

فهرست

۷	اختلالات آب و الکترولیت	فصل ۱
۱۷	نفرولوژی	فصل ۲
۳۳	گوارش	فصل ۳
۵۵	غدد	فصل ۴
۷۳	خون	فصل ۵
۸۷	انکولوژی	فصل ۶
۱۰۳	تغذیه	فصل ۷

فصل اول

اختلالات آب و الکترولیت

درصد آب بدن یک نوزاد ترم حدود ۷۲٪ است که در یکسالگی به حد بالغین یعنی ۶۰٪ می‌رسد. نسبت نرمال آب داخل و خارج سلولی در یکسالگی ایجاد می‌گردد. حجم خون در افراد حدوداً ۸٪ وزن بدن می‌باشد و در مورد نوزادان نارس این عدد به ۱۰٪ می‌رسد. آب پلاسما ۵٪ وزن بدن را شامل می‌گردد. در پسرها به علت افزایش توده عضلانی در بلوغ، مایع داخل سلولی بیشتر از دخترها می‌گردد.

◀ **مایع نگهدارنده:** مجموع حجم ادرار (۶۰٪) به همراه دفع نامحسوس (تبخیر پوستی و دفع آب از طریق ریه‌ها) در حد ۳۵٪ و ۵٪ دفع آب از طریق مدفوع می‌باشد. در کودکان آنوریک، مقدار مایع نگهدارنده معادل دفع نامحسوس یعنی حدود $\frac{1}{3}$ مایع نگهدارنده در افراد نرمال خواهد بود.

مایع نگهدارنده در کودکان طبیعی به ازای ۱۰ kg اول ۱۰۰ ml/kg/۲۴h، به ازای ۱۰ kg دوم ۵۰ ml/kg/۲۴h و به ازای ۱۰ kg سوم و به بعد ۲۰ ml/kg/۲۴h خواهد بود و حداکثر مقدار آن در کودکان با هر وزنی در حد ۲۴۰۰ ml/۲۴h می‌باشد. نیاز به سدیم در روز ۲-۳ meq/kg نیاز به پتاسیم ۱-۲ meq/kg می‌باشد. در تمام مایعات نگهدارنده باید گلوکز ۵٪ باشد. یک کودک تحت درمان فقط مایعات وریدی، روزانه ۱ - ۵٪ دچار کاهش وزن می‌گردد.

✦ **نوع مایع کاربردی در محاسبه مایع نگهدارنده در تمام کودکان با هر وزنی، نرمال سالین در کنار ۵٪ DW می‌باشد و میزان پتاسیم مایع نگهدارنده ۲۰ meq/L خواهد بود.**

سرعت تجویز مایع نگهدارنده ثابت بوده و در مایع دفع نامحسوس، الکترولیتی وجود ندارد. از دست رفتن مایعات به فضای سوم و مایعات خارج شده از Chest Tube، با مایعات ایزوتونیک جایگزین می‌گردد. (مثل نرمال سالین یا رینگلاکتات)

📌 **نکته** در کودکان چاق به علت میزان بالای چربی، TBW (میزان آب کلی بدن) کمتر خواهد بود.

◀ **دفع نامحسوس:** در مواردی مثل فوتوتراپی، تب، تعریق، سوختگی، تاکی پنه، تراکتوستومی، پلی‌اوری و فضای سوم افزایش می‌یابد و در مواردی مثل استفاده از انکوباتور، چادر اکسیژن، ونتیلاتور و هیپوتیروئیدی کاهش می‌یابد. به ازای هر درجه افزایش درجه حرارت بدن از عدد ۳۸ درجه، ۱۵-۱۰٪ نیاز به مایع نگهدارنده اضافه خواهد شد.

◀ **Ongoing loss (دفع پاتولوژیک):** در هر لیتر مایع اسهال حدوداً ۵۵ meq/L Na⁺ و ۲۵ meq/L K⁺ و ۱۵ meq/L بی‌کربنات وجود دارد و به ازای هر بار دفع اسهال شدید، ۱۰ cc/kg مایع دفع می‌گردد. به ازای هر یک لیتر مایع معده یا استفراغ، ۶۰ meq/L Na⁺ و ۱۰ meq/L K⁺ و کلر در حد ۹۰ meq/L می‌باشد. نوع مایع انتخابی برای جبران اسهال، $\frac{1}{4}$ سالین در دکستروز ۵٪ به همراه ۲۰ meq/L پتاسیم و ۲۰ meq/L بی‌کربنات و نوع مایع انتخابی برای جبران مایع معده، نرمال سالین در دکستروز ۵٪ به همراه ۱۰ meq/L پتاسیم می‌باشد.

در موارد الیگوری و یا آنوری، محاسبه مایعات به صورت $\frac{1}{3}$ مایع نگهدارنده به همراه حجم ادرار به میلی‌لیتر به صورت $\frac{1}{4}$ سالین و در موارد پلی‌اوری، $\frac{1}{3}$ مایع نگهدارنده، به همراه حجم ادرار به میلی‌لیتر و سدیم و پتاسیم محاسبه شده، معادل الکترولیت‌های ادرار خواهد بود.

◀ **مایع کمبود یا Deficit:** بهترین روش تعیین دزئیدراتاسیون، اختلاف وزن قبل و بعد از بیماری است. دزئیدراتاسیون خفیف (۳-۵٪)، تشنگی و بی‌قراری ایجاد می‌نماید و کودک هوشیار می‌باشد. دئیدراتاسیون متوسط (۶-۱۰٪)، خواب‌آلودگی، تاکی‌کاردی، هیپوتانسیون ارتواستاتیک، نبض‌های کمی ضعیف و مخاطات خشک، هیپرپنه و الیگوری ایجاد می‌کند. دزئیدراتاسیون شدید (۱۵-۹٪)، اندام سرد و سیانوتیک، نبض کاملاً ضعیف و هیپوتانسیون، کرامپ عضلانی، فقدان اشک، تاکی‌پنه و آنوری و لتارژی و mottling ایجاد می‌نماید.

در موارد سوء تغذیه شدید در کنار دزئیدراتاسیون، BUN بالا نمی‌رود و برعکس در موارد دریافت کورتون یا خونریزی گوارشی در کنار دزئیدراتاسیون، BUN شدیداً بالا می‌رود.

در دزئیدراتاسیون شدید، $SG \leq 1025$ ادرار، ادرار دارای هیالین، تعدادی RBC و WBC و پروتئینوری در حد $100-300 \text{ mg/dl}$ می‌گردد.

◀ **درمان:** دزئیدراتاسیون خفیف به‌طور خوراکی 50 ml/kg به مدت ۴ ساعت از محلول ORS.

◀ **درمان:** دزئیدراتاسیون متوسط به‌طور خوراکی 100 ml/kg به مدت ۴ ساعت از محلول ORS.

در موارد اسهال خیلی شدید که قابل محاسبه نباشد، مقدار ORS لازم $15-10 \text{ ml/kg/h}$ می‌باشد.

✦ **در محاسبه اصلاح دهیدراتاسیون، قدم اول تجویز 20 ml/kg مایع ایزوتونیک به مدت ۲۰ دقیقه و گاهی**

نیازمند تکرار و قدم دوم تجویز یک دوز دیگر 20 ml/kg مایع ایزوتونیک در عرض دو ساعت (حداکثر یک

لیتر) و قدم سوم محاسبه مجموع مایع نگهدارنده و مایع کمبود و کم نمودن حجم‌های بولوس تجویز شده که

مابقی مایعات در ۲۴ ساعت به‌صورت محلول نرمال سالین با دکستروز ۵٪ و پتاسیم 20 meq/L تجویز می‌گردد.

◀ **دزئیدراتاسیون هیپوناترمیک:** خود را به‌صورت ادم مغزی (هیپوتونی، هیپوترمی، استفراغ، کاهش رفلکس‌ها،

لتارژی، تشنج و تنفس شین استوک) نشان می‌دهد.

هیپرلیپیدمی و هیپرپروتئینمی موجب هیپوناترمی کاذب و هیپرگلیسمی و انفوزیون مانیتول موجب هیپوناترمی

هیپراسمولار و CHF، نفروز و سیروز موجب هیپوناترمی هیپواسمولار می‌گردند.

هیپوناترمی بیولومیک در مواردی مثل SIADH (مانند پنومونی و تپویه مکانیکی و مننژیت و ترومای مغزی)،

کمبود کورتون، هیپوتیروئیدی و مسمومیت با آب دیده می‌شود. هدف از درمان هیپوناترمی علامتدار،

تزریق وریدی $6-4 \text{ ml/kg}$ $3\% \text{ NaCl}$ تا حداکثر رسانیدن سدیم سرمی به حد 130 meq/L می‌باشد (1 ml/

kg محلول $3\% \text{ NaCl}$ حدود 1 meq/L سدیم سرمی را بالا می‌برد) و حداکثر بالا بردن سدیم سرمی در روز در

هیپوناترمی مزمن، 10 meq/L می‌باشد. افزایش شدیدتر سدیم سرمی، خطر میلیبولیز مرکزی پونز را دارد.

تجویز ترکیبات Vaptans به‌عنوان آنتاگونیست ADH، در درمان SIADH کاربرد دارد.

◀ **دزئیدراتاسیون هیپوناترمیک:** خود را به‌صورت لتارژی و تحریک‌پذیری، تب، هیپرتونی، پوست خمیری،

گریه با صدای زیر و تشنج نشان می‌دهد و خطر عمده آن خونریزی مغز و ترومبوز عروقی می‌باشد (پروتئین

مایع مغزی نخاعی بالا می‌رود). در طی درمان، حداکثر سرعت افت سدیم سرمی، 12 meq/L می‌باشد و در

صورت تشنج حین درمان به‌علت ادم مغزی، باید محلول سالین ۳٪ تجویز نمود. در درمان دزئیدراتاسیون

هیپرناترمیک اول کاهش حجم داخل عروقی با 20 ml/kg نرمال سالین جایگزین می‌گردد و سپس، مجموع

سرم نگهدارنده و کمبود به‌صورت $1/5-1/25$ برابر سرم نگهدارنده به‌صورت $1/4$ سالین در دکستروز ۵٪ با سرعت

ثابت محاسبه می‌گردد. میزان پتاسیم مایع نیز 20 meq/L می‌باشد. هدف از درمان، حفظ سدیم سرمی به

حد 145 meq می‌باشد.

در صورت افت سریع سدیم سرمی، سرعت تجویز مایعات کم و یا سدیم محلول افزایش داده می‌شود و در

صورت افت آهسته سدیم سرمی، سرعت تجویز مایعات افزایش و یا سدیم محلول، کاهش داده می‌شود.

در حین درمان، باید Na سرمی به‌طور سریال و مرتب چک گردد.

در هیپرناترمی ناشی از دیابت بی‌مزه نفروژنیک، یک محلول جایگزین ادرار تجویز می‌گردد و به‌طور مزمن

می‌توان از کاهش دریافت سدیم و دیورتیک‌های تیازیدی و یا داروهای NSAIDs استفاده نمود. درمان

هیپرناترمی ناشی از مسمومیت با نمک، شامل استفاده از سرم DW ۵٪، لازیکس و نهایتاً دیالیز خواهد بود.

از عوارض الکترولیتی هیپرناترمی می‌توان به هیپوکلسمی و هیپرگلیسمی اشاره نمود.

◀ **تغذیه وریدی:** شایع‌ترین علت نیاز به تغذیه وریدی طولانی، سندرم روده کوتاه می‌باشد. جهت شروع

تغذیه وریدی حاد، دسترسی محیطی به یک کاتتر وریدی مرکزی از همه بهتر خواهد بود. غلظت سرم قندی

◀ **آلکالوز متابولیک حساس به کلر:** دارای کلر ادراری $< 15 \text{ meq/L}$ مانند استفراغ، مصرف قدیمی دیورتیک، اسهال مادرزادی کلراید، CF، وضعیت بعد از هیپرکاپنی، فورمولای بدون کلر. درمان با تجویز کلرید سدیم و پتاسیم می‌باشد.

◀ **آلکالوز متابولیک مقاوم به کلر:** دارای کلر ادراری $> 20 \text{ meq/L}$ مانند سندرم بارتر، سندرم جیتلمن، تجویز قلیا (با فشار خون نرمال در سه مورد اخیر)، کوشینگ، بیماری واسکولر کلیوی، تومور مولد رنین، کمبود 17 هیدروکسیلاز و تجویز قلیا، کمبود 11 هیدروکسیلاز و سندرم Liddle (با فشار خون بالا) در موارد آلکالوز متابولیک با بی‌کربنات زیر 32 meq/L ، درمان اندیکاسیون ندارد.

آلکالوز شدید ممکن است موجب آریتمی و هیپوکسی ثانویه به هیپوونتیلیاسیون و کاهش برون‌ده قلبی گردد.

آلکالوز تنفسی

◀ **علل اسیدوز تنفسی:** سرکوب CNS مانند مخدرها، آنسفالیت، بیماری‌های عصبی عضلانی مثل وردنیگ هوفمن و دوشن و گیلن‌باره، درگیری‌های شدید ریوی (مثل پنومونی و آسم) و بیماری‌های مجاری هوایی فوقانی (مثل لارنگواسپاسم)

◀ **علل آلکالوز تنفسی:** هیپوکسمی (مثل مسمومیت با CO) و درگیری خفیف ریوی (مثل آمبولی ریه)، تحریک مرکزی (مثل تومور یا نوروز)، تهویه مکانیکی و هیپرآمونیمی

🔦 نکته ۱ AG ادرار با فرمول $(\text{Na}+\text{K})-\text{Cl}$ محاسبه می‌شود که معمولاً عددی منفی است. این عدد در هر سنی با فرمول 1 meq/kg محاسبه می‌شود.

۲ درمان سندرم Barter: تجویز کلرید پتاسیم، اسپیرینولاکتون، ایندومتاسین

۳ سندرم Gitelman: تجویز سولفات منیزیم

۴ در موارد ذیل دفع پتاسیم از بدن و به دنبال آن هیپوکالمی ایجاد می‌گردد: GE، RTA، مصرف دیورتیک و مصرف آمینوگلیکوزید و پنی‌سیلین و سیس‌پلاتین و آمفوتریسین. اگرچه سوء تغذیه خیلی شدید مانند آنورکسیا نروزا ممکن است منجر به هیپوکالمی گردد ولی در کل پتاسیم سرمی با تغذیه ارتباطی ندارد.

۵ داروهای ذیل با مکانیسم شیفت پتاسیم به خارج سلول، موجب هیپرکالمی می‌گردند. مانند: بتابلوکرها، سوکسینیل کولین، دیژیتال، فلوراید، ACE.i و NSAIDS.

🔦 نکته ۲ در سندرم‌های Gitelman و Barter

۱ بیشترین دفع ادراری PGE_2 در تیپ‌های ۲ و ۱ سندرم بارتر (از ۵ نوع) مشاهده می‌گردد.

۲ به غیر از تیپ ۵ بارتر با وراثت وابسته به X، بقیه انواع AR می‌باشند.

۳ علائم سندرم بارتر تیپ ۱ و ۲ شامل: نفروکلسینوز، پولی‌هیدرآمنیوس، نارسی و آلکالوز متابولیک هیپوکالمیک. در تیپ ۲، هیپرکالمی گذرا گاهی مشاهده می‌گردد.

۴ خفیف‌ترین فرم بیماری بارتر، تیپ ۳ می‌باشد که در آن‌ها هیپومینزیمی نیز مشاهده می‌گردد و اکثریت بطور ترم متولد می‌گردند.

۵ در تیپ ۴ سندرم بارتر، نفروکلسینوز و هیپومینزیمی و کری حسی عصبی مشاهده می‌گردد.

۶ نادرترین فرم سندرم بارتر، تیپ ۵ آن می‌باشد (وابسته به X) که علاوه بر علائم کلی این سندرم، پولی‌هیدرآمنیوس شدید و بهبودی در شیرخوارگی مشاهده می‌گردد.

۷ علائم سندرم Gitelman شامل: شروع علائم در دهه دوم عمر، گرفتاری توبول‌های دیستال نزولی، سطح نرمال ادراری PGE_2 ، دهیدراتاسیون خفیف، تتانی، آلکالوز متابولیک هیپوکالمیک، اختلال رشد خفیف، هیپومینزیمی در تمام بیماران و هیپوکلسیوریا.

نکات مهم و کلیدی آب و الکترولیت

- ۱ اصلاح سدیم سرمی $\geq 184 \text{ meq}$ بهتر است در نهایت در عرض ۸۴ ساعت انجام گیرد.
- ۲ علل دیابت بی‌مزه نفروژنیک اکتسابی: هیپوکالمی، هیپرکلسمی، آنمی داسی‌شکل، نفریت بینابینی، لیتیوم
- ۳ در اکثریت موارد اتیولوژی هیپر یا هیپوناترمی در کودکان، گاستروانتریت می‌باشد.
- ۴ در موارد درمان کتواسیدوز دیابتی یا بیماران آسمی تحت درمان با سالبوتامول، به‌علت شیفت به‌داخل سلول پتاسیم، هیپوکالمی مشاهده می‌گردد.
- ۵ مسمومیت با متانول، در کبد تبدیل به اسید فورمیک و آسیب عصب بینایی و CNS می‌گردد.
- ۶ در نارسایی کلیه، باید دریافت ویتامین‌ها و عناصر کمیاب و آهن در طی تغذیه وریدی کاهش یابد.
- ۷ در بیماری‌های ازدست‌دهنده سدیم و آب از طریق ادرار مانند نفرونفتیزیس جوانان و یا دیسپلازی کلیه و یا انسداد سیستم ادراری، در صورت عدم جبران آب، خطر هیپرناترمی وجود دارد.
- ۸ وجود اسیدوز متابولیک در کنار هیپرکالمی، بنفع نارسایی کلیه یا کمبود آلدسترون بوده و وجود هیپرفسفاتمی و هیپراوریسمی و LDH بالای سرمی در موارد هیپرکالمی، به نفع تشخیص سندرم لیزتومور و یا رابدومیولیز خواهد بود.
- ۹ علائم مسمومیت با سالیسیلات در موارد حاد شامل آلکالوز تنفسی و تب، تشنج، خواب‌آلودگی و کوما بوده و در موارد مزمن شامل وز وز گوش و سرگیجه و اختلال شنوایی می‌باشد.

تست‌های مبحث اختلال آب و الکترولیت

۱- شیرخواری یکساله را بعلت استفراغ مقاوم به مایع درمانی خوراکی در بخش اورژانس بستری نموده‌اند. در معاینه کاملاً هوشیار بوده ولی شدیداً تشنه و بیقرار است. در معاینه قلب و ریه‌ها طبیعی و فونتانل قدامی و پوست نیز نرمال و نبض‌ها و قرینه می‌باشند. با توجه به وزن 10 kg وی، نوع و مقدار سرم وریدی روزانه موردنیاز وی با توجه به NOP بودن بیمار کدام است؟

- (الف) 1000 mL سرم دکستروز سالین
 (ب) 1000 mL سرم دکستروز $\frac{1}{4}$ سالین
 (ج) 1500 mL سرم دکستروز سالین
 (د) 1500 mL سرم دکستروز $\frac{1}{4}$ سالین

پاسخ: با توجه به دز هیدراتاسیون خفیف 5% در یک شیرخوار، جمع مالیات موردنیاز وی در ۲۴ ساعت، مایع نگهدارنده 100 cc/kg در کنار 50 cc/kg مایع کمبود می‌باشد که باید براساس کتاب جدید از نوع دکستروز 5% و نرمال سالین باشد.

الف ب ج د

۲- در درمان کودکی با اختلال وزن‌گیری و پولی‌اوری و دفع ادرار رقیق و در آزمایشات سدیم سرمی 160 meq/L ، از دیورتیک‌های تیازیدی و ایندومتاسین خوراکی و محدودیت مصرف نمک استفاده شده است. بنظر شما کدامیک از اختلالات ذیل بیشتر برای وی مطرح می‌باشد؟

- (الف) آنمی داسی‌شکل
 (ب) اختلال مرکز تشنگی (Adipsia)
 (ج) هیپیرآلدوسترونیسم
 (د) اسهال مزمن

پاسخ: در اختلال مرکز تشنگی، اسمولاریتمی ادرار بالا است و در اسهال مزمن، حجم ادرار کاهش داشته و در هیپیرآلدوسترونیسم، از درمان‌های فوق استفاده نمی‌گردد. بیمار فوق دچار دیابت بی‌مزه نفروژنیک بعلت ابتلاء با آنمی داسی‌شکل می‌باشد.

الف ب ج د

۳- در بررسی الکترولیت‌های سرمی یک کودک، متوجه $\text{Na} = 145 \text{ meq}$ و $\text{Cl} = 101 \text{ meq}$ و بیکربنات سرمی 24 meq/L در وی می‌گردید. بنظر شما با توجه به آنیون گپ سرمی وی، کدامیک اختلال بیشتر برای وی مطرح می‌باشد؟

- (الف) هیپرکالمی
 (ب) هیپوکسمی
 (ج) هیپوآلبومینمی
 (د) هیپرمینیمی

پاسخ: با توجه به عدد آنیون گپ سرمی $(101 + 24) - 145 = 20$ که مساوی عدد 20 می‌گردد و بالاتر از حد نرمال آنیون گپ طبیعی $(13 - 5)$ است، باید افزایش آلبومین سرمی و یا کاهش کاتیون‌های سرمی مثل پتاسیم و کلسیم و یا منیزیم مطرح باشد.

الف ب ج د

۴- در کودکی با سابقه آسم مزمن و تحت درمان با بتا آگونیست‌ها و کورتون استنشاقی، انتظار بروز کدامیک از اختلالات الکترولیتی ذیل بیشتر وجود دارد؟

- (الف) هیپوناترمی
 (ب) هیپوکسمی
 (ج) هیپوکالمی
 (د) هیپومینیمی

پاسخ: در موارد استفاده از بتا آگونیست‌ها، شیفت بدخل سلول پتاسیم اتفاق افتاد و در خطر هیپوکالمی قرار دارند.

الف ب ج د

۵- در کودکی ۲ ساله با سابقه ابتلاء دو روزه به اسهال و تب و سرفه و وجود دز هیدراتاسیون شدید در اورژانس، ABG وی به قرار روبه‌روست.

$$\text{pH} = 7.08 \quad \text{PCO}_2 = 28$$

$$\text{HCO}_3 = 8 \quad \text{PO}_2 = 80$$

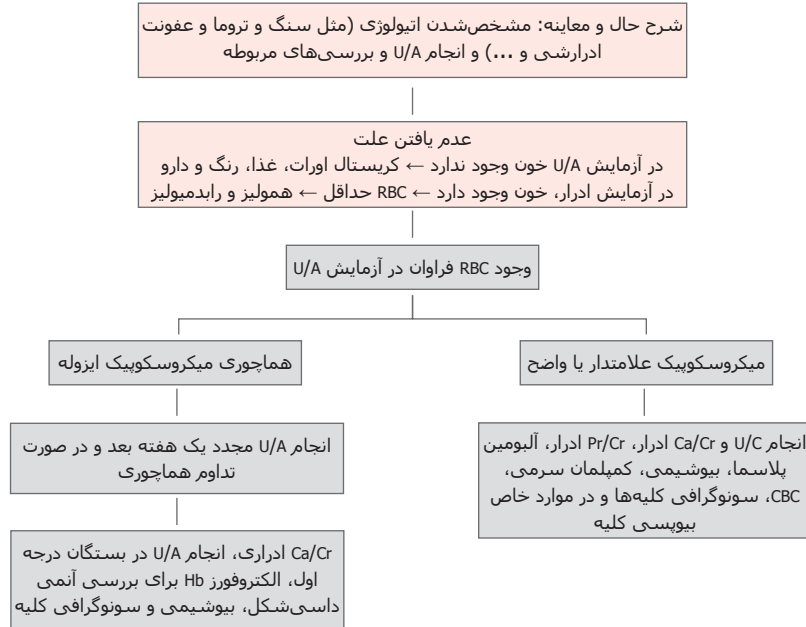
- (الف) اسیدوز متابولیک ساده جبران شده
 (ب) اسیدوز تنفسی در کنار آکالوز متابولیک
 (ج) آکالوز تنفسی در کنار اسیدوز متابولیک
 (د) اسیدوز مخلوط

هماچوری و نفریت

تعریف: وجود حداقل ۵ عدد RBC در HPF ادرار

تعریف نفریت: هماچوری همراه Cast به همراه پروتئینوری کم‌تر از $1 \text{ g/m}^2/24\text{h}$ می‌باشد.

الگوریتم بررسی هماچوری یا ادرار قرمز:



PSGN: (شایع‌ترین فرم گلومرولونفریت حاد در کودکان) سن ۲-۱۲ سالگی و در پسرها شایع‌تر و مرتبط با زنتیک و با فاصله ۱۰ روز از عفونت استرپتوکوکی گلو و یا ۶ - ۴ هفته بعد از زرد زخم پوستی ایجاد می‌گردد و با علائم بالینی به ترتیب ادم، هماچوری واضح، هیپرتانسیون، نارسایی کلیه و افت C_3 سرمی خود را نشان می‌دهد و بهبود بالینی در عرض ۲-۳ هفته و بهبود پروتئینوری در عرض چند ماه و بهبود هماچوری میکروسکوپیکی بالای یک سال طول می‌کشد و عدم اصلاح C_3 سرمی بعد از ۸ هفته، مطرح‌کننده MPGN می‌باشد و درمان عفونت استرپتوکوکی نقشی در جلوگیری از بیماری فوق ندارد.

درمان: با محدودیت مصرف نمک و تجویز دیورتیک و داروهای ضد فشار خون می‌باشد. ACEI و یا مهارکننده رسپتور آنژیوتانسین موجب مهار پروتئینوری و هیپرپرفوزیون گلومرولی می‌گردد ولی باید با احتیاط مصرف گردد.

(شایع‌ترین علت هماچوری ماکروسکوپیکی، عفونت ادراری است.) ۹۵٪ موارد PSGN، بهبودی کامل دارند. RPGN: در موارد نارسایی شدید و پیشرونده کلیوی، ادم، هماچوری واضح، هیپرتانسیون، وجود پرولیفراسیون اپی‌تلیالی و کرسنت در بیوپسی کلیه، RPGN مطرح گشته و درمان آن با کورتون با دوز بالاست. وجود C_3 پائین در هماچوری به نفع: PSGN، گلومرولونفریت ممبرانوپرولیفراتیو و SLE. گلومرولونفریت بعد از عفونت می‌باشد.

در هیپرکلسیوری، هماچوری ماکروسکوپیکی یا میکروسکوپیکی با علائم کلاسیک عفونت ادراری اما بدون پیوری و یا کشت ادرار مثبت وجود دارد.

علل هماچوری ماکروسکوپیکی بدون درد شامل: ورزش شدید، بیماری یا صفت داسی‌شکل و تومور ویلمز می‌باشد.

سایر علل هماچوری، مانند بیماری کلیوی کیستیک AD یا سندرم Nutcracker (فشار روی ورید کلیه) می‌باشد.

گلبول‌های قرمز دیسمورفیک همراه Cast در یک ادرار قهوه‌ای یا به رنگ چای به نفع یک هماچوری گلومرولی و ادرار قرمز بدون RBC دیس‌مورفیک و بدون Cast بنفع یک منشاء دستگاه ادراری تحتانی است.

اکثریت به علت کاهش تون LES و یا معده کم حجم، مصرف غذاهای حجیم و مکرر، وضعیت Supine و غذاهای رقیق ایجاد می‌گردد و در بچه‌های بزرگ‌تر، افزایش فشار شکمی و سرفه و هرنی هیاتال و ازوفازیت نیز دخیل هستند.

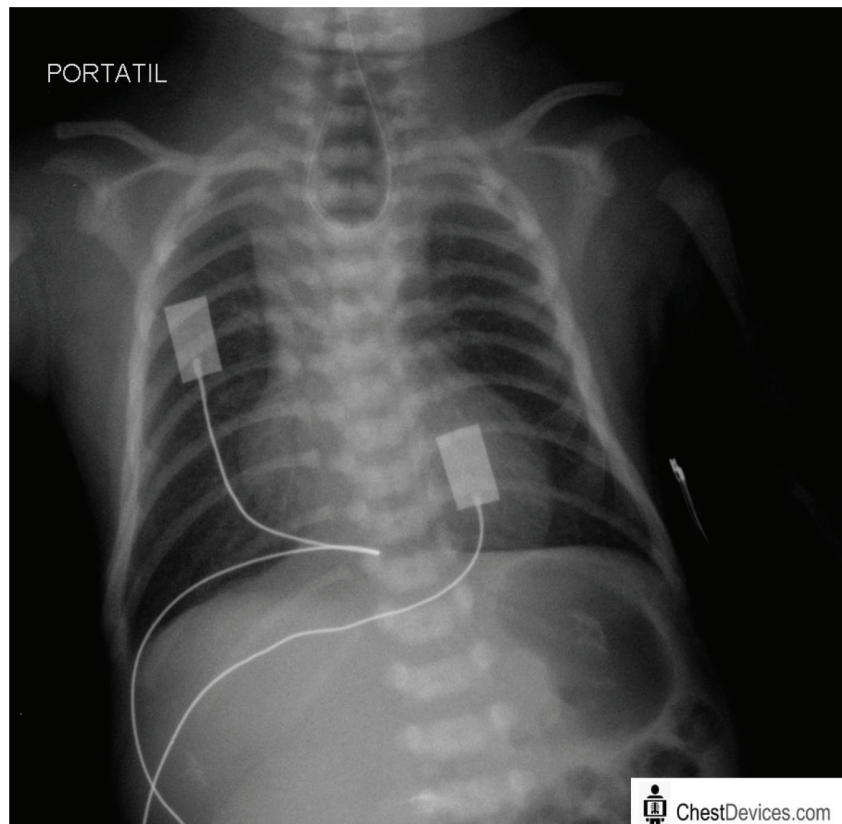
◀ **علائم ریفلاکس شامل:** آپنه بدون استفراغ واضح، خشونت صدا، ویزینگ، سرفه، گاهی آنمی و هیپوآلبومینمی و بدتر شدن آسم و بی‌قراری، F.T.T، دیسفاژی و سوزش پشت جناق یا اپیگاستر و آروغ و سسکه.

علائم GER مخفی شامل پنومونی مکرر، سرفه مزمن و حملات آپنه بدون استفراغ می‌باشد.

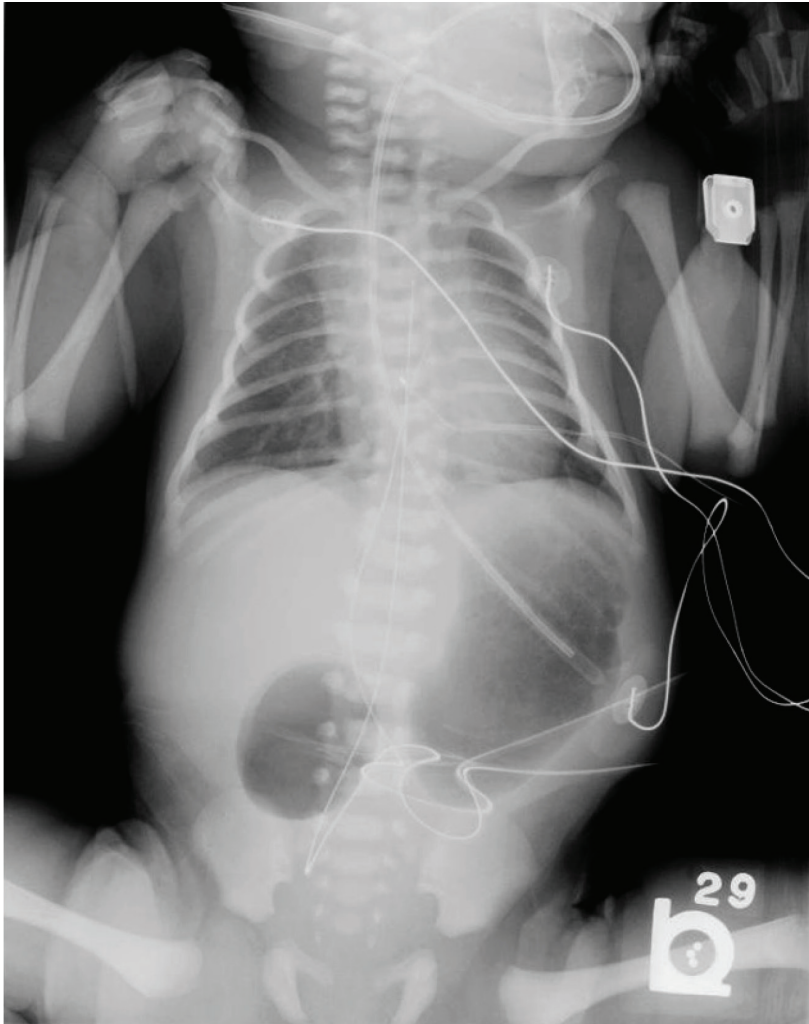
◀ **تشخیص:** تشخیص در موارد ریفلاکس بدون عوارض، بالینی است ولی در موارد تداوم علائم با ایجاد عوارض، مواردی مثل بلع باریم (دارای منفی کاذب)، pH متری ۲۴ ساعته مری، مانیتورینگ ایمپدانس مری (جهت بررسی مایع اسیدی پر از الکترولیت در مری) و نهایتاً آندوسکوپی مری (جهت شناسایی زخم و تنگی) مفید می‌باشد.

◀ **درمان:** درمان شامل مهارکننده پمپ پروتون (بهترین درمان برای سوزش سردل و ازوفازیت)، H₂ بلوکر، متوکلوپرامید (به ندرت اثربخش است با اثر تسریع تخلیه معده)، تغلیظ غذا، عدم وجود دود سیگار در محیط، عدم مصرف الکل و عدم مصرف غذا و ورزش قبل از خواب و کاهش وزن در افراد چاق، غذای کم‌حجم و مکرر، حذف کافئین و حذف غذاهای پرچرب و کربناته و وضعیت Prone ۳۰ درجه (ولی برای شیرخواران کوچک مناسب نیست) و تغذیه از راه ژژونال در افراد MR و نهایتاً جراحی در موارد مقاوم به درمان طبی و حوادث تهدیدکننده حیات است. GER فیزیولوژیک با درمان با آنتی‌اسید بهبود نمی‌یابد.

◀ **آترزی مری:** یک بیماری مولتی فاکتوریال که با حملات خفگی حین شیرخوردن و آبریزش از دهان و سابقه پلی‌هیدرآمنیوس خود را نشان می‌دهد و اغلب با یک شریان نافی منفرد و با همراهی VACTERL که آنومالی مهره و آنومالی اندامها در ۷۰٪ موارد و نقایص قلبی در ۳۰٪ موارد دیده می‌شود. جهت تشخیص، نصب NG و پیچ‌خوردگی آن در رادیوگرافی کافی است. مصرف باریم ممنوع است. درمان جراحی است و عوارض بیماری شامل ریفلاکس، تنگی محل عمل، تراکئومالاسی و نشت و ویزینگ و ایجاد مجدد فیستول می‌باشد.



در آترزی روده حتماً باید CF بررسی گردد. تصویر حباب دوگانه در رادیوگرافی ساده شکمی، به نفع آترزی دوازده می‌باشد. شایع‌ترین اختلال همراه با آترزی دوازدهه، سندرم داون می‌باشد. سایر همراهی‌ها شامل: آنومالی‌های قلبی، کلیوی، مهره‌ها و صفراوی و ناری.



سندرم استفراغ دوره‌ای

شیوع آن در کودکان قبل و حین مدرسه بیشتر بوده و اغلب شروع علائم در صبح زود می‌باشد. در اکثریت موارد سابقه خانوادگی میگرن مثبت می‌باشد و با عفونت‌های ویروسی و استرس و خستگی آغاز می‌گردد. در بعضی موارد، نهایتاً استفراغ دوره‌ای به سر درد میگرنی تبدیل می‌گردد.

◀ **علائم:** علائم همراه استفراغ دوره‌ای شامل درد شکمی و اسهال و سردرد و بی‌قراری و رنگ‌پریدگی و فوتو و فونوفوبی است. (بخصوص در ساعات اولیه صبح)

◀ **تشخیص:** در تشخیص باید بیماری‌های انسدادی دستگاه گوارش و یا ادراری، تومورهای مغزی و اختلالات متابولیک رد گردد.

◀ **درمان:** در موارد حاد درمان با هیدراتاسیون، Ondansetron و ترکیبات تریپتان می‌باشد. و در موارد حملات مکرر جهت پروفیلاکسی: تجویز سیپروهپتادین، بتابلوکر، ضدافسردگی سه‌حلقه‌ای یا توپیرامات مفید خواهد بود.

◀ **گاستروشیزیس:** فتق شکمی بدون لایه پریتونئ در طرف راست ناف گاستروشیزیس نام دارد و اغلب همراهی با آترزی روده و وجود سابقه نارسی وجود داشته و دارای عارضه ایلئوس و هیپوموتیلیتی روده‌ها می‌باشد.



◀ **امفالوسل:** فتق شکمی دارای لایه پریتونئ در خط وسط شکم می‌باشد و همراهی با اختلالات گوارشی مانند آنوس بسته و تریزومی ۱۸ و آنومالی‌های قلبی و سندرم Beckwith (هیپرانسولینیسیم) در آن شایع می‌باشد.



◀ **آنوس بسته:** همراهی با VACTERL دارد و به دو نوع Low و High تقسیم می‌گردد که در نوع اخیر همراهی با آنومالی‌های کلیوی و اختلال عملکرد اسفنکتری بیشتر می‌باشد. در موارد اتساع سیستم ادراری، باید یک کاتتر ادراری نصب گردد. در موارد آنوس بسته، انجام MRI نخاع جهت Tethered Cord R/O و همچنین سونوگرافی کلیه‌ها و بررسی اورودینامیک منطقی است.

◀ **دیورتیکول مکل:** سن شروع در ۲ سالگی و نسبت $\frac{M}{F} = \frac{2}{1}$ می‌باشد و خود را با علامت اصلی خونریزی شدید بدون درد از رکتوم و به ندرت با تابلوی انسداد به علت ولولوس و دیورتیکولیت نشان می‌دهد. راه تشخیص



در هر بیمار با هیپوپیتوئیتاریسم، جهت یافتن اتیولوژی، انجام MRI مغزی اجباری است.

- ★ در بیماری هیپوتالاموس، مقدار پرولاکتین خون بالا رفته (هورمون دوپامین مترشحه از هیپوتالاموس یک اثر مهارى روی ترشح پرولاکتین هیپوفیز دارد) و برعکس در بیماری هیپوفیز، مقدار آن کاهش می‌یابد.
- ★ یافته‌های MRI در کم‌کاری مادرزادی هیپوفیز و هیپوتالاموس: غده هیپوفیز کوچک، قطع ساقه هیپوفیز، نقطه روشن اکتویک هیپوفیز خلفی

دیابت قندی

◀ **دیابت قندی تیپ یک:** شایع‌ترین اختلال غددی در اطفال می‌باشد. عوامل محیطی شامل عفونت‌های ویروسی (CMV، سرخجه، کوکساکسی B و اوربون)، شیر گاو در بچه‌های زیر دو سال و کمبود ویتامین D، و فاکتورهای پری‌ناتال و عوامل ژنتیکی شامل HLA-DR α 3,4 و ارتباط با کروموزوم 6 در ایجاد آن نقش دارند.

★ **گاهی آنتی‌بادی‌های ضد سلول بتا، ضد انسولین، ضد پروتئین همراه انسولینوما و ضد انتقال‌دهنده روی و آنتی‌بادی ضد گلوتامیک اسید دکربوکسیلاز از سال‌ها قبل از شروع بیماری، در سرم قابل شناسایی است که وجود سه آنتی‌بادی در خون، احتمال دیابت قندی را ۹۰-۵۵٪ می‌نماید.**

◀ **تعریف دیابت:** دو نوبت قند ناشتای مساوی و یا بالای ۱۲۶ mg/dl و دو نوبت قند دو ساعت بعد از غذا مساوی و یا بالای ۲۰۰ mg/dl، قند وریدی پلاسمائی اتفاقی ≥ 200 mg/dl با علائم هیپرگلیسمی، $HbA1c \geq 6/5\%$.



در مواقع وجود هیپرگلیسمی اسپورادیک در طی یک بیماری یا استرس، احتمال ایجاد دیابت قندی در آینده کمتر از ۵٪ می‌باشد.

◀ **تعریف عدم تحمل گلوکز:** دو نوبت قند ناشتا در حد ۱۰۰-۱۲۵ mg/dl و یا قند دو ساعت بعد از غذا ۱۹۹-۱۴۰ mg/dl. اولین علامت آزمایشگاهی دیابت قندی، هیپرگلیسمی بعد از غذا و بدترین علامت آن، کتونوری است.

◀ **علائم بالینی کتواسیدوز دیابتی:** پلی‌اورى، لتارژی، تنفس Kussmaul، درد و اتساع شکمی، بوی کتون در تنفس و نهایتاً ترومبوزهای عروقی، ادم ریوی و محیطی ۲۴-۴۸ ساعت بعد از شروع درمان، پانکراتیت، آریتمی و ایسکمی روده و نارسایی حاد کلیه.

◀ **علائم آزمایشگاهی DKA:** هیپرگلیسمی (از ۲۰۰ تا بالای ۱۰۰۰ mg/dL)، pH زیر ۷/۳، کتونوری، بی‌کربنات زیر ۱۵ meq/L، لکوسیتوز و ازوتمی به علت دهیدراتاسیون ۱۰٪ (در موارد قند سرمی در حد ۱۹۰-۱۶۰ mg/dl، گلیکوزوری ایجاد می‌گردد).

جدی‌ترین عارضه DKA، ادم مغزی است (با علائم لتارژی، استفراغ، میدریاز ثابت و پاسخ غیرقرینه مردمک‌ها به نور، ادم پایی، سردرد، تشنج و تریاد کوشینگ) که شیوع حداکثر ۵٪ داشته و ۱۲-۶ ساعت بعد از شروع درمان اتفاق می‌افتد و با مرگ و میر ۸۰-۲۰٪ همراه می‌باشد و درمان ادم مغزی با هیپرونتیلیاسیون و مانیتول وریدی و تخلیه ساب اورال خواهد بود.

در **دوقلوهای تک‌تخمی:** با گرفتاری یک قل به دیابت قندی، احتمال گرفتاری قل دوم، ۳۰-۵۰٪ می‌باشد و در خواهر و یا برادر یا فرزند فرد دیابتی، احتمال خطر ۸-۲٪ خواهد بود.

وجود کلسیتوز با شبفت به چپ در DNA معمولاً مشاهده شده و بنفع عفونت نمی‌باشد ولی وجود تب باید یک منشأ عفونت را مطرح نماید.

نکاتی جدید از مبحث دیابت قندی

- ★ **اختلاف جنسی در بروز دیابت وجود ندارد. پیک سنی اول دیابت در ۶ - ۴ سالگی و پیک سنی دوم در ۱۴ - ۱۰ سالگی است. علاوه بر HLA بروی کروموزوم ۶ (قوی‌ترین عامل ژنتیک)، ژن مولد انسولین روی کروموزوم ۱۱ نیز در استعداد به دیابت تیپ یک موثر می‌باشد.**

جدول اختلالات تیروئید:

T_4 کل	FT_4	TSH	TBG	
↓	↓	↑	N	هیپوتیروئیدی اولیه
↓	↓	↓	N	هیپوتیروئیدی ثانویه
↓	N	N	↓	کمبود TBG
↑	N	N	↑	TBG زیادی

نکته آنتی‌بادی‌های تیروئیدی مادری، یدید و داروهای ضد تیروئید قابلیت عبور از جفت به سمت جنین را دارند.

نکته سطح RT3 در داخل رحم و مواردی که مثل RDS، تب و بی‌اشتهایی و گرسنگی بالا خواهد بود.

بهترین روش بررسی عملکرد تیروئید، بررسی سطح سرمی FT_4 می‌باشد.

جهت تشخیص آژنزی یا اکتوپی تیروئید، انجام اسکن ید ۱۲۳ کاربرد دارد.

هیپوتیروئیدی

◀ **علائم مهم هیپوتیروئیدی اولیه:** ایکنتر طول کشیده، هیپوتونی، بیوست، لتارژی، عدم تعریق، برادیکاردی و بلوک قلبی، هیپوترمی، پارستزی، آتاکسی مخچه‌ای، آنمی ماکروسیتیک، هیپرکلسترولمی؛ قد کوتاه به‌علت دیس ژنزی اپی‌فیز، کاهش GH، فتق نافی و پوست خشن، هیپرپرولاکتینمی، افوزیون سروز و افزایش نسبت قطعه فوقانی به تحتانی بدن، پسودوهیپرتروفی عضلانی، ادم، افزایش CPK، پریکاردیت، تاخیر شل شدن رفلکس‌ها. در درمان هیپوتیروئیدی اولیه، بهترین پروگنوز شروع درمان در ماه اول عمر بخصوص دو هفته اول و بدترین پروگنوز در زمان شروع درمان بعد از ۶ ماهگی است. باید سطح هورمون تیروئید در نیمه فوقانی طیف نرمال باشد و نیازی به سرکوب سطح TSH نمی‌باشد. شک به هیپوتیروئیدی اکتسابی در موارد قد کوتاه در کنار وزن‌گیری نرمال مطرح می‌گردد ولی موجب تاخیر مداوم تکاملی نمی‌گردد. دوز تیروکسین در نوزادان ۱۵-۱۰ $\mu\text{g}/\text{kg}$ و در کودکان $۳ \mu\text{g}/\text{kg}$ می‌باشد.

هیپرتیروئیدی:

بیماری گریوز از علل هیپرتیروئیدی در کودکان در حوالی بلوغ، در دخترها ۵ برابر شایع‌تر می‌باشد.

◀ **علائم هیپرتیروئیدی شامل:** تاکیکاردی، CHF و پیش قلب، آریتمی دهلیزی، هیپرتانسیون سیستولیک، تعریق و ترمور، افزایش اشتها و کاهش وزن، اضطراب و تغییرات خلقی و اختلال عملکرد تحصیلی، ریزش مو، تغییرات ناخن، سופل روی تیروئید، عدم تمرکز، تغییرات چشمی، فلج دوره‌ای و درد روی غده (بعلت تیروئیدیت تحت حاد).

◀ **درمان:** خط اول درمان در حال حاضر متی‌مازول ($۰/۴-۰/۶ \text{ mg}/\text{kg}/\text{day}$) به‌صورت تک‌دوز یا Bd می‌باشد. داروی PTU ($۵-۷ \text{ mg}/\text{kg}/\text{day}$) خطر نارسایی حاد کبد را دارد. مدت درمان ۱-۲ سال است.

◀ **عوارض داروها:** راش جلدی، ایکنتر، درد عضله، نوتروپنی. در صورت ایجاد نوتروپنی، موقتاً داروی ضد تیروئید قطع و بعد از اصلاح نوتروپنی، داروی دیگر ضد تیروئید آغاز می‌گردد.

در حال حاضر درمان اصلی هیپرتیروئیدی در کودکان، تجویز ید ۱۳۱ و ایجاد هیپوتیروئیدی دائمی و درمان جایگزینی می‌باشد. (در خانم‌های حامله این درمان ممنوع است.)

◊ از دیگر روش‌های درمان هیپرتیروئیدی، جراحی کامل یا ناقص غده می‌باشد ولی عوارض احتمالی آن

شامل: هیپوتیروئیدی، ادامه هیپرتیروئیدی، تشکیل کلوئید، فلج عصب راجعه حنجره، هیپوپاراتیروئیدی

گذرا یا دائم و طوفان تیروئید.

شروع خونسازی در داخل رحم از هفته سوم در کیسه زرده تا دو ماهگی و سپس در کبد تا ۶ ماهگی و سپس در مغز استخوان خواهد بود. اریتروپویز داخل مغز استخوان با افزایش سن به سمت استخوانهای محوری تمایل دارد. اریتروپویتین داخل رحمی، منشاء کبدی دارد. ذخیره رده میلوئید، حدود ۵-۲.۵ برابر ذخیره اریتروئید بوده و این ذخیره رده میلوئید، ۷ برابر ذخیره خون محیطی است. دیابت مادر موجب تاخیر در سنتز زنجیره بتا در جنین می‌گردد. بیشترین درصد رتیکولوسیت در بدو تولد می‌باشد (در حد ۵٪). تعداد هسته‌های یک مگاکاریوسیت حدود ۳۲-۱۶ عدد خواهد بود. در مغز استخوان، اکثریت لنفوسیت‌ها از نوع B هستند.

تولید ائوزینوفیل توسط اینترلوکین ۳ انجام می‌پذیرد.

اریتروبلاست موجود در مغز استخوان حداقل ۸ سلول دختر ایجاد می‌نماید.

آئمی: اولین قدم در بررسی ایتولوژی آئمی، تعیین RPI (Retic Production Index) می‌باشد.

$$RPI = \frac{HCT \text{ بیمار}}{HCT \text{ نرمال}} \times Retic \times 0.5$$
 به نفع آئمی همولیتیک و کمتر از ۲، آئمی از نوع آئمی غیرهمولیتیک را مطرح می‌نماید و در صورت وجود آئمی غیرهمولیتیک، معیار بعدی تشخیص آئمی، MCV خواهد بود. در بررسی آزمایشگاهی آئمی بعد از انجام CBC و Retic، باید بررسی PBS گردد.

علل آئمی هیپوکروم میکروسیت

آئمی فقر آهن، بتاتالاسمی و آلفاتالاسمی، آئمی سیدروبلاستیک، مسمومیت با سرب، بیماری‌های التهابی مزمن، مسمومیت با آلومینیوم و پیروپویکیلوسیتوز ارثی، کمبود مس (با علائم نوتروپنی و هیپوتونی و هیپوترمی و راشیتیک روزاری) و HbCC (جا به جایی لیزین با گلوتامیک اسید در زنجیره بتا).

علل آئمی نورموسیتیک

آئمی التهابی مزمن، آئمی آپلاستیک اکتسابی، نارسایی مزمن کلیه، اریتروبلاستوپنی گذرای شیرخوارگی (شایع در سنین ۶ ماهگی تا ۵ سالگی بدون آنومالی‌های همراه با MCV و HbF نرمال و بهبود خودبه‌خودی احتمالاً با منشاء و ایتولوژی ویرال)، خونریزی اخیر، HIV، سندرم هموفاگوسیتیک

علل آئمی ماکروسیتیک

کمبود اسید فولیک (مثل مصرف فنی‌توئین، تری متوپریم، همولیز مزمن، سوء جذب و سوء تغذیه و مصرف آنتی‌متابولیت‌ها)
کمبود Vit B12 (مثل آئمی بدخیم، رزکسیون ایلنوم، رژیم گیاهخواری) و هیپوتیروئیدی، سندرم لش نیهان، آئمی آپلاستیک مادرزادی، سندرم داون، مصرف الکل، زیدوودین، نارسایی کبد.

جدول ۱-۱۰ مشخصات CBC طبیعی در سنین مختلف

	WBC	PMN	Hb	MCV(min)
۶Mo-۶y	۶۰۰۰-۱۵۰۰۰	%۴۵	۱۰.۵-۱۴	۷۰-۷۵
۷-۱۲y	۴۵۰۰-۱۳۵۰۰	%۵۵	۱۱-۱۶	۷۶-۷۸

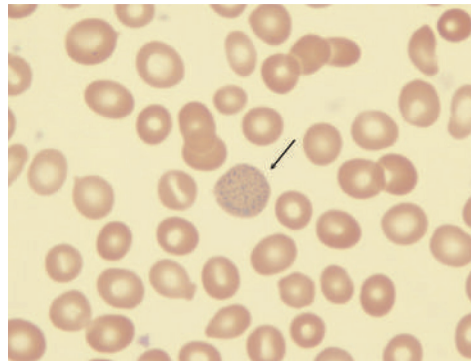
اسهال ناشی از سوء جذب و یا از رزکسیون روده می‌تواند منجر به کمبود ویتامین‌های B12 و E و آهن گردد. عفونت با ژیا رادیا با فقر آهن و برعکس، رشد بیش از حد باکتری‌ها در روده می‌تواند منجر به کمبود ویتامین B12 گردد. عفونت با میکوپلاسما، می‌تواند منجر به همولیز گردد. در موارد مصرف مزمن شیر بز، احتمال کمبود فولات وجود دارد.

جدول ۲-۱۰ جدول عدد MCV حداقل جهت تعیین آنمی میکروسیستیک

۶ - ۳ ماهگی = ۷۴
۵/۰ تا ۲ سالگی = ۷۰
۶ - ۲ سالگی = ۷۵
۱۲ - ۶ سالگی = ۷۷
۱۸ - ۱۲ سالگی = ۷۸

مشخصات مسمومیت با سرب

دارای مشخصات آنمی هیپوکروم میکروسیتز، Basophilic stippling، pica، آنمی همولیتیک (نادر) و همراهی با آنمی فقر آهن می‌باشد.



در موارد شک به آنمی فقر آهن در یک کودک به ظاهر سالم، بهترین روش تشخیصی، یک دوره درمان با آهن خواهد بود.

دوز درمانی آهن ۴-۶ mg/kg/24h می‌باشد که موجب بهبود خلق و خو و اشتها (بهبود عملکرد عصبی) در عرض ۴۸ ساعت اول درمان، شروع رتیکولوسیتوز در روز سوم (۷۲h - ۴۸) و افزایش Hb از روز ۴-۳۰ درمان در حد ۰/۲۵-۰/۴ g/dl/۲۴h (۱٪ افزایش HCT) و سپس افزایش ذخائر آهن از ماه ۱-۳ در مان می‌گردد. عدم پاسخ به درمان با آهن بعد از دو هفته به نفع خونریزی، عفونت، عدم تحمل بیمار و سوءجذب و تشخیص غلط خواهد بود.

ولی در یک کودک بیمار، درمان با آهن جهت درمان آنمی لزومی ندارد. و بهترین راه افتراق آنمی فقر آهن از آنمی بیماری‌های مزمن، رنگ‌آمیزی آهن مغز استخوان می‌باشد.

نکته در موارد وجود آنمی نرموکروم نرموستر معمولاً انجام یک اسپیراسیون مغز استخوان لازم می‌باشد.

نکته وجود اشکال گلوبول‌های قرمز قطره اشکی (Teardrop) می‌تواند بنفع متاستاز تومورهای توپر در مغز استخوان باشد.

جدول ۲-۱۰ افتراق آنمی‌های میکروسیستیک

آنمی فقر آهن	بتا تالاسمی	آنمی بیماری مزمن	
↓	N	↓	آهن سرمی
↑	N	↓ یا N	TIBC
↓	N یا ↑	↑ یا N	فریتین سرمی
↑	N	↑	FEP
↑	N	↑ یا N	RDW
↓	N یا ↑	↑ یا N	سیدروبلاست مغز استخوان