

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سناریوهای شیرین کودکان

میانبری بر اسنشیال نلسون ۲۰۲۳

(جلد دوم)

مولف:

خانم دکتر شیرین محمدی

فوق تخصص نوزادان

عضو هیات علمی (استادیار) دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی



موسسه آموزشی نوآوران دانش‌آماهان

www.noavaranedanesh.ir

فہرست

۹.....	فصل ۱۳: ایمونولوژی.....
۳۳.....	فصل ۱۴: آلرژئی.....
۶۹.....	فصل ۱۵: روماتولوژی.....
۸۷.....	فصل ۱۶: گوارش.....
۱۲۹.....	فصل ۱۷: تنفس.....
۱۵۹.....	فصل ۱۸: ہماتولوژی.....
۱۸۹.....	فصل ۱۹: انکولوژی.....
۲۰۳.....	فصل ۲۰: غدّد.....
۲۴۵.....	فصل ۲۱: نورولوژی.....
۲۸۷.....	فصل ۲۲: قلب.....
۳۱۵.....	فصل ۲۳: نفرولوژی- اورولوژی.....
۳۳۵.....	فصل ۲۴: درماتولوژی.....
۳۴۷.....	فصل ۲۵: ارتوپدی.....
۳۵۱.....	جزوہ مانا.....

فصل ۱۳: ایمنولوژی

(۱) نکات ورودی به فصل ایمنولوژی:

دفاع میزبان ۳ قسمت اصلی دارد:

- (۱) سد آناتومیک شامل مخاطی - مژه‌های (مخاط تنفسی) و پوست که اگر به هم پیوستگی آن از بین برود، بدن مستعد برخی بیماری‌ها می‌شود.
- (۲) دفاع ایمنی ذاتی که منظور همان خط اول دفاع علیه آنتی‌ژن‌هاست. یعنی وقتی با پاتوژن یا آنتی‌ژنی رو به می‌شویم، بدن شروع به ساختن پروتئین‌های فاز حاد می‌کند (acute phase reactants) که عبارتند از: سیتوکاین، کموکاین، کمپلمان، نوتروفیل، مونوسیت، ماکروفاژ، سلول‌های لنفوئید ذاتی و NK calls (سیستم ایمنی ذاتی).
- (۳) سیستم ایمنی تطابقی که منظور لنفوسیت‌های T و B هستند که مطابق آن پاتوژن، آنتی‌بادی اختصاصی تولید می‌کنند. ایمنوگلوبولین تولید می‌کنند و یک حافظه‌ی ایمنولوژیک برای آن آنتی‌ژن ایجاد می‌کنند. مثلاً کار کمپلمان تسهیل برداشت پاتوژن توسط سلول فاگوسیت کننده و لیز آن پاتوژن است. کار ماکروفاژ این است که ارگانسیم‌های داخل سلولی (مثل مایکوباکتریوم، توکسوپلاسما، سالمونلا یا لژیونلا) را از بین ببرد. Natural killer cells فعالیت سیتوتوکسیک علیه سلول‌های آلوده به ویروس و سرطانی دارند.

راه: NK Cells = Cancer = NK Cell علیه ویروس و کانسر فعالیت می‌کنند.

در شرایط زیر باید به نقص ایمنی اولیه شک کنیم:

- (۱) اوتیت و عفونت‌های سینوپولمونری در کودک شایع باشد.
- (۲) عفونت‌های مکرر، مهاجم یا عمقی داشته باشند و عفونت‌های نیازمند چندین دوره درمان آنتی‌بیوتیکی (خوراکی یا تزریقی)
- (۳) عفونت‌های فرصت طلب

* کلیدهای مربوط به نقایص مختلف:

- (۱) در نقایص سلول B بیش‌تر عفونت‌هایی با ارگانسیم‌های کپسولدار داریم مثل پنوموکوک، H.influ تایپ B و استرپ A. بیشتر عفونت‌های سینوپولمونری هستند. پس در عفونت سینوپولمونری مکرر، یکی از تشخیص‌ها نقایص B سل است. اسهال هم در اینها شایع است بخصوص با ژiard لامبلیا و بقا ممکن است در اینها تا بزرگسالی یا چند سال بعد از آغاز بیماری وجود داشته باشد.

راه: B Cell = بقا

- (۲) T Cells بیشتر با عفونت‌های فرصت‌طلب در ارتباط هستند یا با فارچ، مایکو باکتری، ویروس، تک یاخته

راه: T Cell تا وقت‌گیر می‌آورد عفونت می‌کند. (فرصت طلب می‌باشد)

خصوصیت مهم دیگرش تأخیر در رشد و نارسایی رشد است **راه:** TCell ← FTT = تاخیر

سایر اختلالات شامل: سوء جذب و اسهال، GVHD (در افراد با نقایص TCell که برای آنها پیوند انجام شده)، واکنش‌های کشنده به واکسن حاوی ویروس زنده (MMR) یا BCG و بروز بالای Malignancy در نقایص T سل ممکن است وجود داشته باشد و نیز در مقایسه با نقایص B – Cell بعد از شیرخوارگی یا اوایل کودکی بقای ضعیف دارند.

۳) در نقایص سیستم کمپلمان با ارگانسیم‌های کپسولدار عفونت‌های راجعه رخ می‌دهد. مثل پنوموکوک و H-infla. هم چنین افزایش بروز بیماری‌های خود ایمنی مثل لوپوس را داریم. و نیز مستعد عفونت‌های راجعه با نایسریا مننژیتیدیس یا مننگوکوک هستند.

۴) در نقایص نوتروفیل عفونت‌های پوستی راجعه با یک سری باکتری‌ها مثل استاف، سودومونا و EColi داریم. آبسه‌های زیر جلدی، عفونت‌های ریوی و عفونت‌های استخوان و مفاصل نیز شایع‌اند. جدا شدن دیر هنگام بند ناف و فقدان چرک در محل‌های عفونت بسیار مهم است.

* هر گاه نقص عملکرد نوتروفیل، نوتروپنی، نقص Adhesion لکوسیتی مثل LADs و ... داریم انتظار داریم در همان چند ماه اول زندگی خود را نشان دهد ولی اگر نقص در تولید آنتی‌بادی مطرح باشد مثل آگاماگلوبولینمی انتظار داریم زمانی پرزنت شود که آنتی‌بادی‌های مادری از خون پاک شوند چون تا زمانی که آنتی‌بادی‌های مادری در خون شیرخوار وجود دارد، اجازه نمی‌دهد بیماری علامت‌دار شود یعنی بعد از ۳ ماهگی، و معمولاً بین ۶ تا ۱۲ ماهگی زمان علامت‌دار شدن این بیماری‌هاست. برخی بیماری‌ها در اوایل نوجوانی و بزرگسالی، علائم شان شروع می‌شود و دچار کمبود آنتی‌بادی هستند مثل CVID که ممکن است زود خود را نشان ندهند.

در صورت وجود سابقه خانوادگی از یک نقص ایمنی اولیه، سابقه مرگ sibling ناشی از عفونت و یا سابقه‌ی عفونت‌های مکرر، فوراً باید بیمار از نظر ایمنی بررسی شود. سر نخ‌های نقص ایمنی در معاینه فیزیکی:

وجود اسکار در پرده‌ی تیمپان که منجر به کاهش شنوایی شده است (یعنی اوتیت مدیای مزمن راجعه یا مکرر داشته است)، پنومونی‌های راجعه، FTT، کاهش چربی زیر پوست، برفک‌های مقاوم و مکرر در دهان، ترشح بینی چرکی یا ترشحات چرکی غیر عادی گوش، سمع رال به صورت مزمن، عفونت‌های مکرر پایدار، فقدان لوزه بافت لنفاوی بزرگ شده، اسپلنومگالی و سایر یافته‌ها که به نفع نقص ایمنی است.

در دو مورد افزایش سایز بافت لنفاوی را داریم:

۱) CVID

۲) CGD که گرانولوم تشکیل می‌شود.

پس هر جا افزایش اندازه‌ی بافت لنفاوی داشته باشیم به CVID، CGD یا عفونت HIV فکر می‌کنیم. در صورت وجود اگزمای شدید در کنار IBD حتماً باید IPEX (پلی‌اندوکرینوپاتی و انتروپاتی وابسته به X) مدنظر باشد. نقص ایمنی می‌تواند اولیه یا ثانویه باشد.

در نقص ایمنی اولیه معمولاً عفونت‌ها در نواحی مختلف اتفاق می‌افتد مثل پنومونی، اوتیت عفونت پوستی و عفونت‌های مختلف و هر بار در یک محل جدید. اما زمانی که نقص ایمنی ثانویه به مشکلات آناتومیک است، همیشه یک ناحیه‌ی آناتومیک منفرد درگیر می‌شود. مثلاً به علت سکستراسیون همیشه در یک محل پنومونی داریم و یا ثانویه به ریفلاکس ادراری همیشه بیمار با UTI مراجعه می‌کند.

فقدان طحال باعث عفونت‌های شدید و راجعه می‌شود. HIV باعث نقص T سل می‌شود.

در اپروچ به یک فرد مشکوک به نقص ایمنی آزمایشات به خصوص شمارش کامل سلول‌های خونی و مورفولوژی (CBC/diff) در تشخیص کمک کننده است. برای مثال در صورت وجود لنفوپنی SCID، نوتروفیلی LADS، اتوزینوفیلی بیماری‌های آلرژیک و آنمی، بیماری مزمن مطرح می‌شود.

رادیوگرافی‌ها در شک به عفونت ریه، سینوس‌ها و یا استخوان‌ها کمک کننده هستند.

در شک به نقص‌های آنتی‌بادی باید ایمنوگلوبولین‌ها، آنتی ژن‌های ضد دیفتری - کزاز، آنتی‌ژن‌های کونزوگه ضد هموفیلوس آنفلوانزا و پنوموکوک و آنتی‌ژن‌های پلی‌ساکاریدی مثل پنوموکوک چک شوند.

در شک به ایمنی سلول (نقص T-Cell) فلوسیتومتری، آزمایش‌های پوستی افزایش حساسیت تأخیری را داریم. تعداد NK Cells و لنفوسیت‌های T را به وسیله فلوسیتومتری باید بسنجیم در شک به اختلالات فاگوسیتوز تست NBT، DHR123 ارزیابی کموتاکسی رنگ‌آمیزی میلوپراکسیداز و غیره کمک کننده است.

در شک به اختلالات کمپلمان، CH50، AH50، سطح هر یک از اجزای کمپلمان و سطح عملکرد C1 esterase inhibitor چک می‌شود. مقدار ایمنोगلوبولین‌های سرم متناسب با سن بیمار تغییر می‌کند: **(مهم و سؤالی)**

IgG: ایمنोगلوبولینی است که از جفت رد می‌شود و از مادر به جنین می‌رسد بنابراین چون مادری است در نوزاد و جنین مقدارش به اندازه‌ی بزرگسال است. **راه:** IgG ← جفت ← جنین بنابراین مقدار IgG در بدو تولد بالاست. سپس در سنین ۳ تا ۶ ماهگی به حداقل می‌رسد چون ارتباط با جفت قطع شده بعد دوباره به تدریج افزایش می‌یابد و چند سال طول می‌کشد تا مقدارش شبیه سطح سرمی بزرگسالان شود.

IgA و IgM: آنتی‌بادی‌هایی هستند که از جفت عبور نمی‌کنند و صرفاً آن مقداری که خود نوزاد توانسته بسازد وجود دارد. **راه:** جنین

می‌گوید: **$IgA=A$ و $IgM=M$** (ما) خودمان ایمنोगلوبولین می‌سازیم: **$IgA=A$ و $IgM=M$**

بنابراین مقدارشان در بدو تولد کم است و چند سال طول می‌کشد تا افزایش یابند.

IgA با تأخیر بیشتری به مقدار طبیعی‌اش در بزرگسالی می‌رسد. **راه:** **IgA** می‌گوید: **آ آ دیر شد.**

اگر هم سطح آلبومین و هم ایمنोगلوبولین پایین باشد، احتمال اینکه تولید پروتئین‌ها کاهش یافته باشد یا دفع پروتئین‌ها افزایش یافته باشد وجود دارد مثلاً در انتروپاتی از دست دهنده‌ی پروتئین. اگر سطح ایمنोगلوبولین‌ها بالا باشند، نشان دهنده‌ی سلامت عملکرد سلول است.

در دو مورد **IgE** افزایش یافته داریم: (۱) سندرم هایپر IgE (۲) در مواردی که زمینه‌ی آلرژیک دارند مثل درماتیت آتوپیک.

در مورد تیتراهای اختصاصی آنتی‌بادی به طور طبیعی تا قبل از دو سالگی پاسخ ضعیفی نسبت به آنتی‌ژن‌های پلی‌ساکاریدی باکتریایی داریم که طبیعی می‌باشد.

به تست پوستی افزایش حساسیت تأخیری **DHT** گوئیم، (به آنتی‌ژن‌های **Delay** مثل کزاز و دیفتری و کاندیدا و اوریون). اینها نشان می‌دهد که آیا سلول‌های **T** خاطره‌ی اختصاصی برای آنتی‌ژن و سلول‌های عرضه کننده‌ی آنتی‌ژن عملکردی وجود دارد یا خیر. اگر این تست منفی شد یعنی خاطره‌ی وجود ندارد بنابراین باید یک دوز بوستر بزیم و حدود ۴ هفته بعد چک کنیم ولی اگر تست پوستی مثبت شد یعنی خاطره‌ی مقابله با آن پاتوژن در ایمنی بدن با وجود دارد و نیازی به یادآوری با دوز بوستر نیست.

برای شمارش لنفوسیت‌ها و انواع و درصد مطلق آنها (**B cells, T cells** یا **NK Cells**) از فلوسیتومتری استفاده می‌کنیم. (در شک به ایمنی سلولی)

ارزیابی کمپلمان شامل چک **CH50** و **AH50** می‌باشد. در حقیقت تست **CH50** وجود پروتئین‌های مسیر کلاسیک کمپلمان را (یعنی **C1, C2, C3, C4**) و **AH50** پروتئین‌های مسیر فرعی کمپلمان (یعنی **C3**، فاکتور **B** و پروپدین) را نشان می‌دهند. اگر **CH50** و **AH50** هر دو غیر طبیعی باشند، احتمالاً نقص در مسیر **C5** تا **C9** می‌باشد که شایع است.

تشخیص ادم آنژیونوروتیک ارثی یا اکتسابی هم از طریق چک سطح **C1 esterase inhibitor** است (عملکرد و مقدار). تست دیگری که برای بررسی عملکرد نوتروفیل انجام می‌دهیم **NBT** یا **DHR** می‌باشد. برای مثال در شک به **CGD**.

در شک به **LADS** جهت بررسی **CD15, CD11, CD18** فلوسیتومتری انجام می‌شود.

در شک به یک نقص ایمنی اولیه به وسیله‌ی این تست‌ها و تأیید تشخیصی می‌توانیم از تست‌های ژنتیکی مثل **WES** (توالی کامل اگزوم) استفاده کنیم. مثلاً در شک به دی جرج می‌توانیم از **FISH** یا کروموزومال **microarray** استفاده کنیم که **microdeletion** روی کروموزوم ۲۲ را نشان دهد یا مثلاً در مورد آتاکسی تلانژکتازی **fracture** کروموزوم‌های ۷ و ۱۴ را می‌توانیم پیدا کنیم.

تصویربرداری غیر از دو بیماری که برای ما کلیدی است (شامل دی جرج که فقدان تیموس داریم و آتاکسی تلانژکتازی که ممکن است ناهنجاری‌های داخل مخچه داشته باشیم) به نظر فقط زمانی که عفونتی داشته باشیم به تشخیص کمک می‌کند.

در شک به هومرال دیفکت، فلوسیتوستری انجام می‌دهیم. (NK Cells, B Cells, CD4, CD2) و برای بررسی Combined defects هم فلوسیتومتری انجام می‌دهیم.

جدول ۱-۱۳. خصوصیات بالینی نقص‌های ایمنی اولیه

نقایص سلول B

عفونت‌های چرکی راجعه با ارگانسیم‌های خارج سلولی کپسول‌دار، مثل استرپتوکوک پنومونیه، هموفیلوس آنفلوانزا نوع b و استرپتوکوک گروه A اوتیت، سینوزیت و پنومونی راجعه، برونشکتازی و کونژونکتیویت مشکلات مختصر ناشی از عفونت‌های قارچی یا ویروسی (به جز انسفالیت انتروویروس‌ها و پولیومیالیت) اسهال شایع است مخصوصاً ثانویه به عفونت با ژیا ردیا لامبلیا تأخیر رشد برجسته نیست با بقا تا بزرگسالی یا تا چند سال بعد از آغاز بیماری سازگار است. مگر اینکه عارضه‌ای روی دهد.

نقایص کمپلمان

عفونت‌های باکتریایی راجعه با ارگانسیم‌های خارج سلولی کپسول‌دار مثل استرپتوکوک پنومونیه و هموفیلوس آنفلوانزا استعداد برای عفونت‌های راجعه با نایسریامننژیتیدیس افزایش بروز بیماری خود ایمنی عفونت شدید یا راجعه پوست و مجاری تنفسی

نقایص سلول T

عفونت‌های راجعه با ارگانسیم‌های فرصت‌طلب یا با بیماری‌زایی کمتر، مثل قارچ‌ها، مایکوباکتری‌ها، ویروس‌ها و تک یاخته‌ها تأخیر در رشد، سوء جذب، اسهال و نارسایی رشد شایع است. آنژی مستعد واکنش پیوند بر ضد میزبان (GVHD)، در صورتی که خون تزریق شده، اشعه ندیده باشد یا گرافت‌های مادری واکنش‌های کشنده به واکنش‌های حاوی ویروس زنده یا BCG (باسیل کالمت گرین) بروز بالای بدخیمی بقای ضعیف بعد از شیرخوارگی یا اوایل کودکی

نقایص نوتروفیل

عفونت‌های پوستی راجعه با باکتری‌ها مثل استافیلوکوک، پسودومونا، اشرشیاکولی و قارچ‌ها مثل اسپرژیلوس آبسه‌های زیر جلدی، غده لنفاوی، ریه و کبد عفونت‌های ریوی شایع‌ند مثل آبسه و ایجاد پنوماتوسل، مرتبط با بیماری مزمن عفونت‌های استخوان و مفصل شایعند. جدا شدن دیر هنگام بند ناف فقدان چرک در محل(های) عفونت درمان کند بهبود زخم

۲۰۲۳ نقایص گیرنده های Toll-like

باکترمی راجعه، مننژیت، پنوموکک، استاف اورئوس، سودومونا، HSV، فقدان تب (lack of fever)، منگوکک، عفونت زود هنگام با استاف اورئوس یا استرپ پایوژن، در حالیکه بررسی های سیستم ایمنی نرمال است.

راه: Toll-like receptor deficiency وقتی باید به آن فکر کنید که کودک در مواقع عفونت، تب نکند یعنی در بچه های T: low

جدول ۲-۱۳. آزمون های لازم در موارد مشکوک به نقص ایمنی

عمومی

شمارش کامل سلول های خونی شامل هموگلوبین، شمارش افتراقی سلول های سفید خون و مورفولوژی آنها و شمارش پلاکتی رادیوگرافی جهت اثبات عفونت سینه، سینوس ها، ماستوئیدها، و استخوان های بلند، اگر بر اساس شرح حال بالینی، لازم باشد. کشت در صورت نیاز

ایمنی با واسطه آنتی بادی

مقدار کمی ایمونوگلوبولین ها: IgE, IgM, IgA, IgG
 تیترا ایزوهماگلوآنتینین (آنتی A، آنتی B): عملکرد IgM را می سنجد.
 سطوح آنتی بادی اختصاصی:
 آنتی ژن های پروتئینی: دیفتری، کزاز.
 آنتی ژن های کنژوگه شده با پروتئین: هموفیلوس آنفلوانزا، استرپتوکوک پنومونیه (واکسن کنژوگه)
 آنتی ژن های پلی ساکاریدی: استرپتوکوک پنومونیه (واکسن غیر کنژوگه)، واکسن سالمونلا تایفی Vi
 تعداد سلول های B و زیر گروه های آنها با کمک فلوسیتومتری

ایمنی با واسطه سلولی

شمارش و ریخت شناسی لنفوسیت ها
 آزمون های جلدی افزایش حساسیت تأخیری (کاندیدا، توکسوئید کزاز، اورپون): عملکرد سلول T و ماکروفاژ را می سنجد.
 تعداد سلول NK و T و زیر گروه ها به وسیله فلوسیتومتری تجزیه و تحلیل عملکرد لنفوسیت T (پاسخ به میتوزن، سیتوکین ها)
 ارزیابی عملکرد سلول NK

فاگوسیتوز

شمارش سلولی و مورفولوژی نوتروفیل
 آزمایش رنگ آمیزی نیتروبلو تترازولیوم / فلوسیتومتری با استفاده از دی هیدرورودامین ۱۲۳
 ارزیابی کموتاکسی، کشتن استافیلوکوک
 رنگ آمیزی میلوپراکسیداز

کمپلمان

کمپلمان همولیتیک تام (CH50): فعالیت کمپلمان از مسیر کلاسیک را اندازه گیری می کند.
 AH 50: مسیر فرعی فعالیت کمپلمان را اندازه گیری می کند.
 سطح هر یک از اجزاء کمپلمان
 سطح و عملکرد مهار کننده C1

Ig، ایمونو گلوبولین، NK: کشنده طبیعی

فصل ۱۷: تنفس

۱- ارزیابی دستگاه تنفسی

در کودکان زیر ۳ سال حلقه‌ی کریکوئید که اولین حلقه‌ی نای است و یک حلقه‌ی کامل غضروفی است، باریک‌ترین بخش راه هوایی است. ولی در کودکان بزرگتر و بالغین، باریک‌ترین بخش راه هوایی گلو است.

ماگزیم رشد آلونول‌های جدید در ۲ سال اول زندگی اتفاق می‌افتد و این رشد تا ۸ سالگی تکمیل می‌شود ولی بعد از آن حجم ریه، با یک رشد خطی افزایش پیدا می‌کند ولی معمولاً آلونول جدیدی تشکیل نمی‌شود. وقتی یک تنفس طبیعی داشته باشیم، این حجم‌های ریوی معمولاً وسط طیف inflation (هواگیری) هستند یعنی بالا و پایین طیف نیستند.

حجم جاری (Tidal volume) مقدار هوایی است که در طی یک دم آرام وارد ریه می‌شود.

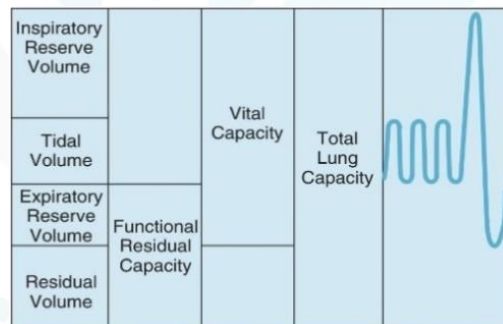
FRC (ظرفیت عملکردی باقی مانده) حجم گاز باقیمانده در ریه در پایان یک بازدم آرام می‌باشد.

Total lung capacity (TLC): ظرفیت تام ریه، حجم گاز داخل ریه در پایان یک دم عمیق است.

RV: حجم باقیمانده که در پایان یک بازدم عمیق وجود دارد.

Vital Capacity (ظرفیت حیاتی): حداکثر میزان هوایی است که می‌تواند با قدرت از ریه بیرون رانده شود و برابر تفاوت بین TLC و RV می‌باشد.

چه عواملی در مقاومت راه‌هایی هوایی دخیل هستند؟ قطر و طول راه‌های هوایی، ویسکوزیته‌ی گاز و طبیعت جریان هوا که می‌تواند روی مقاومت راه هوایی تأثیر بگذارد.



شکل ۱ - ۱۷

دو نوع جریان هوا در راه‌های هوایی داریم: جریان لامینار و جریان توربولنت. در یک تنفس آرام، جریان هوا در راه‌های هوایی کوچکتر و لامینار است ولی وقتی میزان جریان بالاتر است، به صورت یک جریان توربولنت در می‌آید و مقاومت افزایش پیدا می‌کند.

$$\text{فرمول Compliance} = \frac{\Delta V}{\Delta P} = \frac{\text{تغییرات حجم}}{\text{تغییرات فشار}}$$

در واقع تغییر حجم برای تغییر ایجاد شده در فشار می‌باشد. مقیاسی است که سهولت هواگیری ریه را نشان می‌دهد. این که ریه چقدر می‌تواند باز و بسته شود و هواگیری می‌شود. برخی بیماری‌ها و شرایط از طریق کاهش Compliance ریه باعث ایجاد اختلالات تنفسی می‌شوند مثل کمبود سورفاکتانت، ادم ریه و فیبروز ریه. این شرایط باعث می‌شوند که آلونول‌ها خیلی سخت باز و بسته شوند پس اینها Compliance را کاهش می‌دهند و منجر به بیماری‌های Restrictive یا بیماری‌های محدود کننده‌ی ریه می‌شوند. مثلاً ضعف عضلات تنفسی، افیوژن پلور، التهاب یا توده در پلور، سفت شدگی سینه (اسکولیوز) و اتساع شکمی.

فضای مرده آناتومیک: به طور طبیعی حدود ۳۰٪ از هر تنفس جاری، راه‌های هوایی هدایت کننده را پر می‌کند یعنی در تبادلات شرکت نمی‌کند.

وقتی صحبت از تهویه‌ی آلوئولی می‌کنیم، منظور تبادل CO_2 است (Ventilation) و نقطه‌ی مقابلش، اکسیژناسیون است که یعنی تبادل اکسیژن. اکسیژناسیون خود تحت تأثیر VQ یا VQ matching یعنی تناسب تهویه و جریان خون است. وقتی VQ matching دچار اختلال می‌شود (VQ mismatch) در نهایت اکسیژناسیون مختل می‌شود. بخشی از تناسب VQ توسط انقباض عروقی هیپوکسیک حفظ می‌شود که همان انقباض کانونی عروق ریه است در مناطقی که تحت تهویه هستند. در مورد علل هیپوکسی، یک نکته‌ی مهم این است که در مواردی که شنت داریم، بیمار افت سچوریش اکسیژن پیدا می‌کند ولی وقتی به او اکسیژن می‌دهیم، سچوریشن، بالا نمی‌رود. شنت ممکن است داخل ریوی یا خارج ریوی باشد.

جدول ۱ - ۱۷ علل هیپوکسمی			
علت	مثال (ها)	P_{aO_2}	P_{aCO_2}
افزایش P_{aO_2} کمکی			
عدم تناسب تهویه خورسانی	آسم، دیسپلازی برونکوپولموناری، پنومونی، آتلکتازی	↓	طبیعی، ↑ یا ↓
هیپوونتیلیاسیون	آپنه، مصرف بیش از حد ناکوتیک‌ها، بیماری عصبی عضلانی	↓	↑
شنت خارج ریوی	بیماری سیانوتیک قلبی	↓	طبیعی یا ↑
شنت داخل ریوی	مالفورماسیون شریانی وریدی ریوی، آتلکتازی	↓	طبیعی یا ↑
FIO_2 پایین	ارتفاع بالا	↓	↓
نقص انتشار	اسکلرودرما، سندرم هپاتورنال، فیبروز ریوی	↓	طبیعی

۲- شرح حال و معاینه

شرح حال بیمار از سرفه اطلاعات مهمی در مورد اتیولوژی سرفه ممکن است بدهد. مثلاً سرفه‌ای که صبحگاهی باشد، بیشتر به علت ترشحات سینوس‌ها یعنی سینوزیت می‌تواند باشد یا رینیت آلرژیک یا عفونت‌های برونکیال و... سرفه‌ی شبانه بیشتر از همه شاه علامت آسم است و دیگر GER و همین طور PND می‌تواند باشد. سرفه‌هایی که همراه با ورزش باشند، معمولاً نشان دهنده‌ی exercise induced asthma یا exercise induced bronchospasm هستند. سرفه عادت‌ی یا سایکوژنیک، سرفه‌ای است که پرزنتاسیون آن مثل یک بیماری ارگانیک است ولی دو کلید مهم دارد: زمانی که حواس کودک را پرت می‌کنیم و زمانی که کودک در خواب است قطع می‌شود. شکل آن شبیه سرفه‌های کروب است یعنی حالت brassy و خشن و گوش خراش دارد. سرفه‌هایی که حالت حمله‌ای (پاروکسیسمال) دارند، بخصوص اگر کنارشان سیانوز داشته باشند، تیپیک پرتویس یا سیاه سرفه هستند اما سرفه‌هایی که حالت منقطع یا *staccato* دارند، به نفع عفونت‌های کلامیدیایی هستند. سرفه‌های خروسکی یا خشن (سرفه‌های شبیه پارس سگ یا صدای خوک)، سرفه‌هایی هستند که بیشتر از همه در کروب یا تراکتومالاسی می‌بینیم یا ممکن است در سرفه‌های عادت‌ی (سایکوژنیک) ببینیم. وقتی کودک شرح حال از *choking* می‌دهد، مثلاً حین بازی که چیزی هم در دستش بوده، ناگهان سرفه کردن می‌کند، خیلی به نفع اسپیراسیون جسم خارجی است.

علل هیپرپنه یا افزایش عمق تنفس عبارتند از: تب، اسیدوز متابولیک، بیماری قلبی یا ریوی و اضطراب گرانیتنگ یا ناله: یعنی یک بازدم با فشار در برابر یک گلوت نیمه بسته. معمولاً گرانیتنگ را در دیسترس تنفسی می‌بینیم ولی گاهی به علت درد هم ممکن است ایجاد شود.

استریدور: بیش تر صدایی است که در دم ایجاد می‌شود. بیشتر در انسداد راه‌های هوایی بزرگ وجود دارد. یعنی معمولاً در گردن لوکالیزه می‌شود. یک صدای خشن مونوفونیک است که مربوط به انسداد مجاری هوایی بالاتر و بزرگتر است.

ویزینگ: انسداد نسبی راه‌های هوایی تحتانی کوچکتر است یعنی محل آن در توراکس لوکالیزه شده و بیشتر هم بازدمی است. رونکای: مربوط به ترشحات موجود در راه‌های هوایی داخل توراکس است. وقتی در راه‌های هوایی کوچک مایع یا ترشحات وجود داشته باشد، ممکن است رال یا کراکل بشنویم در تنفس عمیق تمام این صداهای غیر طبیعی می‌توانند تشدید شوند و راحت‌تر شنیده شوند. کلابینگ (چماقی) شدن انگشتان: این حالت را بیشتر از همه در CF داریم ولی غیر از آن در بقیه‌ی بیماری‌های مزمن ریوی اینترستیشیال ریه می‌توانیم داشته باشیم. آسم کلابینگ ایجاد نمی‌کند. بیماری‌هایی که می‌توانند کلابینگ بدهند عبارتند از: بیماری‌های مزمن غیر ریوی مثل بیماری قلبی، گوارشی، هماتولوژیک. و به ندرت کلابینگ می‌تواند یک صفت خانوادگی باشد.

الگوهای تنفسی غیر طبیعی		جدول ۲-۱۷
علتها	تظاهرات	الگو
↑ فیزیولوژی تهدید کننده، تب، نیازهای متابولیک بالا، استرس	سرعت تنفسی بالاتر از میزان طبیعی برای سن	تاکی پنه
خواب، داروهای سداتیو، آسیب CNS، آلكالوز متابولیک	سرعت تنفسی کمتر از میزان طبیعی برای سن	برادی پنه
استرس، ورزش، اسیدوز متابولیک	↑ عمق تنفسی، سرعت نرمال	هیپرپنه
واریانت نرمال تنفسی در نوزادان پره ترم و ترم، در خواب به صورت prominent	توقف‌های کوتاه (کمتر از ۱۰ ثانیه) در ادامه تنفس سریع، تنفس‌های سطح	تنفسی دوره‌ای (periodic)
اسیدوز متابولیک، خصوصاً کتواسیدوز دیابتیک، اورمی	↑ سرعت، ↑ حجم جاری، تنفس عمیق و منظم	تنفس کوسمال
آسیب CNS (ساقه مغز)، ↑ فشار داخل جمجمه، نارسایی قلبی، اورمی	الگوی دوره‌ای ↑ و ↓ تدریجی عمق تنفس که آپنه آن را قطع می‌کند.	تنفس شین - استوک
آسیب CNS یا عفونت	تنفس سریع، عمق که در ادامه یا آپنه دنبال می‌شود.	تنفسی بیوت
ضایعه ساقه مغز	دم طولانی با بازدم کوتاه یا بریده بریده (staccato)	تنفس آپنوستیک
شوک، سپسیس یا آسیفکسی	سرعت پایین، حجم جاری متغیر	تنفس دردناک (agonal)

سناریوی آتلکتازی: بیماری آمده با دیسترس تنفسی، اشباع اکسیژن پایین و صداهای ریوی کاهش یافته. در دق دال یا مبهم یا ماتیته است و tactile fremitus کاهش یافته و در سمت درگیر، حرکت قفسه سینه کاهش یافته. در گرافی شیفیت به سمت درگیر داریم. اما در پنوموتوراکس شیفیت به سمت مقابل داریم و در تنشن پنوموتوراکس قلب و مדיاستن به سمت مقابل شیفیت کرده. **سناریوی پلورال افیوژن:** بیماری که صداهای قلبی در وی مافل است. فریکشن راب دارد. در دق دال است صداها کاهش یافته است و انحراف به سمت مقابل دارد.

نشانه‌های فیزیکی بیماری ریوی

جدول ۳-۱۷

نشانه‌های صوتی	صداهاى زمينى‌هاى (Adventitious)	صداهاى تنفسى	دق	فرمیتوس صوتی	حرکت قفسه سینه	انحراف مדיاستن	فرآیند بیماری
اگوفونی *پکتوریلوکی**	ندارد یا کراکل	بروشیال یا کاهش یافته	گنگ (مبهم)	افزایش	کاهش در محل مبتلا	ندارد	تراکم (consolidation)
طبیعی تا کاهش یافته	ويز، کراکل	طبیعی تا کاهش یافته	هیپیررزونانس	طبیعی یا کاهش یافته	اتساع بیش از حد یا کاهش تحرک	ندارد	برونکواسپاسم
ندارد	ندارد یا کراکل	کاهش یافته	مبهم	کاهش یافته	کاهش در محل مبتلا	شیفت به سوی سمت درگیر	آنلکنازی
ندارد	ندارد	ندارد	رزونانس	ندارد	کاهش روی PMI	نوع فشاری، به (tension) طرف مقابل می‌زند	پنوموتوراکس
منگ شده (muffled)	اگوفونی، فریکشن راب	ندارد	مبهم	ندارد یا کاهش یافته	کاهش در محل مبتلا	انحراف به سمت مقابل	افوزیون پلور
ندارد	کراکل‌های دهی	طبیعی	طبیعی	طبیعی تا افزایش یافته	کاهش یافته	ندارد	فرآیند بینابینی (interstitial)

*اگوفونی صدای مشابه است (ممکن است نشانه‌های از تراکم باشد، ولی همراه با افوزیون‌های پلور با اندازه‌های متوسط هم دیده می‌شود).
** در پکتوریلوکی، کلمات / صداها روی محل درگیر، واضح تر شنیده می‌شوند (همراه با تراکم و ضایعات حفره‌ها).

۳- روش‌های تشخیصی

نماهایی که در گرافی قفسه سینه استفاده می‌کنیم، یکی خلفی-قدامی (PA) و دیگری نمای لترال یا نیم رخ است که بهتر است دردم عمیق انجام شوند. برای تخمین پر هوایی، باید یک نمای لترال هم داشته باشیم. مسطح شدن دیافراگم و افزایش قطر قدامی خلفی در نمای نیم رخ پر هوایی بهتر نشان می‌دهد. اگر در گرافی از نماهای بازدمی یا دکوبیتوس استفاده کنیم، می‌تواند انسدادهای نسبی برونش به خصوص ناشی از اسپیراسیون جسم خارجی را نشان دهند. همچنین می‌توان بین پلورال افیوژن و اینفیلتراسیون آلوئولار افتراق قائل شد. روش دیگر، ازوفاگو گرام با باریوم است یعنی ازوفاگوگرام به روش باریوم استادی که در اختلال بلع یا دیسفاژی، اختلالات حرکتی مری، TE fistula, Vascular Rings و به میزان کمتری هم GER به کمک آن تشخیص داده می‌شود. سی تی اسکن قفسه سینه در بیماری‌های بینابینی، برونشکتازی، افتراق ضایعات پلور از پارانشیم مفید است. سی تی اسکن با تزریق وریدی ماده حاجب در بیماری‌های عروقی ریه مثل مالفورماسیون‌های مادرزادی، تشخیص آمبولی و غیره، می‌تواند کمک کننده باشد. MRI برای بررسی آناتومی قلب و عروق و مدیاستن مدالیته‌ی بسیار خوبی است. فقط نیاز به آرام بخش دارد. ولی MRI برای ضایعات پارانشیم ریه ارزش کمتری دارد.

سونوگرافی هم می‌تواند بعضی از توده‌های داخل قفسه سینه را نشان دهد. از نظر سایز و خصوصیت افیوژن پاراپنومونیک و آمپیم می‌تواند کمک کند و در مورد ارزیابی حرکت دیافراگم هم می‌تواند - کمک کننده باشد. ABG جهت بررسی وضعیت تبادل گازها بسیار مفید است. نمونه‌های مویرگی یا وریدی نباید برای ارزیابی اکسیژناسیون استفاده شوند بلکه نمونه‌ی شریانی است که به ما کمک می‌کند. PCO_2 در نمونه‌های مویرگی، مشابه شریانی است اما در مورد Oxygenation نمی‌توانیم اینها را هم ارز همدیگر در نظر بگیریم. PCO_2 در نمونه‌ی وریدی تقریباً 6mmHg بالاتر از PCO_2 شریانی است. تا زمانی که P_{aO_2} به حد 60 نرسیده باشد، O₂ saturation کاهش نمی‌یابد. در چه صورت پالس اکسی متری نمی‌تواند مقدار واقعی اشباع اکسیژن را نشان دهد؟ اگر هموگلوبین غیر طبیعی باشد، مت هموگلوبینمی یا کربوکسی هموگلوبین داشته باشیم. پرفیوژن ضعیف مثلاً بیماری باشد که در شوک است یا ماده‌ای باشد که جلوی نور را گرفته باشد و نور نتواند از آن عبور کند مثلاً در بزرگترها لاک ناخن. یک روشی هم داریم که PCO₂ را اندازه‌گیری می‌کند که با روش غیر تهاجمی از طریق کاتترهای پوستی می‌تواند اندازه‌گیری کند. یا از طریق PCO₂ انتهای بازدمی (انتهای حجم جاری) برای مریض‌هایی که اینتوبه و زیر تهویه‌ی مکانیکی هستند. آزمون‌های عملکردی ریوی مثل اسپیرومتری می‌توانند حجم‌های ریوی را اندازه‌گیری کنند. اسپیرومتری بالای ۶ سال می‌تواند انجام شود و به این شکل است که بیمار یک بازدم با فشار انجام می‌دهد تا به TLC برسد و تا جایی که نتواند هوای بیشتری بیرون بدهد و بعد حجم‌های مختلف اندازه‌گیری می‌شوند. مثلاً FVC, FEV₁ و غیره. بر اساس سن و جنس و نژاد و مخصوصاً قد بیمار، تفسیر می‌شوند. وسیله‌ای به نام پیک فلومتر هم داریم که میزان حداکثر جریان بازدمی را اندازه‌گیری می‌گیرد یعنی Peak expiratory flow rate را که یک وسیله‌ی دستی است که بیمار از نظر پایش آسم در منزل از آن استفاده کند ولی خیلی به میزان تلاش بیمار هم بستگی دارد. روش پلتیسموگرافی TLC و FRC، RV را اندازه‌گیری می‌کند.

*وقتی Pulmonary function test (PFT) ها را انجام می‌دهیم، ۲ نوع بیماری را پیدا می‌کنیم:

(۱) بیماری‌های انسدادی یا obstructive که در آنها میزان جریان پایین است و میزان RV افزایش یافته است.

(۲) بیماری‌های Restrictive (تحدیدی) ریه که اینها FVC پایین، TLC پایین دارند.

وقتی که $\frac{FEV_1}{FVC}$ زیر 0.80 داشته باشیم یعنی FEV1 بیشتر از FVC کم شده باشد، ما با یک بیماری Obstructive یا بیماری انسدادی راه هوایی مواجه هستیم.

برای بیماری راه‌های هوایی کوچک و حساس تر و غیره، چیزی که ما استفاده می‌کنیم، متوسط جریان در وسط بازدم است که به آن FEF، ۲۵ تا ۷۵ درصد گوئیم که متغییر حساس تری است. اسپیرومتری می‌تواند انسداد برگشت پذیر راه هوایی مثل آسم را تشخیص دهد. یعنی اگر در اسپیرومتری مجدد به دنبال تجویز یک برونکو دیلاتور FEV1 بیش از ۱۲ تا ۱۵ درصد افزایش پیدا

فصل ۲۵: ارتوپدی



۱- toe walking یا راه رفتن روی نوک پنجه

در نوپایان یک شکایت شایع است. هر کودک بالاتر از ۳ سالی که هنوز روی پنجه راه می‌رود حتماً باید توسط پزشک بررسی شود. **راه:** هر بچه بالای ۳ سال که هنوز **آسه آسه** راه می‌رود باید بررسی شود. **آسه=روی نوک پنجه** اگرچه می‌تواند علل مختلفی مثل مسائل عادت، اختلالات عصبی عضلانی زمینه‌ای مثلاً در CPها، تترد کورد یا جمع شدگی تاندون آشیل، سفتی طناب پاشنه‌ای و یا اختلال طول در اندام تحتانی داشته باشد.

۲- سندرم کمپارتمان

یک اورژانس ارتوپدی است. یعنی در کمپارتمان‌های فاسیایی محکم یک اندام، خونریزی و تورم بافت نرم داریم که منجر به ایسکمی عضلانی می‌شود و باعث وارد شدن فشار روی عصب و عروق می‌شود و باید این فشار را هر چه زودتر به روش جراحی برداریم. شایع‌ترین محل‌های سندرم کمپارتمان، شکستگی‌های تیبیا و سوپر اکوندیلار هستند. **سناریو** به صورت بیماری است که قبلاً شکستگی داشته و بعد از مدتی که اندام او داخل گچ بوده با درد شدید، کاهش حس درماتوم‌هایی که از آن اعصاب عصب می‌گیرند، مراجعه می‌کند. وقتی گچ باز می‌کنید آن ناحیه سفت و متورم شده و با کشش پاسیو درد را تجربه می‌کند. معمولاً زمانی اتفاق می‌افتد که ادم زیر گچ خیلی سفت بسته شده است. پس هنگام گچ‌گیری حتماً باید علائم هشدار از نظر نشانه‌های ایسکمی و اورژانسی بودن مسئله به بیمار گوشزد شود.

۳- کودک آزادی یا child abuse

۲۰۲۳ چه نوع شکستگی‌هایی کودک آزاری را مطرح می‌کنند؟

- ✓ شکستگی‌های متعدد و در عین حال در مراحل مختلف بهبودی از نظر رادیوگرافیک که نشان می‌دهد در زمان‌های مختلف اتفاق افتاده.
 - ✓ شکستگی‌های مربوط به گوشه‌ی متافیزی یا metaphysial corner fracture ها (فرکچرهای ناشی از shaking و twisting یعنی تکان دادن و چرخاندن)
 - ✓ شکستگی‌هایی که نسبت به شرح حالی که خانواده و همراه بیمار می‌دهد شدیدتر است.
 - ✓ شکستگی شیرخوارانی که هنوز راه نمی‌روند.
- اگرچه که شکستگی‌های مارپیچی استخوان‌های بلند در گذشته برای child abuse پاتوگنومونیک شناخته می‌شدند، امروزه این شکستگی‌ها برای child abuse اختصاصی به شمار نمی‌آیند.
- در صورت شک به child abuse ارزیابی کامل انجام می‌شود: بیمار بستری شده، معاینه فیزیکی کامل به عمل می‌آید، مشاهدات ثبت می‌گردد. باید به صدمات بافت نرم و جمجمه دقت شود. معاینه‌ی ته چشم از نظر خونریزی، دکولمان یا جداشدگی شبکیه مهم است. skeletal survey جهت بررسی از نظر شکستگی‌های بیشتر ضروریست. در صورت وجود شکستگی‌های متعدد، باید جهت رد بیماری‌های متابولیک استخوان (مانند استئوزنز ایمپرکتا) ارزیابی‌های دقیق‌تر انجام شود.

۴- DDH (Developmental dysplasia of the hip) یا در رفتگی لگن

قبلاً تحت عنوان CDH بحث می‌شد. دو نوع DDH داریم: تراولوژیک و تیپیک. DDH تراولوژیک خیلی زود هنگام و در همان داخل رحم اتفاق می‌افتد و معمولاً با برخی بیماری‌های عصبی عضلانی همراه هستند مثل اسپینا بیفیدا، آرتروگریپوز و غیره. اما در رفتگی‌های تیپیک مربوط به شیرخوارانی است که از نظر عصبی و موارد دیگر کاملاً طبیعی هستند. قبل یا بعد از تولد این دیسپلازی یا در رفتگی در آنها رخ می‌دهد. DDH در سمت چپ ۳ برابر شایع‌تر است.

* **ریسک فاکتورهای DDH عبارتند از:** (۱۰۰٪ سوالی)

۱) شلی منتشر لیگامان‌ها که شاید به دلیل هورمون‌های مادری باشد که با شل شدن لیگامان‌های لگن همراه است مثل استروژن و ریلکسین (۲) در دخترها ۹ برابر پسرها دیده می‌شود **راه: DDH** در دخترها بیشتر است. (۳) سابقه خانوادگی مثبت (۲۰٪) (۴) پرزنتاسیون بریج (۵) اولین زایمان (۶۰٪ موارد) (۶) اولیگو هیدرآمیونیوس (۷) وضعیت قرارگیری شیرخوار بعد از تولد مثلاً زمانی که لگن شیرخوار را در یک قنطاق سفت نگه می‌دارید، در حالی که مفصل لگن اداکت و اکستنت شده.

وضعیت‌های abnormal که می‌توانند با DDH همراهی داشته باشند. (۱۰۰٪ سوالی) مثل **تورتیکولی** عضلانی مادرزادی، **متاتارسوس اداکتوس** و **کلاب فوت**. پس در هر کودکی تورتیکولی یا متاتارسوس اداکتوس یا کلاب فوت دیدیم حتماً باید او را از نظر DDH همراه بررسی کنیم.

تظاهرات بالینی و معاینات: در همه‌ی نوزادان باید با معاینه‌ی فیزیکی DDH را غربالگری کنیم. تا سن ۱۸ ماهگی DDH باید در معاینه‌ی هر شیرخوار مدنظر باشد. یافته‌های معاینه DDH عبارتند از:

غیر قرینگی چین‌های گلوئیتال یا چین‌های ران. در سمتی که چین‌ها افزایش پیدا کردند DDH دارید.

مسئله بعدی **کوتاهی اندام** است یعنی اگر در یک طرف DDH داشته باشید در همان طرف اندام نسبت به سمت سالم کوتاه‌تر است. **گالسی تست** نشان دهنده این است که در DDH در سمت درگیر ارتفاع اندام کمتر است. مسئله دیگر **محدودیت حرکت** است، محدودیت اداکشن و اداکشن و به خصوص اداکشن، یعنی در حالت نرمال وقتی Rang of motion مفص هیپ را معاینه می‌کنید انتظار داریم به راحتی تا ۷۵ درجه اداکت و تا ۳۰ درجه اداکت شود. پس **کاهش اداکشن و محدودیت در حرکت اداکشن یک نشانه‌ی بسیار مهم در DDH است.** چون نشان دهنده‌ی کانترکچرهای همراه با آن می‌باشد. **تست بالو و ارتولانی** (۱۰۰٪ سوالی) در ابتدای تولد یعنی قبل از این که بتوانیم از سونوگرافی و گرافی استفاده کنیم (مراکز استخوان‌سازی تشکیل شده باشند) با این دو تست که بسیار حساس هستند می‌توانیم DDH را تشخیص دهیم. به خصوص مهم‌ترین مانور بارلو است.

راه استاد خوش سیرت: **بارلو = بیرون لونه = در رفتگی هیپ.** پس تست بارلو مثبت = در رفتگی hip.

راه: ارتولانی = کار ارتوپدها جا اندازی است = ارتولانی مفصل hip را که در رفته جا می‌اندازد = تو لانه

در **بارلو**، وقتی می‌خواهیم هیپ را در ببریم، در حالی که لگن و زانو فلکس هستند اندام را اداکت می‌کنیم و به سمت پوسترپور فشار می‌دهیم و در واقع هیپ را می‌بریم **بیرون لانه و در می‌بریم** ولی در ارتولانی در حالتی که لگن و زانو فلکس هستند اندام را اداکت می‌کنیم و به سمت انتریور می‌کشیم که آن در رفتگی جا بیفتد در حفره‌ی استابولوم. پس بنابراین در بارلو اداکت می‌کنیم و به پوسترپور فشار می‌دهیم و در ارتولانی اداکت می‌کنیم و به انتریور می‌کشیم. (**ارتولانی = انتریور**)

ارتولانی بالای ۲ ماهگی دیگر قابل اعتماد نیست چون بعد از ۲ ماهگی کانترکچرهای عضلانی ران اجازه نمی‌دهند ارتولانی مثبت شود. پس خیلی ارزش ندارند. (**راه: ارتولانی = تو = ۲ ماهگی**) این موارد مربوط به زمانی است که در یک طرف در رفتگی داشتید مثلاً چین‌های غیر قرینه، طول اندام غیر قرینه، گالسی ساین مثبت و محدودیت حرکت داشتید. اما اگر هیپ **دو طرفه** دیسپلاستیک باشد تشخیص سخت‌تر است که آن را با آزمون **کلیسیک تست (Kliscic test)** تشخیص می‌دهیم. یعنی انگشت سوم را در منطقه‌ی آناٹومیک تروکانتر بزرگ و انگشت سبانه را روی خار انتریور سوپریور ایلیاک اسپاین (ASIS) می‌گذارید و یک خط فرضی که این دو را به هم وصل کند، کشیده می‌شود. در حالت عادی (چون انگشت سبانه نسبت به انگشت سوم بالاتر قرار می‌گیرد یعنی ASIS بالاتر از تروکانتر بزرگ

قرار می‌گیرد)، این خط مورب در انتها به ناف می‌رسد اما در حالتی که DDH داریم، این ۲ انگشت تقریباً در یک راستا قرار می‌گیرند) چون تروکانتر بزرگ بالاتر قرار می‌گیرد نسبت به حالت عادی و این خط پایین‌تر می‌آید و بین ناف و پوبیس قرار می‌گیرد) و نشان دهنده‌ی DDH دو طرفه است. اگر DDH را تشخیص ندهیم بعدها بیمار لنگش، افزایش لوردوز کمری و waddling gait پیدا می‌کند. روش‌های تشخیصی دیگر، سونوگرافی و گرافی است. **سونوگرافی در دخترهایی که سابقه خانوادگی مثبت یا زایمان بریچ داشتند** (در هر دو جنس چه دختر چه پسر) **ضروری است**. سونوگرافی بعد از ۶ هفته‌گی انجام می‌شود. چون یک شلی فیزیولوژیک داریم، ممکن است سونوگرافی مثبت کاذب داشته باشد، پس سونوگرافی جهت غربالگری روتین مناسب نیست. چون سر فمور در سن ۶-۴ ماهگی تازه شروع به استخوانی شدن می‌کند بنابراین تا قبل از این سن رادیوگرافی جایی ندارد.

درمان: درمان DDH بستگی به سن بیمار دارد. تا ۶ ماهگی درمان موثر پاولیک هارنس (Pavlic harness) است که ران را تا بیش از ۹۰ درجه فلکس نگه می‌دارد و معمولاً در عرض ۲-۱ هفته از شروع استفاده مفصل ران جا می‌افتد و در غیر این صورت، نیاز به مداخله‌ی جراحی یا گچ‌گیری است. خیلی دوست نداریم در رفتگی‌های دائمی را بیش از ۲ هفته داخل پاولیک هارنس نگه داریم؛ زیرا نگران آسیب‌های ایاتروژنیک استابولوم هستیم. اگر بیمار به پاولیک هارنس جواب نداد باید از یک ارتوز ابداکشن استفاده کنیم. پس تا ۶ ماهگی درمان پاولیک هارنس است. در بالای ۶ ماه یا آن‌ها که به درمان‌های غیر جراحی جواب نمی‌دهند، روش بعدی گچ اسپایکای ران است که بیمار را تحت جا اندازی بسته و بعد گچ اسپایکا قرار می‌دهیم که زیر بیهوشی عمومی انجام می‌شود. جاناندازی توسط آرتروگرام حین عمل انجام و به وسیله‌ی سی‌تی یا MRI تأیید می‌شود. بیماران بالای ۱۸ ماه ممکن است نیاز به استئوتومی لگن و فمور داشته باشند. اگر جاناندازی بسته هم جواب نداد، جاناندازی باز اندیکاسیون دارد. مهم‌ترین و شدیدترین عارضه‌ی DDH، AVN یا نکروز آواسکولار ایاتروژنیک سرفمور است. یعنی به علت DDH، عروقی که در گردن فمور قرار دارند دچار آسیب می‌شوند که هم عارضه‌ی خود DDH است و هم در اثر فلکشن یا ابداکشن بیش از حد در حین قرار گرفتن در وضعیت پاولیک هارنس یا گچ اسپایکا ممکن است اتفاق بیفتد. سن زیر ۶ ماه در معرض خطر بالاتری هستند. زخم‌های ناشی از فشار (Pressure ulcer) نیز در اثر گچ‌گیری‌های طولانی مدت می‌تواند اتفاق بیفتد. در رفتگی مجدد یا نیمه در رفتگی سرفمور و باقی ماندن دیسپلازی استابولوم هم ممکن است رخ دهد.

۵- سینوویت تک مفصلی گذرا یا سینوویت توکسیک

علت شایع لنگش در کودکان می‌تواند باشد و باید حتماً آرتريت سپتیک یا اوستئومیلیت لگن را رد کرده باشیم. **سناریو:** پسر ۶ ساله‌ای می‌دهند (در پسرها ۲ برابر بیشتر از دخترهاست و سن متوسط شروع ۶ سالگی یا ۸-۳ سالگی است) که یک عفونت فوقانی تنفسی داشته، ۲-۱ هفته‌ی بعد از آن با لنگش دردناک مراجعه می‌کند. از درد حاد در کشاله‌ی ران یا قدام ران یا زانو شکایت دارد. تب ندارد. در WBC: CRP, ESR, CBC، نرمال و CRP, ESR، نرمال تا کمی افزایش یافته است. مفصل هیپ را در پوزیشن نرمال نگه می‌دارد. درد متوسط و تندرns خفیف دارد. در راه رفتن، لنگش دردناک دارد. گرافی AP و Frog leg از ران نرمال است. در سونوگرافی ممکن است افیوژن مفصل هیپ را ببینیم. (اینکه در سونوگرافی افیوژن می‌بینیم خیلی مورد فوکوس طراح است). **در صورت افیوژن مفصل هیپ، در صورت عدم وزن گذاری روی پا و امتناع از راه رفتن، تب یا افزایش ESR, CRP حتماً باید آسپیراسیون مفصل هیپ انجام شود تا بتوانیم آرتريت سپتیک را Rule out کنیم.**

درمان: باید در بستر استراحت کند. کمترین تحمل وزن را تا زمان بهبودی داشته باشد. NSAID استفاده کند که معمولاً برای درد کافی است. باید فعالیت‌های سنگینی ورزشی را تا ۲-۱ هفته بعد از بهبودی محدود کند و حتماً فالوآپ شود. چون اگر عدم بهبودی داشته باشند باید آنها را از نظر اختلالات جدی‌تر بررسی کنیم. نقطه‌ی مقابل آن آرتريت سپتیک است.

سناریوی آرتريت سپتیک: بیمار تب (معمولاً بالای ۳۸/۵ درجه) دارد. درآسپیراسیون مایع مفصل شمارش سلولی بالاست، ESR بالای ۲۰ است. از راه رفتن امتناع می‌کند. حتماً مفصل لگن را در وضعیت اکسترنال روتیشن، ابداکشن و فلکشن قرار می‌دهد و پوزیشن ضد درد خاص به آن می‌دهد. تندرns و درد زیاد است.