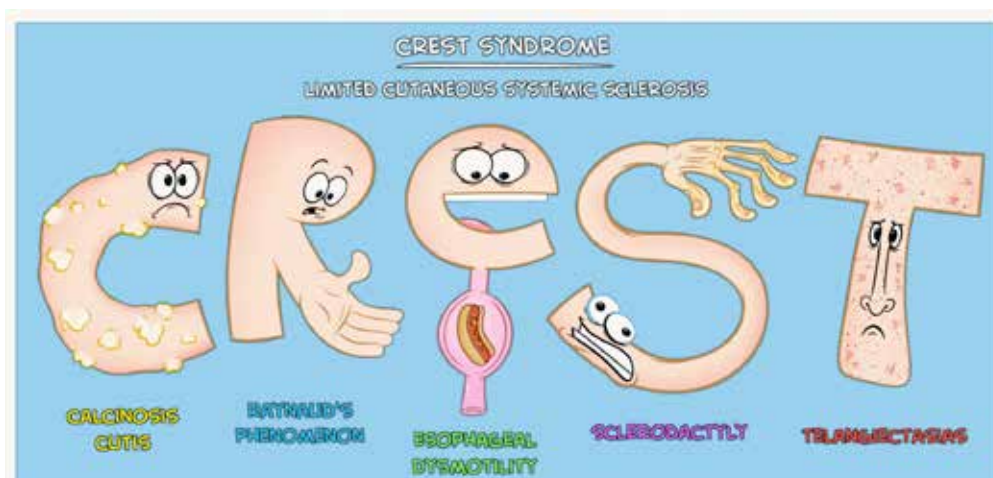
- درگیری پوست در نواحی صورت و دیستال اندام (یعنی، پایین تر از آرنج، پایین تر از زانو)
- درگیری احشایی به صورت سندرم CREST



نکته: Trunk یا تنه در این بیماری درگیر نمی باشد.

توجه: اجزای سندرم CREST شامل موارد زیر می باشد:

- کلسینوزیس (Calcinosis)
- پدیده ری نمود (Raynaud phenomenon)
- اختلال حرکتی مری (Esophageal Dysmotility)
- اسکلروداکتیلی (Sclerodactyly)
- تلانژکتازی (Telangiectasia)





در اسکلوودرمی نوع Limited، احتمال درگیری کدام یک از موارد زیر کمتر است؟ (پره اینترنتی ۸۶)

(الف) کلسینوزیس

(ب) عروق ریه

(ج) پوست بازو

(د) مری

الف ب ج د

بیماری اسکلووز سیستمیک منتشر

در بیماری اسکلووز سیستمیک منتشر، معمولاً به صورت منتشر شاهد درگیری پوست و احشا می‌باشیم (!)



توجه: از دیگر تفاوت‌های موجود بین انواع محدود و منتشر این بیماری می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

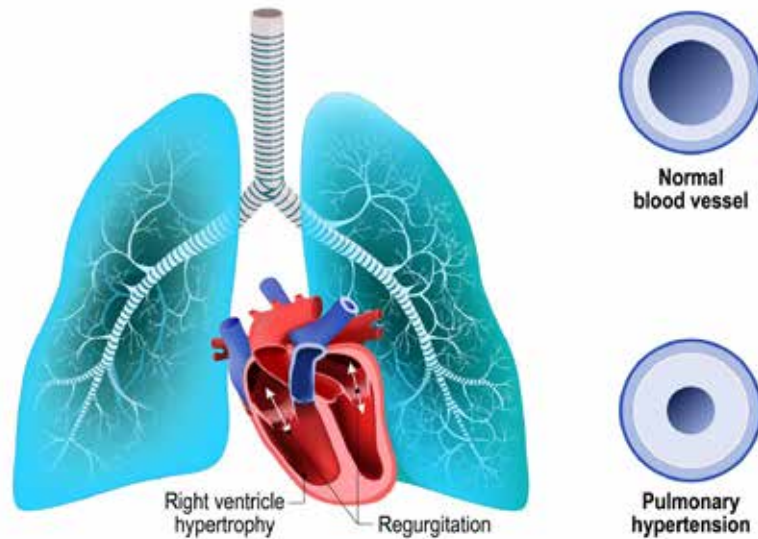
۱. شیوع سندرم CREST در بیماران مبتلا به اسکلووز سیستمیک محدود، کمی بیش از نوع Diffuse این بیماری می‌باشد؛ این موضوع درحالیست که شانس درگیری سایر ارگان‌ها (همپون کلیه، ریه، قلب، مفاصل، تاندون‌ها، عضلات و ..) در نوع Diffuse بیش از نوع Limited می‌باشد.
۲. به طور کلی، یافته‌های زیر بیشتر مطرح‌کننده‌ی Dx بیماری اسکلووز سیستمیک منتشر می‌باشند:

- درگیری پوست در نواحی پروگزیمال اندام و تنه
- درگیری کلیوی (به صورت Renal Crisis و Accelerated Hypertension)
- درگیری ریوی به صورت Interstitial Lung Disease
- درگیری مفاصل و تاندون‌ها (به ترتیب به صورت Tendon Friction Rub و Joint Contractures)



۳. درگیری ریوی در بیماران مبتلا به اسکلروز سیستمیک محدود، معمولاً به صورت Pulmonary Hypertension می‌باشد.

PULMONARY HYPERTENSION



۴. در بیماران مبتلا به اسکلروز سیستمیک منتشر، معمولاً در همان مراحل ابتدایی بیماری شاهد درگیری ارگان‌های داخلی (همپون کریز کلیوی و درگیری قلب) می‌باشیم. این موضوع درحالیست که در نوع Limited این بیماری، در هر زمانی از سیر بیماری ممکن است درگیری ارگان‌های داخلی روی دهد.

مثال

خانم ۳۰ ساله‌ای با علائم فنومن رینود از ۲ سال قبل دچار تورم و سفتی پوست صورت و دست‌ها شده است. وی از اسهال متناوب و چرب شاکی است. در معاینه، علائم فریکشن راب تاندونی قابل لمس در ساعد دو طرف و علائم کلسیفیکاسیون در بازوها دارد. در آزمایش‌های انجام شده، آنتی‌سانترومر آنتی‌بادی مثبت است. کدام یک از یافته‌های فوق قویاً به نفع وجود اسکلرودرمی منتشر سیستمیک است؟ (دستیاری اردیبهشت ۸۴)

(ب) فریکشن راب تاندونی

(الف) کلسینوز جلدی

(د) آنتی‌سانترومر مثبت

(ج) اسهال چرب و سوءجذب

الف ب ج د

آشنایی با ۲ اصطلاح

۱. در صورت درگیری احشایی بدون درگیری پوستی، از اصطلاح اسکلروزیس سین اسکلرودرما (Sclerosis Sine Scleroderma) برای توصیف شرایط بیماران استفاده می‌شود.

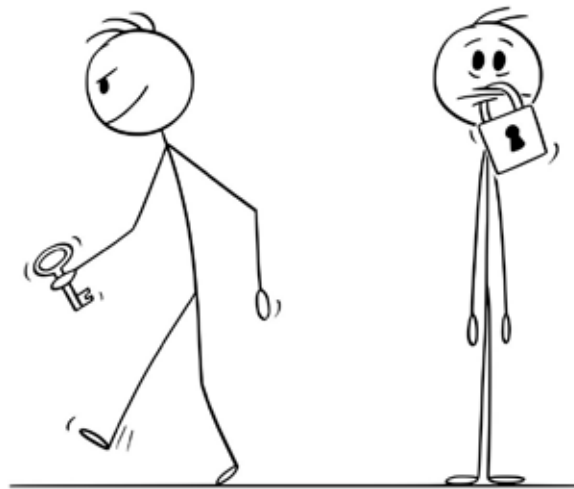
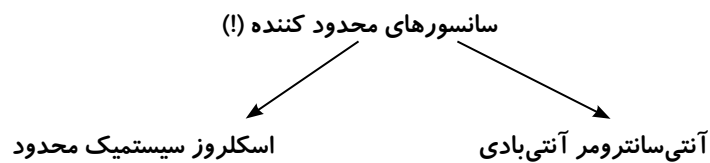


۲. در برخی از بیماران مبتلا به اسکلروز سیستمیک محدود یا منتشر، ممکن است به صورت همزمان شاهد حضور سایر تظاهرات بیماری‌های بافت همبند همچون پلی‌میوزیت، RA یا لوپوس باشیم. سیسیل برای توصیف این دسته از بیماران از اصطلاح **Overlap Syndrome** استفاده می‌کند.

طبقه‌بندی سرولوژیک

در بیماران مبتلا به اسکلروز سیستمیک محدود، معمولاً به صورت شایع شاهد حضور **Anti Centromer Antibody** می‌باشیم؛ بیماران حاوی این آنتی‌بادی به شدت مستعد **Pulmonary Hypertension** می‌باشند.

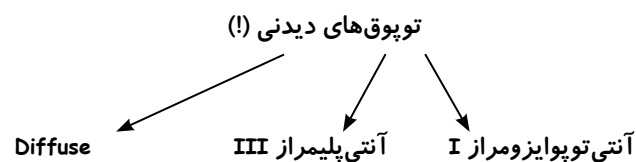
عبارت یادیار



در بیماران مبتلا به اسکلروز سیستمیک منتشر، معمولاً به صورت شایع شاهد حضور آنتی‌بادی‌های زیر می‌باشیم:

- آنتی‌توپوایزومراز I (که با نام **Anti SCL 70** هم دارای شهرت می‌باشد)
- آنتی‌RNA پلیمراز III

عبارت یادیار



توجه: در بیماران حاوی Anti SCL 70، به طور شایع شاهد بروز ILD و در بیماران حاوی آنتی RNA پلیمراز III، به طور شایع شاهد بروز Renal Crisis می‌باشیم.



خانم ۳۵ ساله با سابقه رینود، اسکلروداکتیلیت و تلانژکتازی در پوست صورت و دست‌ها با شکایت دیسفاژی به مایعات و جامدات مراجعه کرده است. وی از تنگی نفس فعالیتی شاکی است. در اکوکاردیوگرافی انجام شده فشار شریان پولمونر افزایش دارد. کدام آنتی‌بادی با این بیماری همراهی دارد؟ (قطب ۹۶)

الف) Anti Topoisomerase I

ب) RNA Polymerase III

ج) Anti U3 RNA

د) Anti centromere

الف ب ج د

تظاهرات بالینی

تظاهرات پوستی

در بیماران مبتلا به اسکلروز سیستمیک، معمولاً شاهد بروز تظاهرات پوستی به یکی از صور زیر می‌باشیم:

- Puffy Fingers (انگشتان پف‌آلود)
- Induration و افزایش ضخامت پوست
- تلانژکتازی
- کلسینوزیس

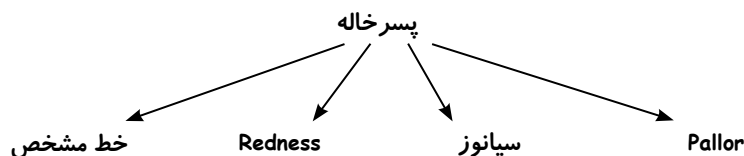


پدیده‌ی رینود و درگیری عروق محیطی

در بیماران مبتلا به اسکلرودرمی، به طور شایع شاهد بروز پدیده‌ی رینود می‌باشیم. پدیده‌ی رینود، در حقیقت یک پاسخ وازواسپاستیک به سرما می‌باشد و دارای ۳ مرحله به شرح زیر می‌باشد:

- رنگ پریدگی (Pallor)
- سیانوز
- پرخونی‌واکنشی (اریتم یا Redness) همراه با یک خط مشخص روی انگشتان، که مناطق درگیر را از مناطق سالم جدا می‌کند.

عبارت یادیار



ایست: آیا می‌دانستید، در برخی از بیماران، ممکن است سال‌ها قبل از بروز تغییرات پوستی بیماری اسکلروز سیستمیک، شاهد بروز پدیده‌ی رینود باشیم؟!

توجه: در موارد شدید این بیماری، ممکن است شاهد بروز مجموعه وقایع زیر باشیم:

- ایسکمی همراه با از بین رفتن بافت نوک انگشتان
- اسکارهای حفره‌دار انگشتان (Digital Pitting Scar)
- بروز زخم و حتی در برخی موارد، بروز گانگرن انگشتان



Digital Pitting Scar

پیشتر بدانیم: زخم‌های نوک انگشت، در بیمارانی که حاوی آنتی‌بادی‌های زیر می‌باشند، شایع‌تر می‌باشد:

- Anticentromer Antibody
- Anti Topoisomerase Antibody

توجه: در آینده‌ای نه چندان دور خواهیم دید که بهترین روش تشخیص برای تأیید Dx پدیده‌ی رینود ثانویه در بیماری اسکلروز سیستمیک = کاپیلروسکوپی و رؤیت مویرگ‌های غیرطبیعی در بستر ناخن

علائم ریوی

در بیماران مبتلا به اسکلرودرمی (بسته به تیپ بیماری)، ممکن است شاهد بروز علائم ریوی به یکی از صور زیر باشیم:

- بیماری اینترستیشیل ریه
- Pulmonary Hypertension
- پنومونی (به دلیل درگیری مری و بروز پنومونی آسپیریشن)

بچه‌ها مواظب باشیم: در بیماران مبتلا به اسکلرودرمی، بروز تظاهرات ریوی زیر شایع نمی‌باشد:

- ندول‌های ریوی
- پلورال افیوژن

اما در ادامه به بررسی دقیق تر تظاهرات ریوی در بیماری اسکلرودرمی می پردازیم.

بیماری اینترستیشیل ریه

ILD، یکی از جدی ترین و خطرناک ترین عوارض اسکلروز سیستمیک می باشد؛ در این بیماران معمولاً شاهد بروز آلام بالینی زیر می باشیم:

- سرفه های Nonproductive
- بروز دیس پنه فعالیت در طی چندماه تا چند سال (هرپندگاهی اوقات، ممکن است این دیس پنه شروع ناگهانی هم داشته باشد)



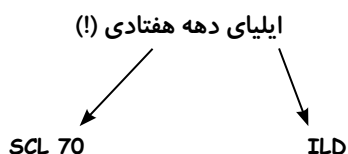
توجه: در مواجهه با این بیماران، انجام HRCT توراکس امریست ضروری. در HRCT این بیماران، معمولاً شاهد تغییرات فیبروتیک در قواعد ریه ها می باشیم.

نکته: از سایر یافته های پاراکلینیک در این بیماران، می توان به موارد زیر اشاره نمود.

- اسپرومتری: کاهش FVC
- پاتولوژی: پنومونیت بینابینی غیراختصاصی (Nonspecific Interstitial Pneumonitis)

نکته: همان طور که قبلاً نیز اشاره شد، ILD در بیماران حاوی آنتی بادی Anti SCL70 شایع تر می باشد.

عبارت یادیار



مثال

هم‌اکنون جدی‌ترین عارضه سیستمیک اسکروزیس چیست و با کدام آنتی‌بادی ارتباط دارد؟ (قطب ۹۴)

(الف) ریفلاکس معده به مری که با آدنوکارسینوما و آنتی‌سانترومر همراه است.

(ب) پولمونری هایپر تشن و CHF و با آنتی‌سنترومر همراه است.

(ج) رینود و سفتی شدید پوست و با آنتی SCL70 همراه است.

(د) درگیری اینترستیشیال ریه و با آنتی SCL70 همراه است.

الف ب ج د

PULMONARY HYPERTENSION

Pulmonary Hypertension

Pulmonary Hypertension، یکی دیگر از عوارض گزارش شده در بیماران مبتلا به اسکروزیدرمی می‌باشد؛ این بیماری ممکن است به یکی از صور زیر رؤیت شود:

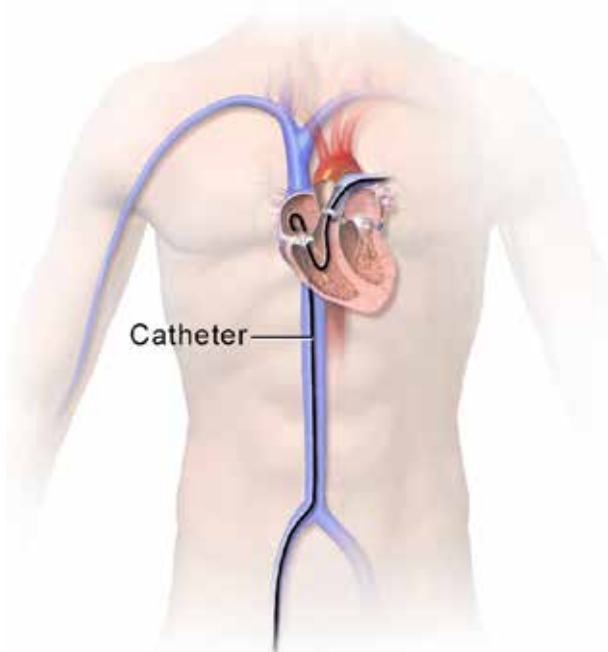
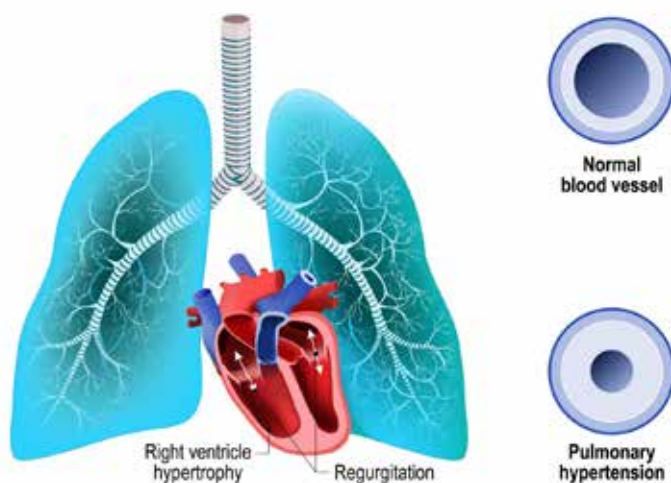
- Pulmonary arterial hypertension؛ این حالت به طور شایع در بیماران مبتلا به اسکروزیدرمی نوع محدود مشاهده می‌شود.
- Pulmonary Hypertension همراه با ILD
- Pulmonary Hypertension همراه با فیبروز و نارسایی دیاستولیک بطن چپ

توجه: در این بیماران معمولاً شاهد کاهش DLCO بدون تغییر در FVC می‌باشیم. (برای آشنایی با این مفاهیم، پلیز رک به کتاب ریه)

نکته: برای غربالگری بیماران از نظر Pulmonary Hypertension، انجام اقدامات زیر ضروری می‌باشد:

- اکوکاردیوگرافی به عنوان تست تشخیصی اولیه
- کاتتریزاسیون قلب راست (به عنوان تست تأییدی)

توجهی دیگر: در تمامی بیماران مبتلا به اسکروزیدرمی، به صورت سالیانه موظف به غربالگری بیماری‌های ILD و Pulmonary Hypertension می‌باشیم.



Right Heart Catheter

کاتتریزاسیون قلب راست؛ تست تأییدی Pulmonary Hypertension در بیماران مبتلا به اسکروزیدرمی



خانم ۴۵ ساله، با سابقه اسکروزدرمی محدود از ۳ سال قبل، به دلیل تنگی نفس فعالیتی و طپش قلب مراجعه می‌کند. معاینه ریه نرمال است و در سمع قلب صدای مربوط به دریچه پولمونر بلند بوده و سوفل مربوط به نارسایی دریچه تری کوسپید شنیده می‌شود. رادیوگرافی قفسه سینه عارضه‌ای را در پارانشیم ریه‌ها نشان نمی‌دهد. روش انتخابی برای تشخیص مشکل فعلی این بیمار چیست؟ (دستیاری اسفند ۹۷)

الف) سی تی اسکن ریه‌ها

ج) کاتتریزاسیون سمت راست قلب

ب) اسکن ونتیلاسیون و پرفیوژن ریه‌ها

د) هولتر مونیترینگ

الف ب ج د

کریز کلیوی اسکروزدرمی

در بیماران مبتلا به کریز کلیوی اسکروزدرمی معمولاً شاهد بروز مجموعه وقایع زیر می‌باشیم:

- شروع ناگهانی هایپر تنشن تسریع شده (Accelerated Hypertension)
- آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک + ترومبوسیتوپنی
- ریز کراتینین + پروتئینوری و همآچوری میکروسکوپی



توجه: این عارضه معمولاً در بیماران زیر شایع‌تر می‌باشد:

مراحل ابتدایی بیماری اسکروز سیستمیک همراه با:

- افزایش اخیر ضخامت پوستی +
- Tendon Friction Rub +
- آنتی‌پلیماز III

نکته: در بیماران یوزر پردنیزولون با دوز ۱۵ میلی‌گرم و بیشتر، متأسفانه ریسک بروز کریز کلیوی افزایش پیدا می‌کند (لطفاً از تهويز این دارو در بیماران High Risk جلوگیری نمایید)



پردنیزولون؛ یکی از ریسک فاکتورهای بروز کریز کلیوی

توجه: تمام بیماران واقع در مراحل ابتدایی و فعال بیماری اسکروزدرمی منتشر، موظف به کنترل هفتگی فشارخون خود می‌باشند و هرگونه افزایش فشارخون سیستولیک بیش از ۲۰ mmHg از حد پایه را بایستی گزارش نمایند.



خانم ۳۴ ساله با سابقه اسکروودرمی منتشر از یک سال قبل و فریکشن راب تاندونی قابل لمس و فشارخون بالا مراجعه کرده است. در آزمایشات بیمار پروتئینیوری و همآچوری دارد.

Hb= 7.5 g/dl, LDH= 1120, Retic Count= 8%, PLT= 55000, Cr= 2.2 mg/dl

برای بیمار فوق چه تشخیصی مطرح می‌شود؟ (قطب ۹۶)

(ب) آنمی همولیتیک

(الف) گلوومرولونفریت سریعاً پیشرونده (RPGN)

(د) کریز کلیوی اسکروودرمی

(ج) پورپورای ترومبوتیک ترومبوسیتوپنیک (TTP)

الف ب ج د



تظاهرات قلبی

تظاهرات قلبی در بیماران مبتلا به اسکروز سیستمیک، معمولاً به یکی از صور زیر می‌باشد:

- پریکاردیت
- میوکاردیت
- فیبروز میوکارد «»» بروز نارسایی دیاستولیک قلب، افزایش بروز آریتمی و مرگ ناگهانی

توجه: در بسیاری از موارد، در حین انجام اکوکاردیوگرافی و غربالگری بیماران از نظر Pulmonary Hypertension، می‌توان شواهد اختلال عملکرد دیاستولیک را مشاهده نمود.

نکته: در مواجهه با بیماران مبتلا به اسکروز سیستمیک، انجام اقدامات زیر ضروری می‌باشد:

- اخذ ECG در حال استراحت، در مراحل ابتدایی بیماری
- ارزیابی دقیق بیمار از نظر آریتمی قلبی، در صورت بروز هرگونه تپش قلب

تظاهرات گوارشی

در بیش از ۸۰٪ از بیماران مبتلا به اسکروز سیستمیک، شاهد بروز حداقل یکی از تظاهرات گوارشی می‌باشیم و متأسفانه همین تظاهرات گوارشی، یکی از علل قابل توجه موربیدیتی در این بیماران می‌باشند.

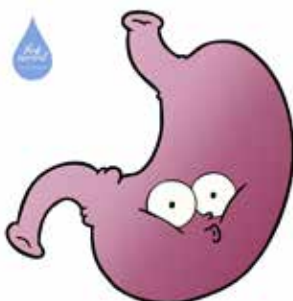


توجه: از شایع‌ترین تظاهرات گوارشی گزارش شده در این بیماران، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

۱. شل شدن اسفگتر مری و عدم تحرک مری «»» بروز Heartburn و مشکل در بلع غذاهای جامد

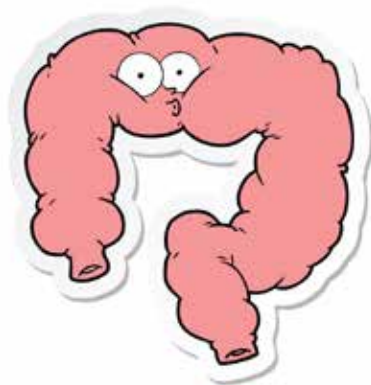
۲. بروز تغییرات نوروپاتیک و فیبروز عضلات روده باریک «»»

- کاهش تحرک این منطقه ← بروز دیستانسیون شکمی پس از صرف غذا
- افزایش شانس بروز Bacterial Overgrowth Syndrome «»» بروز نفخ شکمی



• گاهی بروز آتونی شدید در روده کوچک «»» بروز ایلئوس عملکردی و انسداد کاذب روده

• گاهی بروز Malabsorption شدید همراه با کاهش وزن و اسهالتوره (در این گونه موارد، ممکن است تغذیه وریدی ضروری باشد)



۳. درگیری کولون و بروز اختلال حرکتی در منطقه «»

- بروز یبوست و در نهایت اسهال سرریز شونده (Overflow Diarrhea)
- گاهی بروز دیورتیکول‌های با دهانه پهن در سمت آنتی‌مزانتریک کولون
- ۴. درگیری اسفنگتر مقعد و وقوع فیبروز در منطقه «» بروز بی‌اختیاری مدفوع در بیماران

تظاهرات ماسکولواسکتال

در بیماران مبتلا به اسکلروز سیستمیک، به طور شایع شاهد بروز تظاهرات ماسکولواسکتال می‌باشیم؛ از شایع‌ترین این تظاهرات می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- التهاب و فیبروز تاندون‌ها
- Friction Rub قابل لمس در نواحی تاندون‌ها و بورس‌ها (توبه؛ این یافته، پاتوگنومونیک تشفیص بیماری اسکلروز سیستمیک می‌باشد و معمولاً قبل از بروز ضمیمه شدگی پوست روی می‌دهد. این یافته می‌تواند پیش‌بینی‌کننده‌ی پیشرفت بیماری، به سمت بیماری منتشر هم باشد)
- محدودیت حرکت خم کردن مفاصل انگشتان (Flexion Contractures)؛ این یافته معمولاً در طی ۲ سال اول در بیماران مبتلا به اسکلروز سیستمیک منتشر مشاهده می‌شود.
- میوپاتی خفیف و غیرپیشرونده در عضلات پروگزیمال



Flexion Contractures

تشخیص افتراقی

از مهم‌ترین D.Dx های بیماری اسکلروز سیستمیک می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

بیماری رینود (Raynaud's disease)

بیماری رینود را با عنوان رینود اولیه می‌شناسیم؛ این موضوع درحالیست که پدیده‌ی رینود در بیماری اسکلروز سیستمیک، یک رینود ثانویه می‌باشد.

توجه: رینود ثانویه، معمولاً در سنین بالاتر (بالای ۳۰ سال)، روی می‌دهد، شدیدتر است و با زخم‌های ایسکمیک انگشتان همراه است.

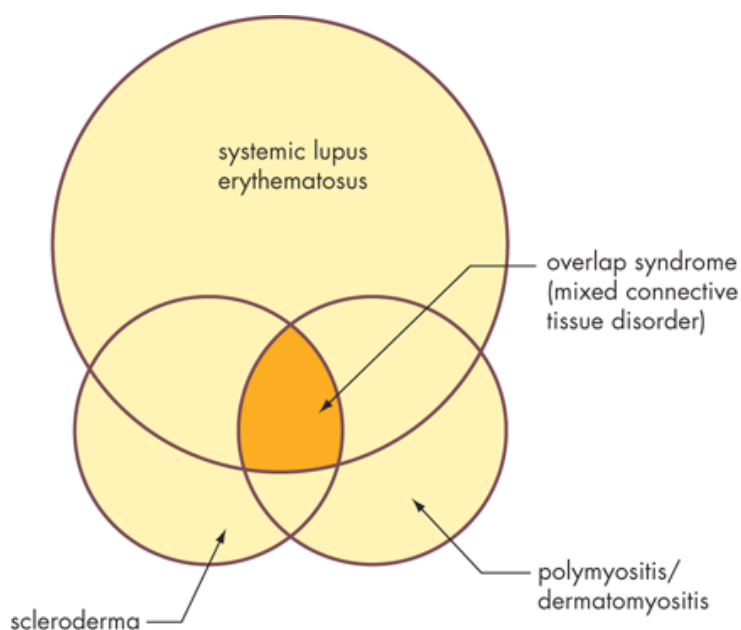
نکته: به طور کلی، برای افتراق رینود ثانویه از رینود اولیه، انجام اقدامات زیر کمک کننده می‌باشد:

- انجام کاپیلروسکوپی چین ناخن‌ها (توجه: در صورت رؤیت یافته‌هایی همچون مویرگ‌های غیرطبیعی در منطقه (مانند Dilatation مویرگ‌ها "Capillary Dilatation"، حضور مویرگ‌های بسیار بزرگ "Megacapillary" و مناطق بدون رگ "Avascular Area"، بایستی به فکر تشخیص رینود ثانویه بود)
- توجه به از دست رفتن بافت نوک انگشتان و حضور ANA مثبت در رینود ثانویه

پیش‌ترددانیم: به طور کلی، بهترین روش تشخیص برای تأیید Dx رینود ثانویه در بیماری اسکروز سیستمیک = کاپیلروسکوپی و رؤیت مویرگ‌های غیرطبیعی

بیماری‌های مختلط بافت همبند (Mixed connective tissue disease)

در این بیماران، معمولاً شاهد حضور علائم ۲ یا چند بیماری اتوایمیون همچون اسکروز سیستمیک، پلی‌میوزیت و لوپوس می‌باشیم.



همان‌طور که در فصل‌های قبل اشاره شد، در این بیماران مارکر سرولوژیک Anti U1 RNP مثبت می‌باشد.

فاشییت ائوزینوفیلیک

از آلام شایع در بیماری فاشییت ائوزینوفیلیک می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- افزایش ضخامت فاشیا و بافت ساب‌کوتانئوس عمقی در ناحیه‌ی ساعد «» بروز جمع شدگی دست‌ها و خمیدگی انگشتان بدون شواهد اسکروداکتیلی
- فرو رفتگی پوست در نواحی پروگزیمال بازو و ران‌ها؛ از این نشانه، تحت عنوان Groove Sign یاد می‌شود.
- ائوزینوفیلی در خون محیطی



groove sign



خم‌شدگی دست‌ها در بیماری فاشنیت انوزینوفیلیک

بیماری مورفه‌آ

مورفه‌آ، نوعی اسکروز پوستی لوکالیزه می‌باشد که معمولاً با آتروفی پوستی و توزیع درماتومی همراه می‌باشد.



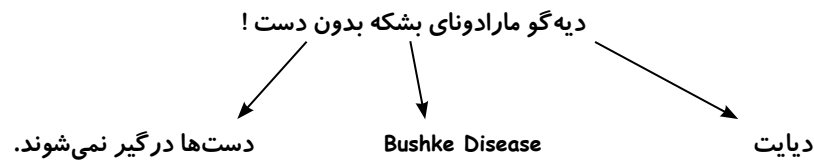
اسکلردما (Buschke Disease)

در این بیماران، معمولاً شاهد درگیری بارز گردن، شانه‌ها و قسمت فوقانی بازوها می‌باشیم. دست‌ها در این بیماری درگیر نمی‌شوند.



توجه: این بیماری، معمولاً با دیابت همراهی دارد.

عبارت یادیار



اسکلرومیگز دما

این بیماری، معمولاً با گاموپاتی همراهی دارد؛ پوست لینکوئید و ضخیم شده، اما به نسج زیرین نمی‌چسبد. این بیماری، ممکن است با پدیده‌ی رینود همراهی داشته باشد.

بیماری پیوند علیه میزبان (Graft Versus Host Disease)

در این بیماران، معمولاً شاهد بروز مجموعه آلام زیر می‌باشیم:

- تغییرات پوستی مشابه اسکلرودرمی
- وسکولوپاتی

Nephrogenic Fibrosing Dermopathy

در صورت تجویز گادولینیوم در بیماران مبتلا به Renal Failure، ممکن است شاهد تشکیل پلاک یا ندول‌های برجسته روی بازو یا پاهای بیمار باشیم. در این عارضه، صورت درگیر نمی‌شود.



واکنش‌های دارویی

از شایع‌ترین داروهایی که می‌توانند با علائم و عوارض مشابه اسکرودرمی همراه باشند، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- بلثومایسین
- L-تریپتوفان
- حلال‌های آلی مانند تری کلرواتیلن
- سندرم روغن سمی (Toxic Oil Syndrome)
- وینیل کلراید
- گادولینیوم

توجه: در بیماری‌های مقلد اسکرودرمی، هیچ یک از پدیده‌های زیر رؤیت نمی‌شود:

- پدیده‌ی رینود
- درگیری ارگان‌های داخلی
- آنتی‌بادی‌های اختصاصی اسکرودرمی

غربالگری

در تمام بیماران مبتلا به اسکرودرمی، انجام اقدامات زیر برای شناسایی زودرس عوارض همراه بیماری ضروری می‌باشد:

- کنترل هفتگی فشارخون در تمام بیماران مبتلا به اسکروز سیستمیک منتشر فعال
- غربالگری منظم بیماران از نظر بروز عوارض احشایی (در کتاب سیسیل، به خواص این غربالگری اشاره‌ای نشده است)
- غربالگری سالیانه از نظر ابتلا به ILD و Pulmonary Hypertension (در تمام بیمارانی که در مراحل اولیه بیماری اسکرودرمی منتشر می‌باشند)

درمان

بیماری‌های پوستی

برای درمان عوارض پوستی در بیماری اسکرودرما از داروهای زیر استفاده شده است؛ اما سودمندی هیچ یک از داروها تأیید نشده است.

- متوتروکسات و دی‌پنی‌سیلامین
- مایکوفنولات مافتیل
- سیکلوفسفاماید (البته این دارو، به دلیل عوارض بسیار شدید، تنها در موارد درگیری شدید ارگان‌های داخلی تجویز می‌شود)



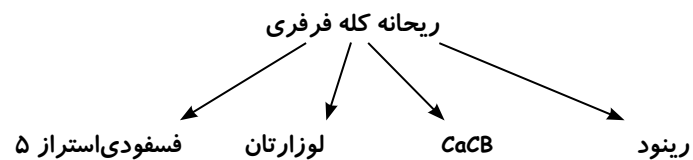


پدیده‌ی رینود

برای درمان پدیده‌ی رینود، از داروهای زیر استفاده می‌شود:

- داروهای CaCB مانند نفیدپین و آملودیپین
- لوزارتان (از خانواده داروهای ARB)؛ اما حتماً دقت کنید، داروهای گروه ACE I در درمان پدیده‌ی رینود هیچ جایگاهی ندارند.
- داروهای مهارکننده‌ی فسفودی‌استراز ۵

عبارت یادیار



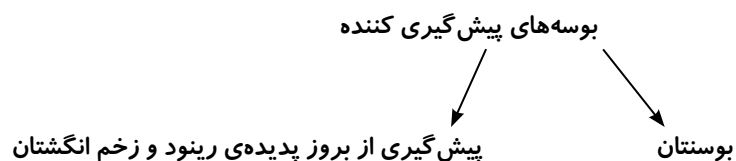
پچه‌ها مواظپ باشین: داروهای بتابلاکر، NSAID و ترکیبات ارگو، هیچ نقشی در درمان پدیده‌ی رینود نداشته و نخواهند داشت.

توجه: برای درمان بیماری که با زخم انگشت (Digital Ulcerations) مراجعه می‌کنند، معمولاً نیازمند درمان‌های تهاجمی‌تری (به شرح زیر) می‌باشیم:

- داروهای مهارکننده‌ی فسفودی‌استراز ۵
- داروهای نیتروگلیسرین موضعی به صورت خمیر، ژل یا پچ در قاعده انگشتان (به عنوان درمان کمکی)
- ایلوپروست (Iloprost) (از خانواده داروهای پروستاگلندین وریری)

نکته: داروی بوسنتان (Bosentan) هم در پیش‌گیری از بروز پدیده‌ی رینود و زخم انگشتان مفید می‌باشد.

عبارت یادیار



توجه: برای درمان بیمارانی که با زخم‌های انگشتان مجاور مراجعه می‌کنند، انجام اقدامات زیر ضروری می‌باشد:

- ارزیابی شریان‌های اولنار و رادیال توسط داپلر شریانی یا آنژیوگرافی
- انجام درمان‌های جراحی شامل Sympathectomy شریان‌های دیژیتال، رادیال و اولنار یا انجام بای‌پس وریدی برای رفع انسداد شریان‌های اولنار و رادیال

نکته: در صورت بروز زخم‌های مکرر در ناحیه‌ی انگشتان یا وقوع ترومبوزهای مکرر در منطقه، انجام اقدامات زیر ضروری می‌باشد:

- ارزیابی بیمار از نظر حالت‌های افزایش انعقادپذیری (Hypercoagulable State) به ویژه ارزیابی از نظر لوپوس آنتی‌کوآگولانت
- تجویز آسپرین و سایر داروهای ضد انعقاد

مثال

زن ۲۴ ساله‌ای به دلیل تغییر رنگ انگشتان دست‌ها و پاها از ۶ ماه قبل مراجعه نموده است؛ وی در مواجهه با سرما و استرس دچار سفیدی و سپس کبود شدن نوک انگشتان می‌گردد؛ سابقه خانوادگی چنین حالتی را ذکر می‌کند. حساسیت به نور آفتاب، خشکی صبح گاهی و درد مفاصل را ذکر نمی‌کند؛ در معاینه زخم دهانی، آرتریت، زخم نوک انگشتان و ملار راش ندارد؛ سایر معاینات طبیعی است؛ در آزمایشات، CBC، ESR، U/A، ANA، Cr، ALT، AST و CRP طبیعی است. کاپیلروسکوپی نرمال است؛ مناسب ترین اقدام کدام است؟ (ارتقاء ۹۵)

(ب) سرولوژی سندرم آنتی‌فسفولیپید

(الف) اندازه گیری Anti SSa

(د) تجویز نفیدین و پیگیری بیمار

(ج) تجویز کاپتوپریل و پیگیری بیمار

الف ب ج د



کریز کلیوی اسکروزدرما

برای درمان کریز کلیوی اسکروزدرما، موظف به تجویز داروهای گروه ACE I (کاپتوپریل) می‌باشیم.

هدف: BP کمتر از ۱۲۵/۷۵ mmHg

توجه: تجویز داروهای بتابلاکر و کورتون در کریز کلیوی اسکروزدرمی، کنتر اندیکاسیون نسبی دارد.

مثال

خانم ۵۵ ساله‌ای با سابقه اسکروزدرمی به دلیل فشارخون ۲۲۰/۱۲۰ mmHg و Cr = ۲٫۵ مراجعه کرده است؛ بیمار از سردرد و تاری دید شاکی است؛ کدامیک از داروهای زیر، برای کنترل فشارخون در ابتدا توصیه می‌شود؟

(ب) بتابلاکر

(الف) آملودیپین

(د) هیدروکلروتیازید

(ج) کاپتوپریل

الف ب ج د

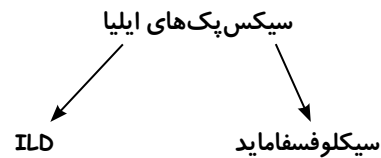
بیماری اینترستیشیل ریه

برای درمان بیماری اینترستیشیل ریه، از داروهای زیر استفاده می‌شود:

- سیکلوفسفاماید خوراکی (مهم)
- میکوفنولات مافتیل
- پیوند ریه (در موارد End Stage)



عبارت یادیار



مثال

خانم ۳۰ ساله‌ای با سابقه سفتی پوست دست و پا و سیانوز انگشتان از شش ماه قبل، به دلیل تنگی نفس و سرفه مراجعه کرده است. اکوکاردیوگرافی طبیعی است. در سی تی اسکن ریه تغییرات فیبروتیک در قواعد ریه دیده می‌شود. در اسپرومتری FVC کاهش یافته است. تجویز کدام دارو با توجه به شرایط فعلی وی ضروری تر است؟ (قطب ۹۳)

ب) سیکلو فسفاماید

الف) هیدروکسی کلروکین

د) بوستان

ج) نیفدپین

الف ب ج د

Pulmonary Hypertension

برای درمان این بیماران، از داروهای زیر استفاده می‌شود:

- داروهای مهارکننده ۵ فسفودی استراز همچون سیلدنافیل و Tadalafil
- داروهای آنتاگونیست رسپتور اندوتلیال (endothelial receptor antagonists)؛ همچون بوستان و Ambrisentan
- داروهای آنالوگ پروستاگلین مانند ترپروستینیل (Treprostinil) و اپوپروستنول (Epoprostenol)

عبارت یادیار



تظاهرات قلبی

برای درمان میوکاردیت، از داروهای زیر استفاده می‌شود:

کورتون + داروهای ایمونوساپرسیو

تظاهرات گوارشی

برای درمان تظاهرات گوارشی در بیماران مبتلا به اسکرودرمی، بسته به مورد از روش‌های زیر استفاده می‌شود:

- ریفلاکس معده به مری (GERD) «» تجویز داروهای گروه PPI، بلند کردن سر تخت، پرهیز از نوشیدن الکل و کافئین
- اختلالات حرکتی مری «» تجویز داروهای پروکینتیک همچون متوکلوپرامید، اریترومايسين و اکترنوتايد
- رشد بیش از حد باکتری‌ها (Bacterial Overgrowth Syndrome) «» تجویز دوره‌های کوتاه و چرخشی آنتی‌بیوتیک‌های وسیع الطیف مانند مترونیدازول، اریترومايسين و تتراسایکلین
- در صورت درگیری پیشرفته روده باریک به همراه سوءجذب «» تجویز مکمل‌های آهن، کلسیم و ویتامین‌های محلول در چربی / گاهاً ممکن است انجام TPN هم ضروری شود.
- در صورت آنمی فقر آهن بدون توجیه «» ارزیابی بیمار از نظر اکتنازی عروق آنتر معده (معده هندروانه ای)^۱ ضروری می‌باشد. در صورت تأیید تشخیص موظف به، انجام فتوکواگولیشن لیزری می‌باشیم.

تظاهرات ماسکولواسکتال

برای درمان تظاهرات ماسکولواسکتال در بیماران مبتلا به اسکرودرمی، بسته به مورد از روش‌های زیر استفاده می‌شود:

- میوپاتی‌های خفیف و غیر پیشرونده «» انجام فیزیوتراپی
- در صورت شواهد میوزیت (افزایش آنزیم‌های عضلانی یا وجود یافته غیرطبیعی در EMG یا بیوپسی) «» تجویز کورتون یا داروهای ایمونوساپرسیو (متوترکسات و آزاتیوپرین)
- در صورت شواهد درگیری تاندون‌ها و Contracture دست «» انجام فیزیوتراپی همراه با تمرین‌های کششی انگشتان (Stretching Exercises)

دوستان عزیز، برای حل و تمرین تست‌های بیشتر و تسلط هرچه بهتر به مطالب، در صورت تمایل، به کتاب‌های ۷۰۰۰ تست داخلی مراجعه کنید.

کتاب‌های ۷۰۰۰ تست داخلی

گامی نوین در آموزش پزشکی

با بررسی سوالات آزمون‌های قطبی

آزمون‌های پره‌اینترنی و دستیاری

منتخب سوالات ارتقاء و مورد

با نگارش کاملاً هدفمند

(با هدف آموزش بر اساس تست)

تألیف : دکتر پری خدام

قابل استفاده برای

دانشجویان عزیز

داوطلبان آزمون‌های پره‌اینترنی و دستیاری

رزیدنت‌های محترم داخلی

برای دانلود بخش‌هایی از کتاب‌های فوق، لطفاً به کانال تلگرام مراجعه کنید.



T.me/effortless

فصل هفتم

کریستالوپاتی‌ها

نقرس

همان‌طور که می‌دانیم، بیماری نقرس محصول رسوب کریستال‌های مونو سدیم اورات (همان کریستال‌های اسید اوریک فورمان)، در مفاصل و بافت نرم می‌باشد؛ این بیماری، معمولاً به شکل یک مونوآرتريت متناوب در اندام تحتانی بروز پیدا می‌کند.



اپیدمیولوژی

این بیماری، معمولاً بیماری مردان جامعه می‌باشد و در بانوان (به خصوص بانوان جوان تا قبل از سنین یائسگی)، کمتر شاهد بروز این بیماری می‌باشیم.

سوال: چرا میزان بروز این بیماری در بانوان، کمتر از مردان می‌باشد؟

Response:

۱. Bulk عضلانی در بانوان کمتر از آقایان می‌باشد.

۲. استروژن یک ماده‌ی اوریکوزوریک می‌باشد و باعث دفع اسید اوریک از کلیه‌ها می‌شود.

«در بانوان جوان تا قبل از سنین یائسگی، کمتر شاهد بروز این بیماری می‌باشیم؛ اما با افزایش سن و بروز منوپاز در بانوان، این اختلاف بین دو جنس کمتر می‌شود.»

توجه: به طور کلی، به دلایل زیر میزان بروز و شیوع نقرس در حال افزایش می‌باشد:

- افزایش سن جامعه
- استفاده از داروهایی همچون دیورتیک‌ها
- افزایش میزان بروز بیماری‌هایی همچون چاقی و سندرم متابولیک، هایپرتنشن، بیماری‌های قلبی عروقی، کلیوی و ...

اتیولوژی

همان‌طور که اشاره شد، بیماری نقرس محصول رسوب کریستال‌های اسید اوریک در مفاصل و بافت نرم می‌باشد؛ اما تا به این جای کار هستیم، برویم ببینیم این اسید اوریک کیست و چه عواملی باعث ریز سطح این عنصر در بدن می‌شوند.

طبق ادعای سیسیل، اسید اوریک محصول نهایی متابولیسم پورین می‌باشد و سطح طبیعی آن در بدن بین ۴-۶٫۸ mg/dl می‌باشد؛ در صورت گزارش سطح اسید اوریک بیش از ۶٫۸ از اصطلاح هایپراوریسمی برای توصیف شرایط بیمار استفاده می‌شود.

توجه: از مهم‌ترین علل ریز سطح اسید اوریک می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- افزایش تولید (در ۱۰٪ موارد)
- کاهش دفع کلیوی (در ۹۰٪ موارد)

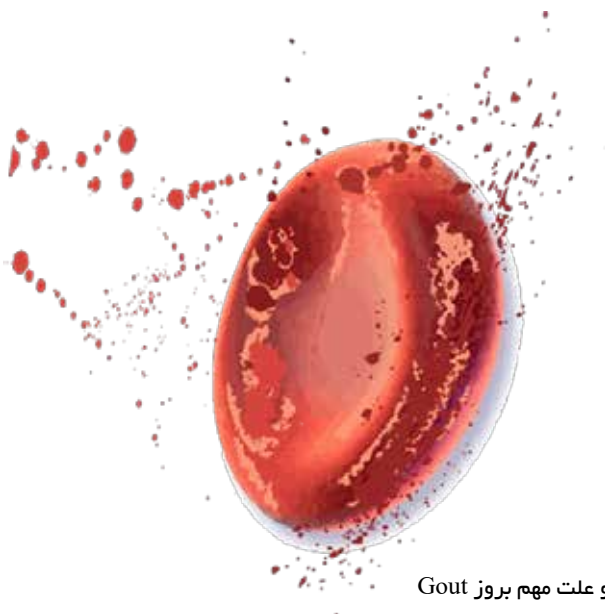
نکته: از مهم‌ترین علل افزایش تولید اسید اوریک می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

۱. اختلالات متابولیک همچون:

- افزایش یا کمبود برخی از آنزیم‌ها
- بیماری‌های ذخیره‌ای گلیکوژن

۲. افزایش Turn Over سلولی، ثانویه به بیماری‌هایی همچون:

- اختلالات میلوپرولیفراتیو و لنفوپرولیفراتیو
- اختلالات اریتروپویتیک مانند آنمی همولیتیک، آنمی مگالوبلاستیک، بیماری سیکل سل، تالاسمی و سایر هموگلوبینوپاتی‌ها
- تومورهای Solid
- پسوریازیس منتشر



پسوریازیس و آنمی‌های همولیتیک؛ دو علت مهم بروز Gout

۳. افزایش مصرف برخی عناصر (به شرح زیر)

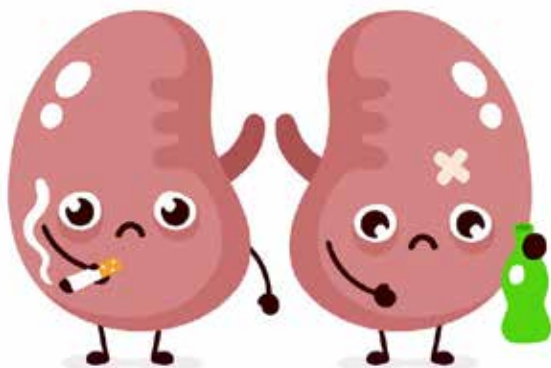
- افزایش مصرف مواد غذایی High Protein همچون: گوشت قرمز، گوشت ارگان‌ها (دل و جگر)، صدف، ماهی کولی، سبزیجات برگ‌دار مثل اسفناج و ...
- افزایش مصرف فروکتوز
- افزایش مصرف برخی داروها مانند داروهای سیتوتوکسیک، نیکوتینیک اسید و ...
- افزایش مصرف مواد تفریحی مانند اتانول



مصرف مواد غذایی High Protein «یکی از علل بروز Gout»

توجه: از مهم‌ترین علل کاهش دفع اسید اوریک می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- Renal Failure
- کاهش حجم
- اسیدوز متابولیک (و نه آلکالوز) مهم
- مسمومیت با سرب، مصرف اتانول و ...
- چاقی
- مصرف برخی داروهای خاص همچون:
 - دیورتیک‌های لوپ و تیازید
 - آسپرین Low Dose
 - سیکلوسپورین، اتامبوتول و تاکرولیموس
 - L دوپا



Renal Failure: یکی دیگر از علل بروز Gout



خانم ۷۲ ساله‌ای با سابقه درد، تورم و قرمزی مفاصل متاتارسوفالانژیال اول پای چپ مراجعه کرده است که چند بار دچار حمله آرتریت شده است. بیمار دچار هایپر تنشن و هایپر لیپیدی می‌باشد و در حال حاضر هیدروکلروتیازید، لوزارتان، آلوپورینول و آتروواستاتین مصرف می‌کند. به نظر شما کدام مورد باعث حمله مجدد شده است؟ (قطب ۹۵)

(الف) آلوپورینول

(ب) هیدروکلروتیازید

(ج) لوزارتان

(د) آتروواستاتین

الف ب ج د

تظاهرات بالینی

در بیماران مبتلا به نقرس، معمولاً شاهد بروز ۳ مرحله به شرح زیر می‌باشیم:

- هایپر اوریسمی بدون علامت
- مرحله حاد بیماری
- نقرس مزمن

اما در ادامه به بررسی دقیق‌تر این موارد می‌پردازیم.

حملات حاد نقرس

از مهم‌ترین ویژگی‌های حملات حاد نقرسی، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- درد بسیار شدید، همراه با تورم، قرمزی و تندرنس شدید در مفاصل اندام تحتانی، به خصوص مفصل متاتارسوفالانژیال اول (MTP اول)
- تشدید درد در عرض ۸ تا ۲۴ ساعت
- بهبود کامل درد حتی بدون درمان در عرض ۵ تا ۱۴ روز (متماً دقت کنید، بیمار در بین حملات، کاملاً بدون علامت می‌باشد)



توجه:

همان‌طور که اشاره شد، شایع‌ترین مفصل درگیر در این بیماری = مفصل متاتارسوفالانژیال اول (MTP اول)

از سایر مفاصل درگیر (با شیوع کمتر درگیری)، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- مفاصل اندام تحتانی همچون Midfoot، مچ پا و زانو
- و بعد مفاصل اندام فوقانی همچون مفاصل کوچک دست، مچ و آرنج (با شیوع کمتر)

پهچه‌ها مواظب باشیم: در این بیماری، مفاصل زیر معمولاً درگیر نمی‌شوند:

- مفاصل هیپ و ران
- مفصل شانه

ایست: همان‌طور که اشاره شد، یکی از علائم شایع در این بیماران وجود مفصل کاملاً ملتهب و قرمز می‌باشد؛ این تصویر بالینی (یعنی ویور مفصل کاملاً ملتهب و قرمز) در موارد نیز رؤیت می‌شود:

- آرتریت سپتیک
- سلولیت

بنابراین لطفاً حتماً به این موضوع توجه داشته باشید و در برخورد با این بیماران (در موارد New Case)، به فکر R/O تشخیص افتراقی‌های فوق هم باشید.

نکته: از مهم‌ترین Triggerهای حملات حاد بیماری، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- مصرف دیورتیک یا الکل
- تروما یا جراحی
- مصرف غذاهای حاوی پورین
- مصرف داروهای کاهنده‌ی سطح اسید اوریک خون (در شروع مصرف)

توجه:

کیس تیپیک بیمار با حملات حاد نقرس

آقایبست میانسال تا مسن، با سابقه‌ی هایپر تنشن و مصرف دیورتیک یا شرح حال مصرف الکل که در حال حاضر با درد، تورم و قرمزی MTP اول مراجعه نموده است.
در Past History بیمار، معمولاً سابقه‌ی این حملات هم وجود دارد که به طور خودبه‌خود یا مصرف مسکن بهبود یافته‌اند.



بیمار مرد ۳۰ ساله‌ای است که متعاقب پیاده‌روی طولانی، دچار درد و تورم و قرمزی مفصل MTP اول شده که از دو روز قبل شروع شده است. سابقه مشابه را در سال قبل نیز داشته است. در آزمایشات انجام شده:

ESR= 60, CRP= 3+, RF= Negative, Uric Acid = 5.5

کدام تشخیص محتمل‌تر است؟ (قطب ۹۳)

- (الف) نقرس
(ب) سلولیت
(ج) آرتریت سپتیک
(د) آرتروز

الف ب ج د

نقرس مزمن

در صورتی که هایپراوریسمی به خوبی درمان نشود، ممکن است ظرف ۱۰ سال از شروع حملات حاد بیماری، شاهد بروز نقرس مزمن باشیم؛ از مهم‌ترین ویژگی‌های بارز نقرس مزمن می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- شدت درد کمتر از حملات حاد نقرس
- باقی ماندن درجاتی از درد در بین حملات (بهبودی کامل در نقرس مزمن دیده نمی‌شود)
- تشکیل توفوس در بافت نرم یا مفاصل (لطفاً به تصاویر زیر توجه کنید)



توجه:

- توفوس، در حقیقت یک بافت گچ مانند می باشد که به دنبال تجمع بلورهای MSU در بافت نرم و مفاصل تشکیل می گردد.
- هر چقدر شدت و طول مدت ابتلا به نقرس بیشتر باشد، شانس بروز توفوس بیشتر می باشد. (طبق ادعای سیسیل، در حدود ۷۵٪ از بیمارانی که به مدت بیش از ۲۰ سال به نقرس مبتلا بوده اند، شاهر بروز توفوس می باشیم)
- توفوس در هر جایی از بدن ممکن است تشکیل گردد، اما از شایع ترین محل های حضور این بزرگوار می توان به موارد زیر اشاره نمود:
 - لاله گوش
 - انگشتان دست
 - مچ دست
 - بورس اوله کرانون

تشخیص

همان طور که قبلاً اشاره شد، یکی از D.Dx های مهم بیماری آرتریت حاد نقرسی، تشخیص مهم آرتریت سپتیک می باشد «» در مواجهه با بیماران مشکوک به آرتریت حاد نقرسی، انجام آسپیراسیون مایع مفصلی و بررسی از نظر ظاهر، تعداد سلول، کریستال های موجود و کشت ضروریست. ویژگی های مایع مفصلی در آرتریت حاد نقرسی:

- کدر و حاوی بیش از ۵۰ تا ۱۰۰ هزار سلول
- حاوی کریستال های سوزنی شکل MSU با انکسار مضاعف منفی
- اسمیر و کشت مایع منفی

پهچه ها مواظب باشیم: در آرتریت های حاد نقرسی، اصلاً و ابداً نیازی به اندازه گیری سطح اسید اوریک سرم نمی باشد؛ چراکه سطح اسید اوریک سرم در فاز حمله، ممکن است بالا، نرمال و حتی پایین باشد.

ایست: آیا می دانستید در گرافی بیماران مبتلا به نقرس، معمولاً شاهد یافته های زیر می باشیم:

- فاز حاد بیماری «» تورم بافت نرم
- فاز مزمن بیماری «»
 - اروژن هایی در حاشیه مفصل با نمای Punched Out + لبه های برجسته (Overhanging Edge)
 - +
 - اسکروز حاشیه ای



توجه: پس به طور خلاصه، در فاز مزمن این بیماری هم امروزن داریم هم اسکروز.

پچه‌ها (مواظب باشیم): یافته‌های گرافی در ۲ بیماری استئوآرتريت و RA به صورت زیر می‌باشد:

- استئوآرتريت «» اسکروز داریم، امروزن نداریم (یادیار: در واژه‌ی استئوآرتريت، اس داریم پس در گرافی هم اسکروز داریم!)
- RA «» امروزن داریم + شواهد استئوپروزیس (پوکی استخوان)؛ پس اینجا خبری از اسکروز نیست.



مرد ۵۵ ساله‌ای به علت MI در CCU بستری شده است، از شب گذشته، دچار درد و تورم در مفصل MTP اول و مچ پای چپ شده است. سابقه‌ی تابلوی مشابه را در سال قبل هم می‌دهد. اگر از شما بخواهند فقط یک اقدام تشخیصی انجام دهید، کدامیک را انتخاب می‌کنید؟ (قطب ۹۴)

(ب) CRP و ESR

(الف) گرافی رخ و نیم رخ پای چپ

(د) آسپیراسیون مایع سینوویال و بررسی آن

(ج) اندازه گیری سطح اسید اوریک

الف ب ج د



مرد ۷۰ ساله‌ای با سابقه سنگ‌های اسیداوریکی کلیه، با آرتريت حاد زانو مراجعه کرده و علائم به طور ناگهانی شروع شده است. کدام گزینه نادرست است؟ (قطب ۹۳)

(ب) مایع مفصلی کدر است.

(الف) سطح سرمی اسیداوریک در زمان بروز علائم همواره بالاست.

(د) بیماری در اثر تولید بیش از حد پورین است.

(ج) کاهش عملکرد کلیه بر احتمال بروز علائم این بیماری می‌افزاید.

الف ب ج د

تشخیص افتراقی

از D.Dx های مهم بیماری نقرس می‌توان به موارد زیر اشاره کرد:

- در فاز حاد: CPPD و اسپوندیلوآرتروپاتی‌ها
- در فاز مزمن: RA

توجه: با بیماری CPPD، کمی جلوتر بیشتر آشنا خواهیم شد؛ اما همین جا فرا بگیرید که در بیماری CPPD:

- شروع حملات تدریجی‌تر بوده و مدت زمان حملات طولانی‌تر می‌باشد (یک ماه و حتی بیشتر)
- در این بیماری، معمولاً مفاصل بزرگ مانند زانو و مچ دست درگیر می‌شوند.

نکته: همان‌طور که اشاره شد برای افتراق بیماری نقرس و سایر D.Dx های مشابه، انجام آسپیراسیون مایع مفصلی و آنالیز آن ضروری می‌باشد.

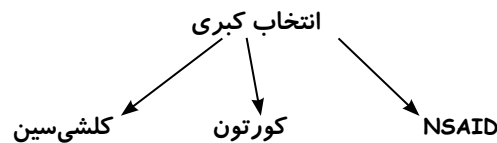
درمان

درمان آرتريت حاد نقرسی

برای درمان آرتريت حاد نقرسی معمولاً از داروهای زیر استفاده می‌شود:

- NSAID با دوز کامل به مدت ۷ تا ۱۰ روز (فقط اول درمان)
- کلشی‌سین خوراکی
- کورتون داخل مفصلی، خوراکی یا تزریقی (در صورت عدم تحمل NSAID و کلشی‌سین یا موارد مقاوم به درمان)

عبارت یادیار



کتابش را دید و خوشحال شد،
اما وقتی که نزدیک رفت،
خیلی ناراحت شد. چون
شب پیش باران آمده بود
و کتاب خیس و کثیف
شده بود. چلد زیبای آن
دیگر برق نمی‌زد. کبری
با خود فکری کرد و
تصمیمی گرفت.
آیا می‌دانید تصمیم کبری چه بود؟

انتخاب کُبری

روزی مادر کبری به او گفت: کبری جان! برو کتاب
داستانت را بیاور و برایم بخوان. کبری خوشحال شد و به
سُرّاع کتابش رفت. اما هر چه گشت، نتوانست آن را پیدا کند.
بین کتابها، اسباب بازیها و حتی لباسهایش را هم گشت، ولی کتاب
داستانش را پیدا نکرد.

کبری پیش مادرش برگشت و گفت: کتاب داستانم نیست، شما آن
را ندیده‌اید؟

مادر با تعجب گفت: نه، درست فکر کن بین آنرا کجا گذاشته‌ای.
در مدرسه جا نگذاشته‌ای؟ به کسی امانت نداده‌ای؟

— نه مادر، دیروز که از مدرسه برگشتم، کتابم توی کیفم بود.
— آن را در حیاط جا نگذاشته‌ای؟

ناگهان کبری پادش آمد که دیروز زیر درخت حیاط
نشسته بود و کتابش را می‌خواند. به طرف حیاط دوید. از دور

این هم بهانه‌ای برای گریز به خاطرات کودکی!

یست: لطفا به نکات زیر توجه کنید.

۱. تجویز NSAID در موارد زیر توصیه نمی‌شود:

• Peptic Ulcer Disease

• IBD

• Renal Failure

• افراد مسن (به طور کلی، در افراد مسن، تجویز داروهای گروه NSAID و کلشی سین توصیه نمی‌شود)

۲. همان‌طور که اشاره شد، یکی از داروهای انتخابی برای درمان آرتریت حاد نفرسی کلشی سین خوراکی می‌باشد؛ آن هم مشروط بر این که در همان ابتدای حمله حاد (در عرض ۳۸-۲۴ ساعت) استفاده شود و نه دیرتر.

۳. تجویز کلشی سین وریدی، ممکن است با Bone Marrow Suppression همراه باشد و به هیچ وجه توصیه نمی‌شود.

۴. به طور کلی، در بیماران مبتلا به نفرس + Renal Failure، تجویز NSAID و کلشی سین ممنوع می‌باشد «» داروی انتخابی در این بیماران در آرتریت حاد نفرسی = کورتون

۵. در بیماران مبتلا به نفرس و دیابت، تجویز کورتون سیستمیک ممنوع می‌باشد «»

داروی انتخابی در این بیماران = NSAID و کلشی‌سین

در صورت وجود کنتراندیکاسیون برای تجویز داروهای فوق «» اقدام مناسب = تجویز کورتون داخل مفصلی

۶. در بیماران مبتلا به نقرس + حوادث حاد میوکارد، تجویز NSAID (و کورتون) با احتیاط صورت گیرد (یا ترجیحاً صورت نگیرد)؛ علت: اختلال در ترمیم میوکارد

پهچه‌ها مواظب باشین: برای درمان آرتریت حاد نقرسی، به هیچ وجه از داروهای زیر استفاده نمی‌شود:

- آلوپورینول
- پروبنسید

یست: آیا می‌دانستید، در بیماری‌های مونوآرتیکولر و اولیگوآرتیکولر، (در صورت نیاز به تهویز کورتون)، بهتر است از تزریق داخل مفصلی این دارو، برای بهبود آلام بالینی استفاده نمود؛ این موضوع درحالیست که در بیماری‌های پلی‌آرتیکولر نیازمند تجویز سیستمیک این دارو می‌باشیم.

مثال

آقای ۵۰ ساله به علت تورم زانوی راست که از سه روز قبل شروع شده، مراجعه نموده است. در آنالیز مایع مفصل کریستال‌های سوزنی شکل با انکسار مضاعف منفی قوی در داخل و خارج PMN‌ها مشاهده شده است. کدام اقدام درمانی زیر در حال حاضر مناسب است؟ (قطب ۹۴)

الف) Probenecid ب) Naproxen

ج) Allopurinol د) Febuxostat

الف ب ج د

مثال

آقای ۶۰ ساله مبتلا به دیابت شیرین از شب گذشته دچار درد و تورم و قرمزی مچ پای چپ شده است. سابقه حملات مذکور را ذکر می‌کند که خودبه‌خود طی ۵-۳ روز برطرف می‌شده است. در آزمایشات:

FBS: 150 mg/dl, Cr: 1.6 mg/dl, BUN: 50, Uric acid : 8 mg/dl

دارد. نتیجه آنالیز مفصلی بیمار عبارت است از: PMN: 60% و WBC: 16000 و کریستال‌های سوزنی شکل، تجویز کدامیک از داروهای زیر را مناسب‌تر می‌دانید؟ (قطب ۹۵)

الف) روزانه 150 mg قرص ایندومتاسین ب) روزانه 50 mg قرص پردنیزولون

ج) روزانه 100 mg قرص آلوپورینول د) کورتیکواستروئید داخل مفصلی

الف ب ج د

مثال

تجویز کدام از داروهای زیر در حمله حاد نقرس مجاز نمی‌باشد؟ (قطب ۹۳)

الف) کلشی‌سین ب) پردنیزولون

ج) آلوپورینول د) دیکلوفناک

الف ب ج د

درمان در بین حملات و نقرس مزمن

طبق توصیه جناب سیسیل، در موارد زیر لازم است به فکر تجویز درمان طولانی‌مدت در بیماران مبتلا به نقرس باشیم:

- تجربه‌ی ۲ یا چند حمله‌ی نقرس در سال
- وجود توفوس یا آرتریت نقرسی مزمن

• سنگ‌های کلیوی Recurrent

هدف از درمان‌های فوق:

- اسید اوریک کمتر از ۶mg/dl در بیماران مبتلا به نقرسی بدون توفوس (I)
- اسید اوریک کمتر از ۵mg/dl در بیماران مبتلا به نقرس توفوس‌دار

توجه: برای رسیدن به اهداف فوق، معمولاً از داروهای کاهنده‌ی اورات (Urate Lowering Therapy) استفاده می‌شود؛ این داروها، در ۳ دسته کلی مورد طبقه‌بندی قرار می‌گیرند:

- داروهای کاهنده‌ی تولید اسید اوریک (اوریکواستاتیک)
- داروهای افزایش دهنده دفع اسید اوریک (اوریکوزوریک)
- داروهای متابولیزه کننده اسید اوریک (اوریکولیتیک)

نکته: این داروها، در موارد حائز اندیکاسیون، معمولاً پس از بهبود حمله حاد (و نه حین حمله) تجویز می‌شوند و معمولاً درمان تا آخر عمر ادامه پیدا می‌کند.



مثال آقای ۵۷ ساله دیابتی با وزن ۸۳ کیلوگرم، به علت حملات راجعه آرتریت نقرسی مراجعه کرده است؛ در بررسی انجام شده سطح اسید اوریک ۸ و کراتینین برابر با ۲ می‌باشد؛ کدام مورد می‌تواند اندیکاسیون شروع درمان کاهش‌دهنده اورات باشد؟ (قطب ۹۷)

- | | |
|--------------------------------|---------------------------|
| (الف) حملات راجعه آرتریت نقرسی | (ب) سطح اسید اوریک |
| (ج) سطح کراتینین بیمار | (د) بیماری زمینه‌ای بیمار |

الف ب ج د

بررسی داروهای کاهنده‌ی سطح اسید اوریک

داروهای کاهنده‌ی تولید اسید اوریک

این داروها، با مهار آنزیم گزانتین اکسیداز مانع از تولید اورات می‌گردند. از مهم‌ترین اعضای این خانواده، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- آلپورینول
- Febuxostat



توجه: خط اول درمان بیماران مبتلا به نقرس مزمن = آلوپورینول و جالبست بدانیم که بیشترین کاربرد این دارو، در موارد زیر می‌باشد:

- Overproduction اسید اوریک
- سنگ‌های اسید اوریکی
- نارسایی کلیه



نکته: از مهم‌ترین عوارض آلوپورینول می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- راش، هپاتیت، وسکولیت، ائوزینوفیلی، Bone Marrow Suppression
- واکنش Allopurinol Hypersensitivity Syndrome و بروز تب، درماتیت اکسفولیاتیو شدید، ائوزینوفیلی، هپاتیت و Renal Failure

توجه: واکنش Allopurinol Hypersensitivity Syndrome، می‌تواند کشنده باشد و در

موارد زیر شانس بروز آن بیشتر است:

- مصرف همزمان تیازید
- سابقه حساسیت به پنی‌سیلین

نکته: در صورت مؤثر نبودن داروی آلوپورینول یا بروز عوارض جانبی این دارو، بهتر است به فکر قطع دارو و تجویز داروی Febuxostat باشیم.

مثال

همه موارد زیر در مورد آلوپورینول (Allpurinol) در درمان نقرس صحیح هستند، به جز؟ (دستیاری اسفند ۸۵)

- الف) آلوپورینول با مهار گزانتین اکسیداز از تولید گزانتین جلوگیری می‌کند.
- ب) با اسیداوریک بالای 9mg/dL در اولین حمله حاد نقرسی، آلوپورینول شروع می‌شود.
- ج) در هنگام شروع آلوپورینول باید کلشی‌سین به طور همزمان شروع شود.
- د) آلوپورینول در پایین آوردن اسید اوریک بالای سرم، ناشی از اختلال کلیرانس مؤثر می‌باشد.

الف ب ج د

مثال

آقای ۵۴ ساله با حمله حاد نقرسی تحت درمان با آلوپورینول، کلشی‌سین، ایندومتاسین و پردنیزولون قرار گرفته است. چند روز بعد دچار ضایعات پوستی که در برخی نواحی نکروز شده و به سمت اپیدرمولیز می‌رود شده است. به دلیل هیپرتانسیون از چند سال قبل هم انالاپریل مصرف می‌کند. قطع کدام یک از داروهای زیر در این مرحله ضروری‌تر است؟ (دستیاری ۹۰)

- الف) آلوپورینول
- ب) انالاپریل
- ج) کلشی‌سین
- د) ایندومتاسین

الف ب ج د

داروهای اوریکوزوریک

مهم‌ترین عضو این خانواده، داروییست با نام پروبنسید

این دارو باعث افزایش دفع ادراری اسید اوریک می‌شود «» برای رسیدن به این هدف، نوشیدن حداقل ۱٫۵ لیتر آب در شبانه روز ضروری می‌باشد.



توجه: تجویز این دارو (برقلاف داروی آلوپورینول)، در موارد زیر مجاز نمی‌باشد:

- بیماران مبتلا به سنگ کلیوی
- بیماران مبتلا به Renal Failure با GFR کمتر از ۵۰ ml/min

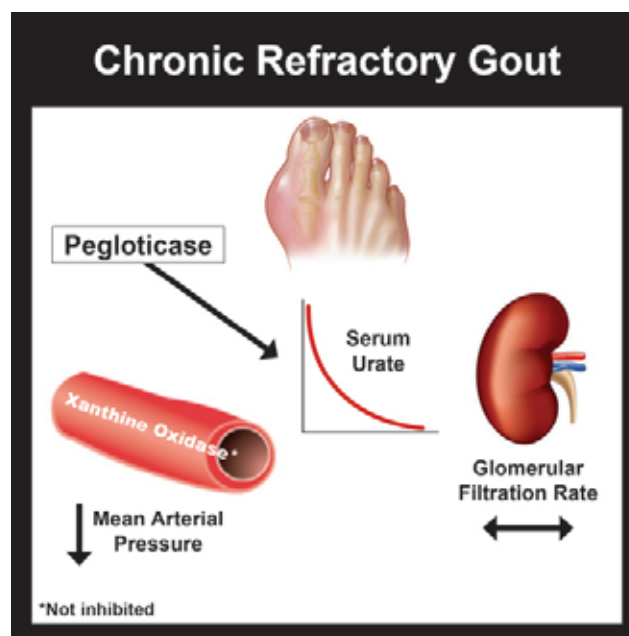
داروهای اوریکولیتیک

از مهم‌ترین اعضای این خانواده می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- پگلویتیکاز (Pegloticase)
- راسبوریکاز

توجه:

- داروی پگلویتیکاز فقط در موارد مقاوم به درمان به کار می‌رود.
- داروی راسبوریکاز، در درمان نقرس مفید نمی‌باشد؛ اما در پیش‌گیری از Tumor Lysis Syndrome می‌تواند مفید باشد.



نکته: در هنگام شروع داروهای کاهنده‌ی سطح اسید اوریک سرم، ممکن است شاهد بروز حملات نقرس باشیم؛ برای جلوگیری از بروز این امر، تجویز همزمان NSAID یا کلشی‌سین الزامیست. (تا ۱۵ تا ۶ ماه بعد از رسیدن به سطح مطلوب اسید اوریک)

پیچ‌ها مواظب پاشین: در صورت مواجهه با هایپر اورسمی بدون علامت، نیاز به هیچ گونه اقدام خاصی نمی‌باشد.

بیماری CPPD^۱

بیماری CPPD، بیماری افراد مسن (با سن متوسط ۸۵ سال) می‌باشد؛ در این بیماران، شاهد رسوب کریستال‌های کلسیم پیروفسفات در غضروف مفصلی و بروز تظاهرات بالینی خاص این بیماری می‌باشیم.

1. Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease

توجه: شایع‌ترین مناطق درگیر در این بیماری = منیسک زانو + غضروف مثلثی (Triangular) مچ دست



تظاهرات بالینی

از تظاهرات گزارش شده، در بیماران مبتلا به CPPD می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

۱. بی‌علامتی
۲. بروز منوآرتریت حاد شبیه حملات نقرس (از این رو، از این بیماری، تحت عنوان Pseudogout یا نقرس کاذب هم یاد می‌شود)
۳. بروز حملات تحت حاد
۴. بروز پلی‌آرتریت مزمن شبیه RA
۵. بروز یک نوع استئوآرتریت خاص با نام استئوآرتریت کاذب (شایع‌ترین تظاهر)
۶. بروز یک آرتروپاتی شدید و تخریبی با نمای آرتريت نوروپاتیک

توجه:

همان‌طور که قبلاً اشاره شد، در بیماری CPPD، در مقایسه با آرتريت حاد نقرسی، شروع حملات تدریجی‌تر بوده و مدت زمان حملات طولانی‌تر می‌باشد (یک ماه و حتی بیشتر)



از ویژگی‌های بارز استئوآرتریت کاذب در بیماران مبتلا به CPPD، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- آرتريت این بیماران از نوع مکانیکال بوده (نه التهابی) و با فعالیت، معمولاً شاهد تشدید درد این بیماری می‌باشیم.
- در این بیماری معمولاً مفاصلی درگیر می‌شوند، که در استئوآرتریت واقعی معمولاً درگیر نمی‌شوند! مفاصلی مانند مچ دست، شانه، مچ پا و مفصل متارکار پوفالانزیال.

شانه؛ یکی دیگر از مفاصل درگیر در بیماری CPPD

نکته: همان‌طور که اشاره شد، این بیماری، بیماری افراد مسن می‌باشد و معمولاً در افراد زیر ۵۰ سال، این بیماری بروز پیدا نمی‌کند؛ مگر در حضور فاکتورهای زیر:

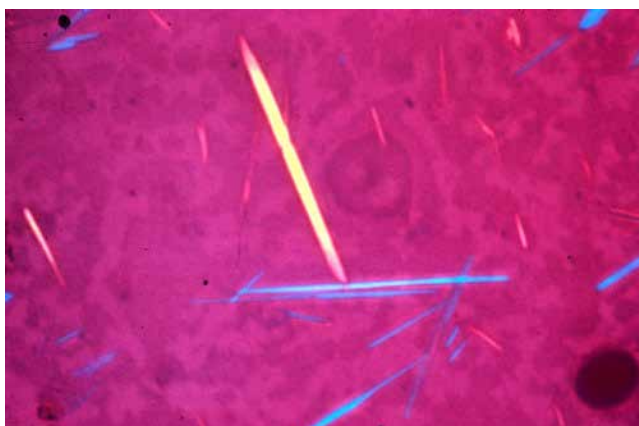
- Family History مثبت
- وجود یک اختلال متابولیک مانند هیپرپارا

توجه: از دیگر Triggerهای مهم این بیماری می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

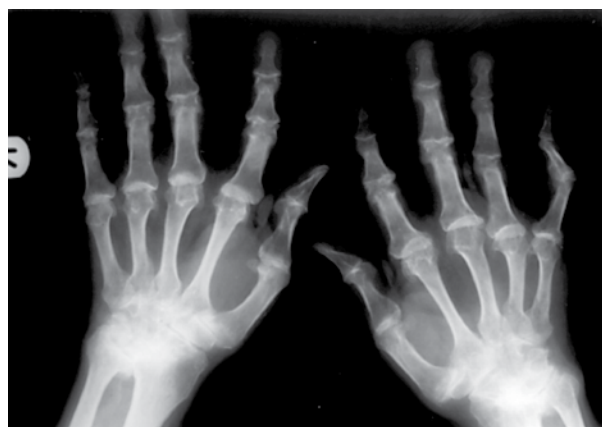
- تروما
- جراحی (به خصوص انجام پاراتیروئیدکتومی برای درمان هیپرپارا)
- بیماری‌های مدیکال شدید
- تزریق داخل مفصلی مکمل‌های روان کننده (مثل اسید هیالورونیک اسید)

تشخیص

تهیه گرافی و رؤیت کندروکلسینوز (توبه؛ رؤیت کندروکلسینوز، به نفع بیماری CPPD می‌باشد، اما تأییدکننده‌ی آن نمی‌باشد)
انجام آسپیراسیون مایع مفصل و رؤیت کریستال‌های رومبویید شکل با انکسار مضاعف مثبت



کریستال‌های رومبویید شکل



کندروکلسینوز در بیماری CPPD

درمان

در موارد بدون علامت «» نیازی به درمان نمی‌باشد.

در موارد علامتدار «» تجویز کورتون (در موارد موقت یا اولیه‌آرتريت؛ به صورت داخل مفصلی؛ در موارد پلی‌آرتیکولر؛ تجویز سیستمیک)



نکته: داروهای گروه NSAID هم برای کنترل درد این بیماران می‌تواند مفید باشد؛ اما معمولاً به علت سن بالای این بیماران، تجویز آن با محدودیت همراه می‌باشد.

پیش‌گیری

در بیماران با حملات مکرر نقرس کاذب، تجویز پروفیلاکتیک Low Dose کلشی‌سین به منظور جلوگیری از عود حملات ضروریست.

توجه:

کیس تیپیک بیماری CPPD



بیماریست مسن که با درد و تورم زانو (شانه یا مچ دست) مراجعه کرده است. تیپ دردهای بیمار مکانیکی بوده و با فعالیت تشدید می‌شود.

توجه: در افراد جوانتر، معمولاً شرح حال تروما، اختلالات متابولیک مانند هیپرپارا یا جراحی پاراتیروئیدکتومی وجود دارد.

یافته‌های پاراکلینیک:

گرافی: کندروکلسینوز

آسپیراسیون مایع مفصل: کریستال‌های رومبوتید شکل با انکسار مضاعف مثبت

درمان: در موارد علامتدار: تجویز کورتون (در موارد مونو یا اولیگوآرتريت: به صورت داخل مفصلی؛ در موارد پلی‌آرتیکولر: تجویز سیستمیک)



مرد ۶۵ ساله با درد مزمن زانو، به ویژه به دنبال بالا رفتن از پله‌ها، به علت تشدید درد زانوی راست از حدود ۱۰ روز قبل مراجعه کرده است. در معاینه، گرمی و تورم و افیوژن مفصلی وجود دارد. در آنالیز، مایع مفصلی خونی است و کریستال‌های رومبوتید داخل PMN مشاهده می‌شوند. تشخیص مناسب‌تر کدام است؟ (قطب ۹۳)

(ب) نقرس

(الف) CPPD

(د) رسوب کریستال اگزالات

(ج) رسوب هیدروکسی آپاتیت

الف ب ج د

آرتروپاتی هیدروکسی آپاتیت

این بیماری، ناشی از تجمع غیرطبیعی هیدروکسی آپاتیت (کلسیم فسفات بازی) در زمینه‌ی هایپرکلسمی یا سایر بیماری‌ها می‌باشد.

تظاهرات بالینی

از شایع‌ترین تظاهرات بالینی در این بیماری، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- پری‌آرتريت کلسیفیه در مفصل شانه (شایع‌ترین تظاهر)
- شانه میلواکی

توجه: شانه میلواکی، بیشتر در افراد مسن دیده می‌شود؛ در این بیماران ثانویه به افیوژن‌های مفصلی غیر التهابی و حجیم، شاهد بروز آلام زیر می‌باشیم:

- تخریب روتاتور کاف

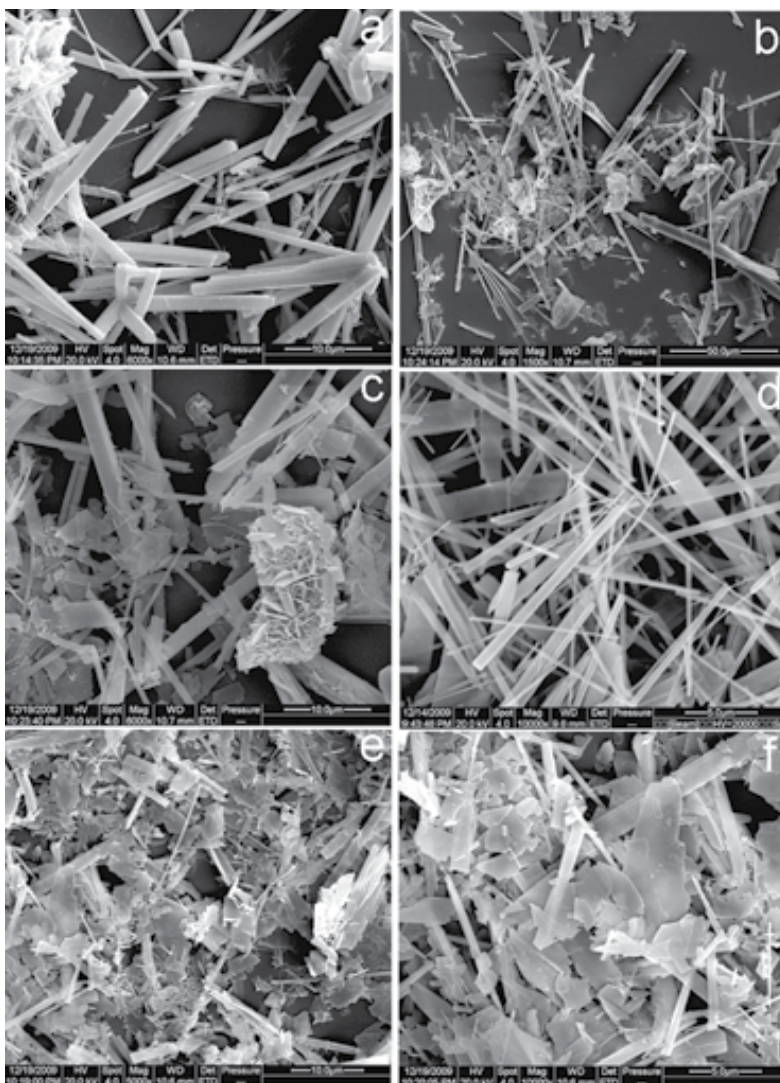
- تخریب مفصل گلهومورال
- ناپایداری شدید مفصل شانه



تشخیص

توجه:

آنالیز مایع مفصلی معمولاً هموراژیک؛ شمارش WBC مایع سینوویال: غیر التهابی
در این بیماری، برخلاف دو بیماری قبل، کریستال‌های مایع مفصلی توسط میکروسکوپ نوری قابل تشخیص نمی‌باشند و تنها با استفاده از میکروسکوپ الکترونی قادر به رؤیت کریستال‌های آپاتیت می‌باشیم.



درمان

تزریق موضعی کورتون یا NSAID



در یک فرد مسن با آرتریت حاد مفصلی، کدام یک از یافته‌های زیر در بررسی مایع مفصلی به وسیله میکروسکوپ نوری با احتمال حمله کریستالی ناشی از هیدروکسی آپاتیت بیشتر مطابقت دارد؟ (دستیاری اسفند ۸۴)

الف) پیدا شدن کریستال‌های خارج سلولی سوزنی شکل با خاصیت انکسار مضاعف شدید

ب) پیدا شدن کریستال‌های خارج سلولی رومبوئید با خاصیت انکسار مضاعف ضعیف

ج) پیدا شدن کریستال‌های داخل سلولی رومبوئید بدون خاصیت انکسار مضاعف

د) نبودن کریستال در آزمایش میکروسکوپی نوری

الف ب ج د

بیماری Calcium Oxalate Deposition Disease

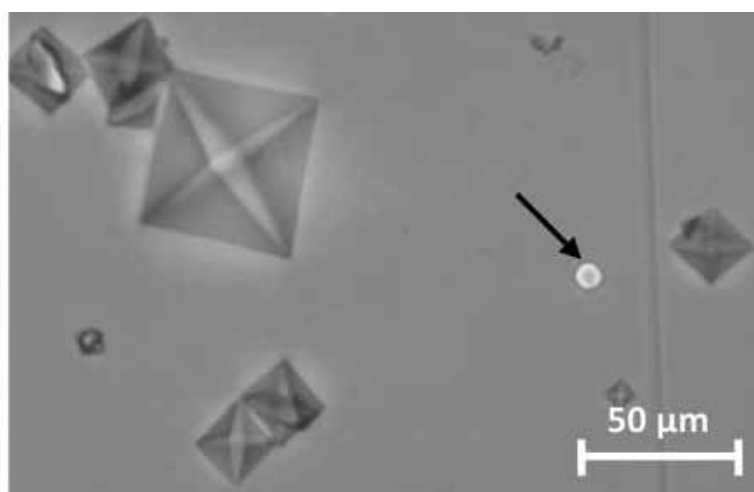
در این بیماری، شاهد رسوب کریستال‌های اغزالات کلسیم در بافت نرم می‌باشیم؛ این بیماری دارای ۲ تیپ عمده می‌باشد:

- نوع اولیه، یا ارثی «» این تیپ بیماری، با نفروکلسینوز، نارسایی کلیوی و مرگ زودرس کودکان همراهی دارد.
- نوع ثانویه «» این تیپ بیماری معمولاً در زمینه‌ی همودیالیز یا دیالیز صفاقی مزمن روی می‌دهد.

تشخیص

رؤیت کندروکلسینوز یا کلسیفیکاسیون بافت نرم در گرافی

رؤیت بلورهای بای پیریمیدال با انکسار مضاعف قوی در بررسی مایع مفصلی



درمان

NSAID، کورتون داخل مفصلی، کلشی‌سین

فصل دهم

سندرم شوگرن

همان طور که می دانیم، سندرم شوگرن، یک بیماری اتوایمیون مزمن می باشد که معمولاً با ارتشاح لنفوسیت های T CD4 مثبت در غدد اگزوکرین همراهی دارد؛ به این ترتیب، در این بیماران شاهد بروز آلام مختلفی می باشیم که از شایع ترین آن ها می توان به خشکی چشم (کراتوکنژکتیویت سیکا) و خشکی دهان (Xerostomia) اشاره نمود.

اپیدمیولوژی

این سندرم، دومین بیماری شایع روماتیسمی در جهان می باشد و معمولاً در بانوان با سن بالای ۴۰ سال رؤیت می شود.

پاتوژنز

پاتوژنز این سندرم، به خوبی شناخته نشده است، اما ظاهراً عواملی همچون، تحریک مزمن سیستم ایمنی + زمینه ژنتیکی مستعد (HLA DR3)، در وقوع این بیماری دخیل می باشند.

تظاهرات بالینی

تظاهرات بالینی سندرم شوگرن را می توان به طور کلی در ۲ دسته، مورد طبقه بندی قرار داد:

- تظاهرات مربوط به اختلال عملکرد غدد اگزوکرین
- تظاهرات خارج غددی

اما در ادامه به بررسی دقیق تر این تظاهرات می پردازیم.

تظاهرات مربوط به اختلال عملکرد غدد اگزوکرین

خشکی چشم و خشکی دهان

همان طور که قبلاً اشاره شد، شایع ترین C.C در بیماران مبتلا به سندرم شوگرن = خشکی چشم (در بیماران مبتلا به کراتوکنژکتیویت سیکا) + خشکی دهان (ثانویه به کاهش تولید بزاق)

توجه: از دیگر آلام گزارش شده در بیماران مبتلا به کراتوکنژکتیویت سیکا می توان به موارد زیر اشاره نمود:

- احساس وجود شن ریزه در چشم
- خارش، فتوفوبی، تجمع فیلامنت های موکوسی ضخیم در کانتوس داخلی چشم
- گاه بروز اختلال بینایی و کراتوپاتی نقطه ای (ثانویه به فشکی شدید چشم)



نکته: در بیماران با کاهش تولید بزاق، نیز معمولاً شاهد بروز عوارض زیر می‌باشیم:

- پوسیدگی دندان
- تحلیل لثه
- کاندیدیازیس دهانی
- ازوفازیت مزمن
- کاهش وزن (به دلیل سفتی فم آئیند بلع در این بیماران)



پوسیدگی دندان + پسرفت لثه در بیماری شوگرن

سایر تظاهرات بالینی

از دیگر تظاهرات مرتبط با اختلال غدد اگزوکرین در بیماران مبتلا به سندرم شوگرن، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- رینیت و سینوزیت غیر آلرژیک عود کننده
- خشکی واژن و دیس پارونی
- سرفه خشک به دلیل درگیری برونش، تراشه و حنجره

تظاهرات خارج غددی

از تظاهرات خارج غددی گزارش شده در بیماران مبتلا به سندرم شوگرن، می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

تظاهرات پوستی؛ شامل خشکی و پوسته‌ریزی پوست، اریتم حلقوی خارش‌دار، وسکولیت پوستی و پدیده‌ی رینود

توجه: شایع‌ترین علائم وسکولیت در سندرم شوگرن به ترتیب شیوع عبارتند از: پورپورای قابل لمس، کهیر راجعه، زخم پوستی و مونونوریت مولتی‌پلکس

تظاهرات ریوی؛ شامل بیماری اینترستیشیل بی‌علامت ریه، اختلال فانکشن ریوی، پنومونی کریپتوژنیک

درگیری مفاصل؛ به صورت درد مفصلی با یا بدون شواهد سینوویت

درگیری کلیوی؛ شایع‌ترین تظاهر = RTA دیستال (معم)

تظاهرات قلبی؛ به صورت پریکاردیال افیوژن

توجه: در مادران باردار حاوی Anti La و Anti Ro، ممکن است شاهد عبور آنتی‌بادی‌ها از جفت و بروز تظاهرات لوپوس نوزادی و بلاک قلبی باشیم
«مانیتورینگ قلب جنین در این افراد امریست ضروری»

تظاهرات نوروماسکولار؛ به صورت نوروپاتی محیطی، میالژی و...

تظاهرات لنفوپرولیفراتیو؛ به صورت لنفوم B Cell (معم)

توجه: بزرگی غدد لنفاوی و بیماری‌های لنفوپرولیفراتیو، تنها در سندرم شوگرن اولیه رؤیت می‌شوند.

تظاهرات گوارشی؛ به صورت دیس‌فاژی، گاستریت آتروفیک مزمن، آکلریدی، آنمی پرنشیوز، گاهی بروز اختلالات کبدی



نمونه‌ای از درگیری‌های پوستی در سندرم شوگرن

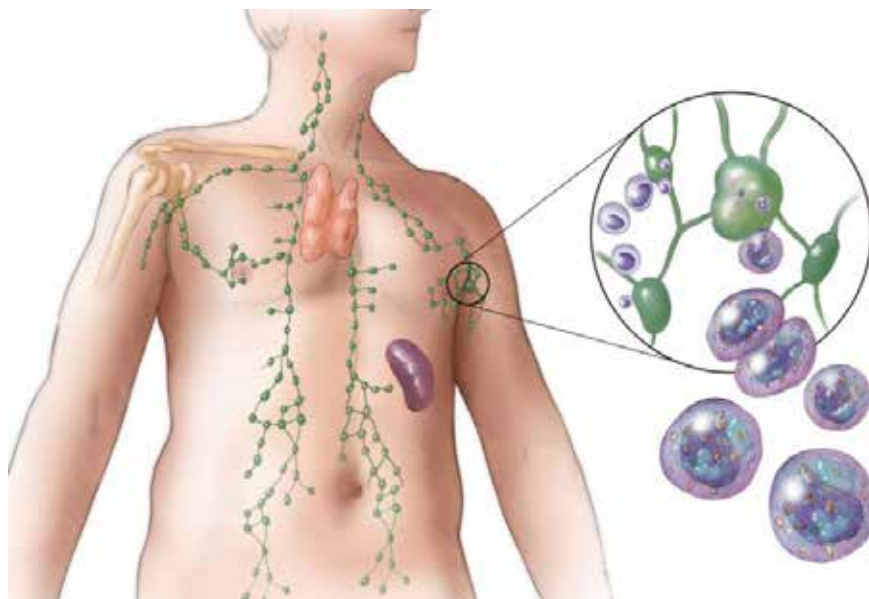


درگیری ریوی در سندرم شوگرن



دیس‌فاژی

توجه: در صورت بروز یک توده‌ی جدید همراه با علائم عمومی (Constitutional) یا بزرگی پایدار غدد لنفاوی در این بیماران، لطفاً حتماً به فکر Dx لنفوم B Cell باشید.



یست: آیا می‌دانستید، از مهم‌ترین ریسک فاکتورهای بروز لنفوم B Cell در بیماران مبتلا به سندرم شوگرن می‌توان به موارد زیر اشاره نمود:

- وسکولیت پوستی
- نوروپاتی پریفرال
- کرایوگلوبولینمی
- مثبت بودن فاکتور روماتوئید و هایپوکمپلمانی (مهم)

مثال

شایع‌ترین فرم درگیری کلیوی در سندرم شوگرن کدام است؟ (دستیاری اردیبهشت ۹۷)

- الف) Membranoproliferative Glomerulonephritis ب) Distal Renal Tubular Acidosis
- ج) Membranous Nephropathy د) Proximal Renal Tubular Acidosis

الف ب ج د

مثال

خانم ۴۷ ساله‌ای با تشخیص شوگرن از ۷ ماه قبل تحت درمان با هیدروکسی کلروکین و اشک مصنوعی مراجعه کرده است؛ در شرح حال و معاینه، خشکی دهان و چشم، پارسستزی انتهاها، بزرگی ۲ طرفه غدد پاروتید و ضایعات پوستی پورپوریک در اندام‌های تحتانی وجود دارد؛ تمام موارد زیر به نفع تشخیص لنفوم در این بیمار می‌باشد، به جز؟

- الف) وجود کرایوگلوبولین ب) فاکتور روماتوئید مثبت
- ج) نوروپاتی محیطی د) هایپرکمپلمانی

الف ب ج د

تشخیص

برای تشخیص سندرم شوگرن، حضور کرایتریاهای زیر ضروری می‌باشد:

- علائم و نشانه‌های تولید ناکافی اشک و کاهش عملکرد غدد بزاقی
- وجود اتوآنتی‌بادی‌های Anti Ro/SSA یا Anti La/SSB یا هر دو
- رد سایر علل

توجه: برای تأیید کراتوکنزکتیویت سیکا، می‌توان از آزمون‌های زیر استفاده نمود:

- تست شیرمر (Schirmer Test)
- تست رزبنگال (Rose Bengal Test)
- آزمون Tear Break Time



پیشتر بدانیم: در Schirmer Test، یک نوار کاغذی در قسمت پایینی پلک بیمار قرار داده می‌شود و از بیمار خواسته می‌شود، به مدت ۵ دقیقه چشم خود را بسته نگه دارد؛ سپس در این مدت، به بررسی میزان تولید اشک در بیمار می‌پردازیم.

گفته می‌شود، در افراد نرمال، معمولاً شاهد خیس شدن بیش از ۱۵mm از نوار کاغذی می‌باشیم؛ اما در بیماران مبتلا به سندرم شوگرن، این میزان کمتر از ۵mm در دقیقه می‌باشد.

برای بررسی کاهش ترشح بزاق نیز از آزمون‌های زیر استفاده می‌شود:

- سینتی‌گرافی با تکنسیوم ۹۹
- سیالوگرافی غدد پاروتید
- اندازه‌گیری تولید بزاق تحریک نشده (تست ساکسون)^۱

نکته: در صورت منفی بودن اتوآنتی‌بادی‌های Anti Ro/SSA یا Anti La/SSB، تهیه بیوپسی از غدد بزاقی لب امریست ضروری. (در بیوپسی غدد بزاقی فرعی این بیماران، معمولاً شاهد ارتشاح لنفوسیت‌های CD4 مثبت در منطقه می‌باشیم)

پیشتر بدانیم:

- در بیماران مبتلا به سندرم شوگرن، معمولاً به صورت شایع، شاهد مثبت شدن سطح فاکتور روماتوئید و ANA می‌باشیم «» مواظب باشید در این بیماران، به اشتباه تشخیص RA را مطرح نکنید.
- از یافته‌های آزمایشگاهی شایع در این بیماران می‌توان به آنمی، ترومبوسیتوپنی، لکوپنی، ESR بالا، گاموپاتی مونوکلونال و هیپرگاماگلوبولینمی اشاره نمود.

1. Saxon Test



خانم ۳۸ ساله‌ای به علت خشکی دهان و چشم، دردهای مفصلی و فشارخون بالا مراجعه کرده است؛ احتمال مثبت شدن کدام تست آزمایشگاهی وجود دارد؟

- الف) Anti RNP ب) Anti Ro
ج) Anti Cardiolipin د) Anti DNA

الف ب ج د



خانم ۳۵ ساله‌ای مبتلا به خشکی چشم، از ۲ ماه پیش از طرف متخصص چشم ارجاع شده است؛ در معاینه، تب، ترشحات غلیظ بزاقی، بزرگی دو طرفه پاروتیدها، لنفادنوپاتی گردنی و پورپورای قابل لمس مشهود است. بررسی سرولوژیک بیماری‌های روماتولوژی منفی است. کدامیک از اقدامات تشخیصی زیر کمتر کمک کننده است؟

- الف) بررسی از نظر گاموپاتی مونوکلونال ب) بررسی از نظر هپاتیت C
ج) بیوپسی از غدد بزاقی د) رادیوگرافی از دست‌ها

الف ب ج د

تشخیص افتراقی

طبق ادعای سیسیل، در بیماری‌های زیر نیز به طور شایع ممکن است شاهد بروز تظاهراتی همچون کراتوکنژکتیویت سیکا و خشکی دهان باشیم؛ بنابراین لطفاً حتماً به این موضوع توجه داشته باشید و در بیماران مشکوک خود، D.Dx های زیر را R/O نمایید.

- سندرم لنفادنوپاتی اینفیلتراتیو همراه با عفونت HIV^۱
- هپاتیت B و C
- عفونت با HTLV 1
- سیفلیس
- عفونت با مایکوباکتریوم
- بیماری‌های اینفیلتراتیو مانند سارکوئیدوز و آمیلوئیدوز
- عوارض آنتی کولینرژیک برخی از داروها
- سندرم‌های Overlap

درمان

برای درمان بیماران مبتلا به سندرم شوگرن، بسته به علائم، از داروها و روش‌های زیر استفاده می‌شود:

۱. درمان خشکی چشم

- اجتناب از قرارگیری در محیط‌های خشک، اجتناب از مواجهه با دود سیگار، پرهیز از مصرف داروهای دیورتیک و آنتی کولینرژیک
- استفاده از عینک و لوبریکانت‌های موضعی (اشک مصنوعی)
- بستن پانکتوم (یا Plug یا الکتروکوثر)
- استفاده از محرک‌های موضعی مانند قطره سیکلوسپورین چشمی
- استفاده از محرک‌های سیستمیک مانند داروهای پیلوکارپین و Cevimeline



1. Infiltrative Lymphadenopathy Syndrome Associated With HIV

۲. درمان خشکی دهان

- استفاده از بزاق مصنوعی، استفاده از محرک‌های مکانیکی یا الکتریکی برای ترشح بزاق، تجویز فلوراید و مراقبت‌های بهداشتی سخت‌گیرانه، آب نبات‌های مکیدنی بدون شکر یا لیمویی
- تجویز پیلوکارپین یا Cevimeline (با هدف افزایش ترشح غدد)

۳. درمان دیس‌پارونی؛ استفاده از لوبریکانت‌های واژینال یا ژل‌های اسید پروپیونیک

۴. درمان اختلالات عملکرد غدد اگزوکرین: تجویز پیلوکارپین یا Cevimeline / در صورت امکان اجتناب از مصرف آنتی‌کولینرژیک‌ها



داروهای موثر در درمان خشکی چشم، خشکی دهان و سایر اختلالات مرتبط با غدد اگزوکرین

توجه: برای درمان تظاهرات سیستمیک در این بیماران، نیز بسته به مورد، از داروها و روش‌های زیر استفاده می‌شود:

- عفونت غدد بزاقی: تتراسایکلین و NSAID
- راش، خستگی، میالژی و آرتراالژی و آرتريت: هیدروکسی‌کلروکین
- وسکولیت سیستمیک، گلو‌مرونفریت، بیماری‌های بینابینی ریه: کورتون یا سیکلوفسفاماید
- اسیدوز تولولار کلیوی: سدیم بی‌کربنات خوراکی

پیشتر بدانیم: هیدروکسی‌کلروکین، سطح ESR و ایمونوگلوبین‌ها را طبیعی می‌کند، اما بر روی میزان ترشح بزاق، تأثیر چندانی ندارد.

مثال

در بیمار مبتلا به سندرم شوگرن که خشکی دهان شدید بیمار به اقدامات اولیه پاسخ نداده است، کدام یک از اقدامات درمانی زیر را پیشنهاد می‌کنید؟ (ارتقاء ۹۲)

- الف) هیدروکسی‌کلروکین
ب) انالاپریل
ج) پردنیزولون
د) پیلوکارپین

الف ب ج د

مثال

خانم ۴۵ ساله با شکایت از احساس جسم خارجی در چشم، خشکی دهان، فنومن رینود و درد مفاصل کوچک از یک سال قبل مراجعه کرده است؛ کدام یک از داروهای زیر را برای ایشان توصیه می‌کنید؟ (ارتقاء ۹۶)

- الف) هیدروکسی‌کلروکین
ب) پردنیزولون
ج) Infliximab
د) پردنیزولون + سیکلوفسفاماید

الف ب ج د

مثال

بیمار مورد شناخته شده شوگرن، که در حال حاضر مشکل مفصلی ندارد، با هایپوستزی به شما ارجاع شده است؛ در ABG اسیدوز دارد، اقدام بعدی شما چیست؟ (ارتقاء ۹۶)

الف) استروئید با دوز ۳۰ میلی گرم روزانه

ب) پالس متیل پردنیزولون

ج) پالس سیکلوفسفاماید

د) بی کربنات خوراکی

الف ب ج د

کیس تیپیک سندرم شوگرن



بانویی میانسال، با شکایت خشکی چشم و دهان و گاهی درد و تورم مفاصل

شایع ترین تظاهر کلیوی: RTA دیستال

شایع ترین Malignancy همراه: لنفوم B Cell

آنتی بادی های شایع: Anti La و Anti Ro

در صورت منفی بودن آنتی بادی ها «تهیه بیوپسی از غدد بزاقی امریست ضروری

درمان: شما بگویید.

دوستان عزیز، برای حل و تمرین تست‌های بیشتر و تسلط هرچه بهتر به مطالب، در صورت تمایل، به کتاب‌های ۷۰۰۰ تست داخلی مراجعه کنید.

کتاب‌های ۷۰۰۰ تست داخلی

گامی نوین در آموزش پزشکی

با بررسی سوالات آزمون‌های قطبی

آزمون‌های پره‌اینترنی و دستیاری

منتخب سوالات ارتقاء و مورد

با نگارش کاملاً هدفمند

(با هدف آموزش بر اساس تست)

تألیف : دکتر پری خدام

قابل استفاده برای

دانشجویان عزیز

داوطلبان آزمون‌های پره‌اینترنی و دستیاری

رزیدنت‌هاک محترم داخلی

برای دانلود بخش‌هایی از کتاب‌های فوق، لطفاً به کانال تلگرام مراجعه کنید.



T.me/effortless