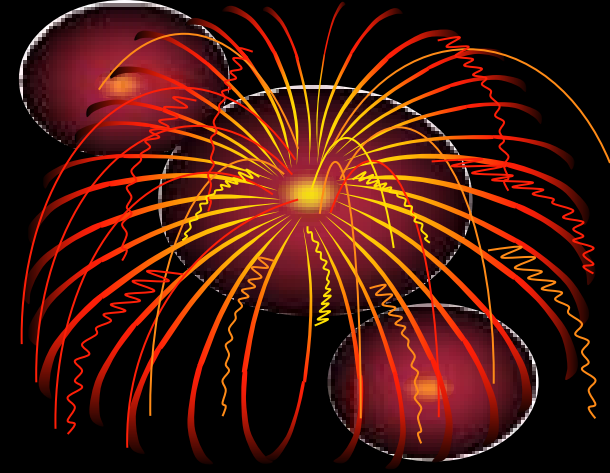
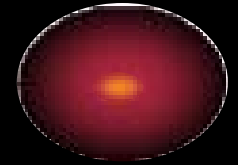


بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



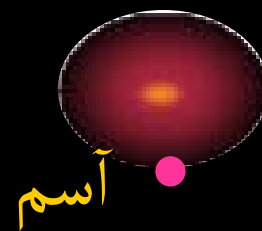
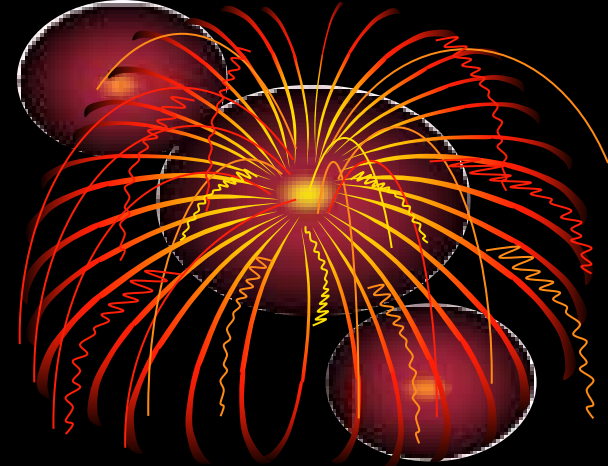


چرخ اشتراوس



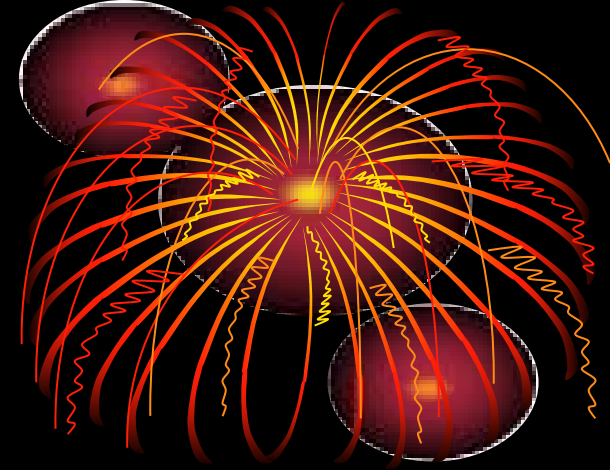
By: Dr zahra mirfeizi

چرخ اشتراوس



- آسم
- ائوزینوفیلی بافتی و محیطی
- تشکیل گرانولوم در خارج عروق و ایجاد واسکولیت

چرج اشتراوس



• بیماری غیر شایعی است

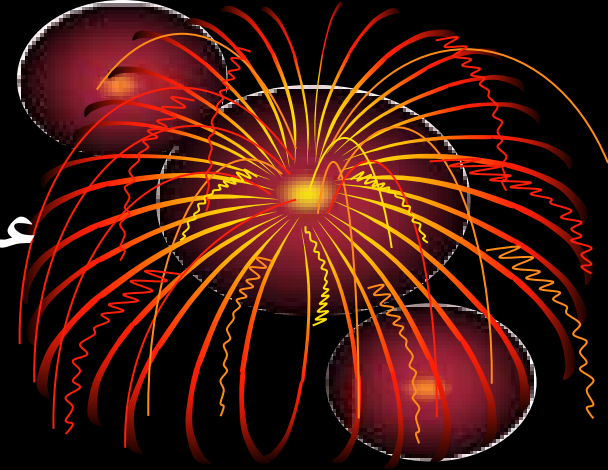
• انسیدانس: ۱ تا ۳ نفر در هر یک میلیون نفر

• متوسط سن بروز: ۴۸ سالگی

• نسبت زن به مرد ۲ به ۱

• شریانهای عضلات کوچک - متوسط - مویرگ - و ونولها را درگیر میکند

علائم باليني چرج اشتراوس



١) تب- بي اشتهايي - كاهش وزن واحساس كسالت

٢) حملات آسم و ارتشاحات ريوي (تابلوي غالب)

٣) منونوريت مولتيپلكس دومين تظاهر شايع (تا ٧٢%)

٤) سينوزيت و رنيت آلرژيك (تا ٦١%)

علائم باليني چرچ اشتراوس (ادامه)



(۵) بیماری قلبی (علت مهم مرگ ومیر)

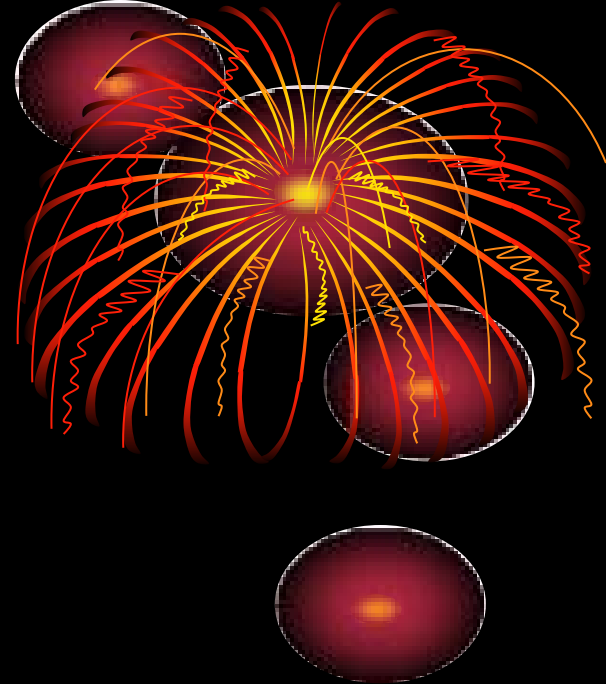
(۶) ضایعات پوستی ۵۱%

(پورپورا- همراه با ندول زیر جلدی)

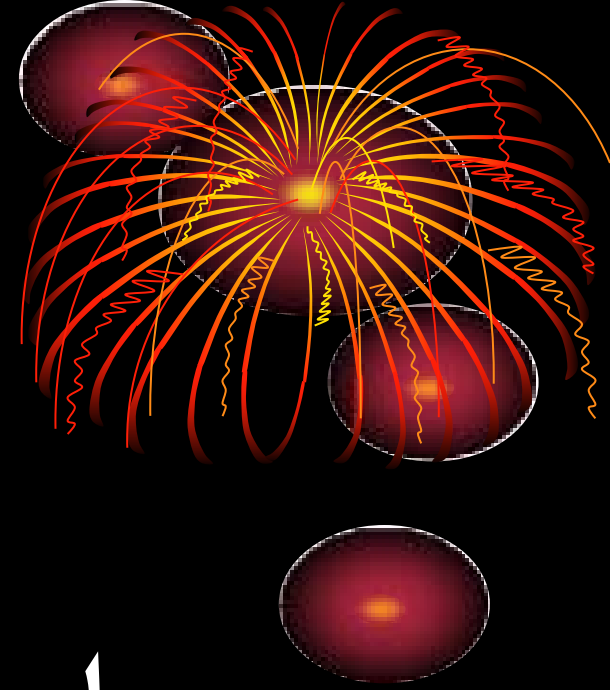
(۷) بیماری کلیوی

(نسبت به وگنر شیوع کمتری دارد)

یافته آزمایشگاهی چرج اشتراوس



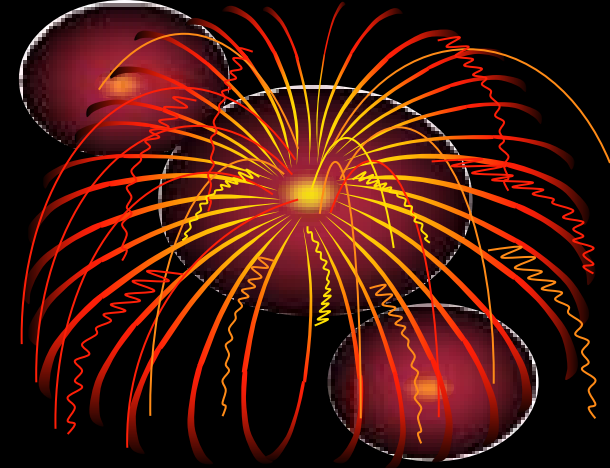
- ائوزینوفیلی
- **ESR و CRP** بالا
- **P-ANCA**



پلي آنٽيٽ ميڪروسڪوپي

By: Dr zahra mirfeizi

پلي آنژيت ميكروسكوپي



واسكوليت نكروزان بدون كمپلكس ايمني يا بامقدار كم

عروق كوچك را تحت تاثير قرار ميدهد

(مويرگ- آرتریول- ونول)

- گلوMERلونفریت بسیار شایع است و التهاب مویرگهای ریه اغلب رخ میدهد

- سن متوسط شروع بیماری ۵۷ سالگی

- مردان کمی بیش از زنان مبتلا میشوند

تظاهرات باليني پلي آنژئيت ميكروسكوبي



تب - کاهش وزن و دردهای موسکواسکلتال

گلو مریولونفریت

هموپتزی (که ممکن اولین علامت خونریزی آلونولی باشد)

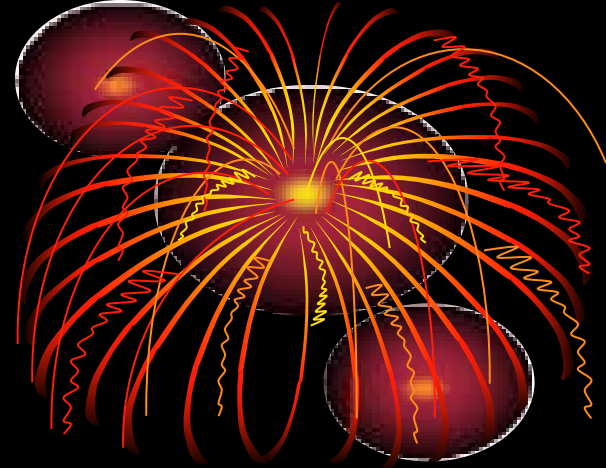
• مونونوریت مولتیپلکس

• واسکولیت جلدي

• واسکولیت دستگاه گوارش

• بیماری راههای هوای فوقانی و ندول ریوی بطور تپیک یافت نمیشود

یافته های آزمایشگاهی پلی آنژیئیت میکروسکوپی



ESR ↑

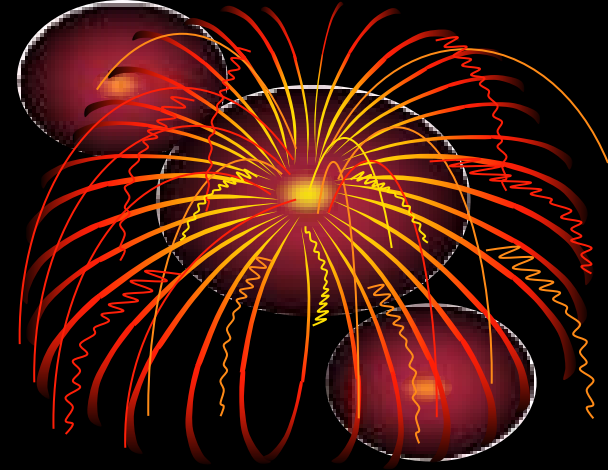
•
آنمی

•
لکوسیتوز

•
ترومبوسیتوز

•
P-ANCA (در ۷۵% موارد)

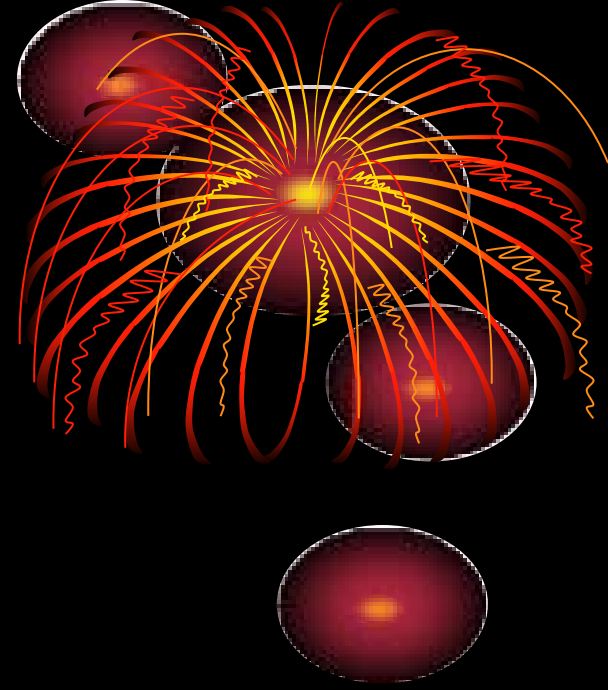
پلي آنرئيت ميكروسكوپي



تشخيص براساس بافت شناسي:

واسكوليت يا گلومرلونفریت پاسي ايميون

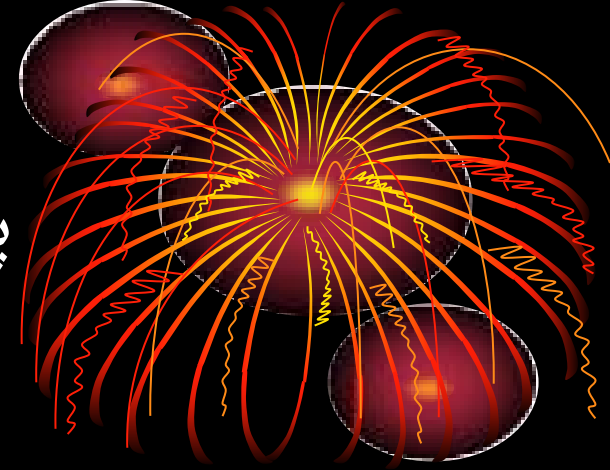
• مرگ ومير بعلت خونريزي آلوئولي - بيماري گوارشي - قلبي و يا كليوي



پوریوړای هڅوڅ شوئن لاین

By: Dr zahra mirfeizi

پوريوراي هنوخ شوئن لاین

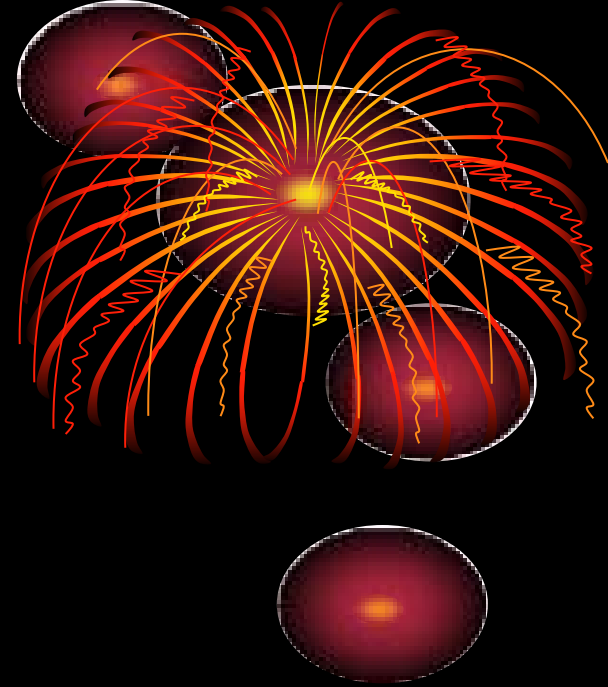


پوريوراي قابل لمس در اندامهاي تحتاني

دردهاي مفصلي

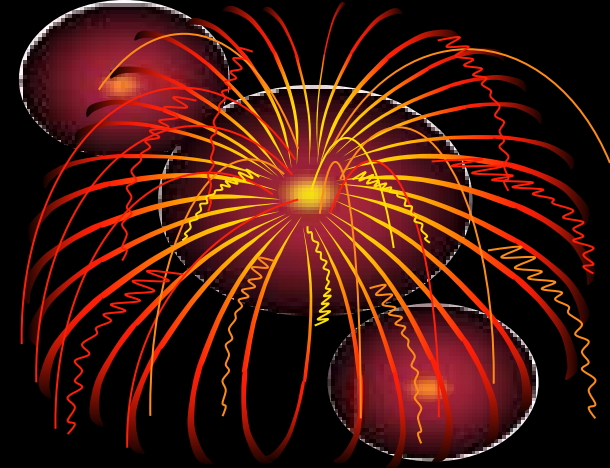
• علائم گوارشي

• گلومرولونفریت



By: Dr zahra mirfeizi

هنوخ شوئن لاین

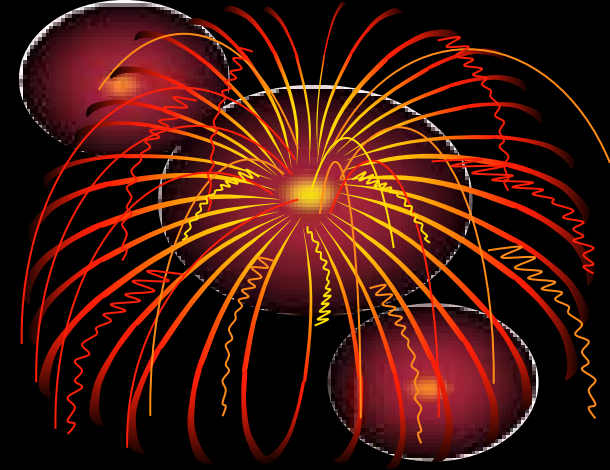


معمولا در کودکان دیده میشود (۴ تا ۷ سالگی)

نسبت مرد به زن ۵/۱ به ۱

در فصل بهار به اوج خود میرسد

مکانیزم هنوخ شوئن لاین



مکانیزم ایجاد کننده : ایمیون کمپلکس

آنتی ژنهای مسبب:

عفونت مجاری تنفسی فوقانی

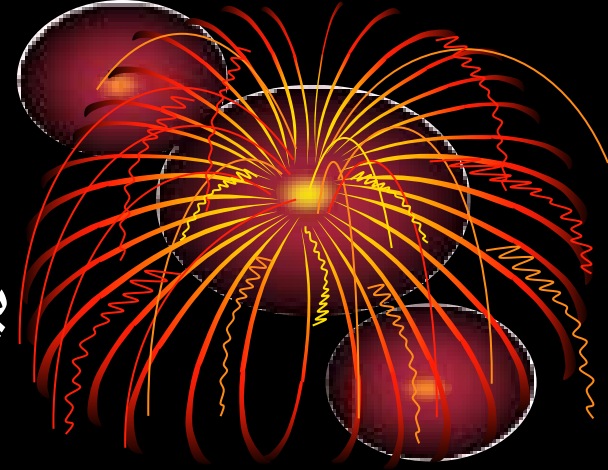
دارو

غذا

گزشت حشرات

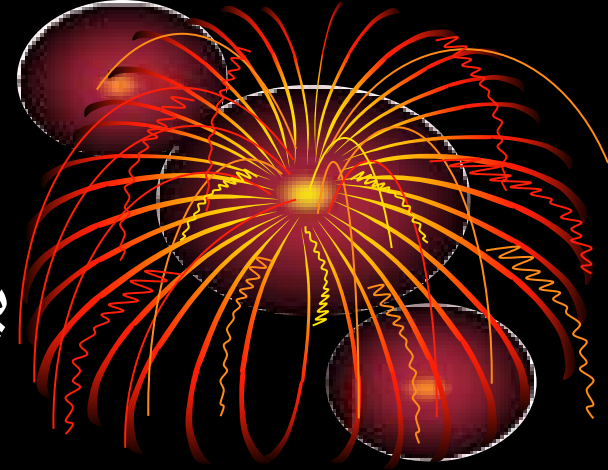
واکسیناسیون

تظاهرات باليني پورپوراي هنوخ شوئن لاین



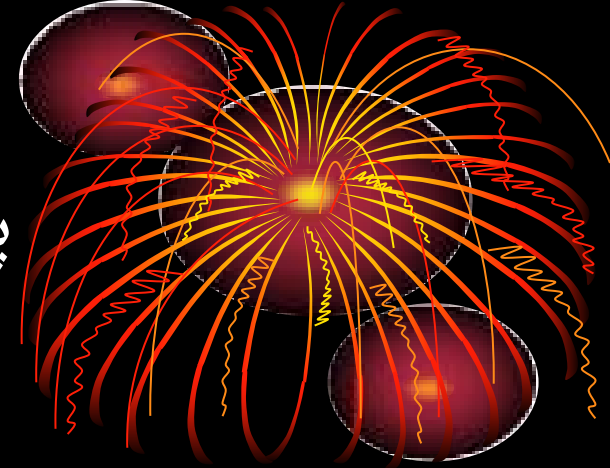
- پورپوراي قابل لمس تقريبا در تمام بیماران
- اکثرا آرترالژیا بدون آرتریت دارند
- درگیری گوارشی تقريبا در ۷۰٪ کودکان به شکل درد کولیکی شکم - همراه تهوع استفراغ واسهال ویبوست
- درگیری کلیوی در ۱۰ تا ۵۰٪ بیماران به صورت پروتئینوری وهماچوری میکوسکوپی همراه با کست گلبول قرمز
- علائم بزرگسالان در هنگام مراجعه اغلب به پوست و مفاصل محدود میشود و سیر بیماری کلیوی در بالغین موزیانه تر است

یافته های آزمایشگاهی پورپورای هنوخ شوئن لاین

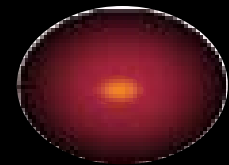


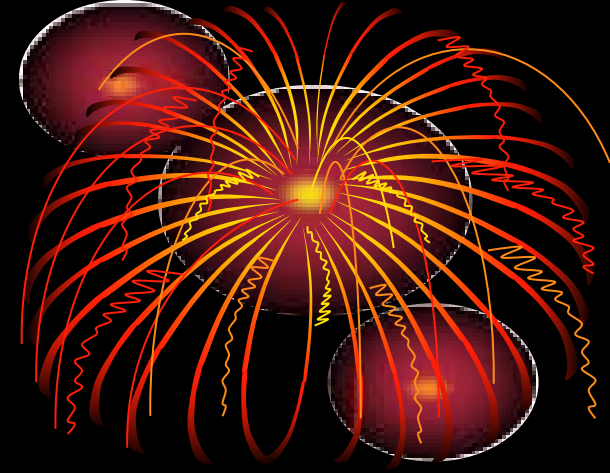
- لکوسیتوز خفیف
- پلاکت طبیعی و گاهی ائوزینوفیلی
- اجزا کمپلمان طبیعی
- سطح **IgA** در نیمی از بیماران بالا است
- تشخیص بر مبنای علائم بالینی - بیوپسی پوست و نشان دادن رسوب ایمون گلوبولین و کمپلمان در ایمیون فلورسانس

پورپوراي هنوخ شوئن لاین

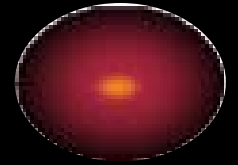


- مرگ ومیر بسیار نادر
- ۱ تا ۵٪ کودکان به سمت ESRD میروند
- بیشتر بیماران کاملاً بهبود مییابند
- ۱۰ تا ۴۰٪ گزارش شده



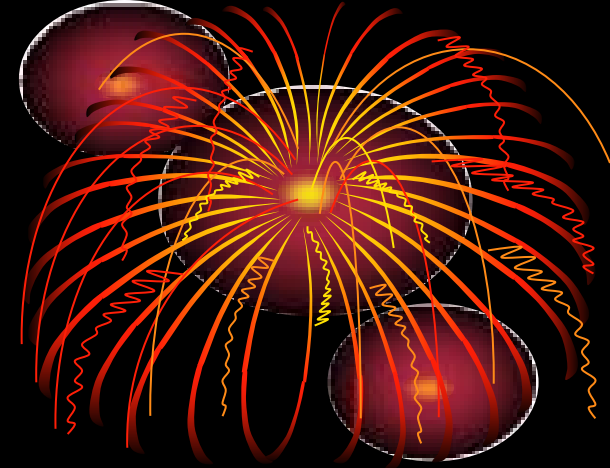


کرایو گلوبولینمی



By: Dr zahra mirfeizi

کرایوگلوبولینمی



• به ایمونوگلوبولینهای منوکلونال یا پلی کلونال که در سرما رسوب میکنند اطلاق میشود

• میتواند با اختلالات زمینه ای مثل مولتپل میلوم- اختلالات لنفوپرولیفراتیو- بیماری بافت همبند- عفونت و بیماری کبدی مرتبط باشد

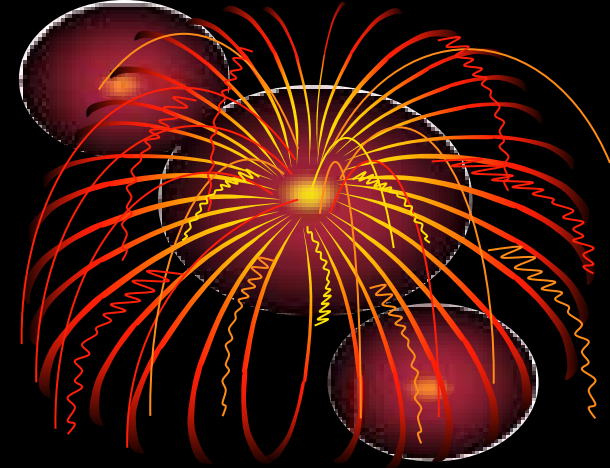
• تظاهرات بالینی : واسکولیت حاد- آرتریت- نوروپاتی محیطی و گلوMERULONFRIT

• از نظر آزمایشگاهی وجود **کرایو** در گردش خون یافته اصلی است

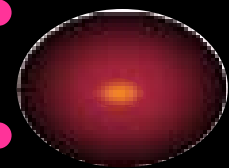


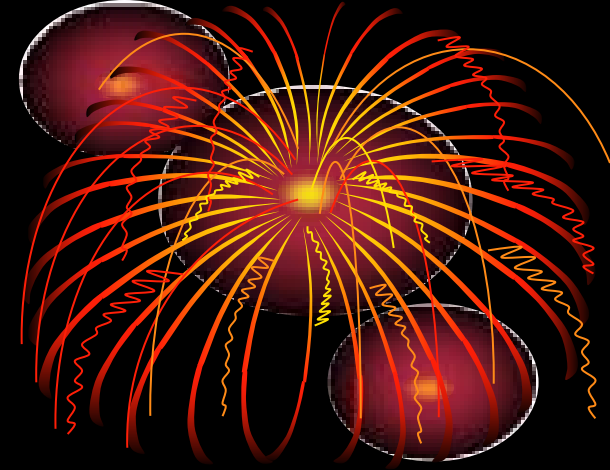
By: Dr zahra mirfeizi

کرایوگلوبولینمی

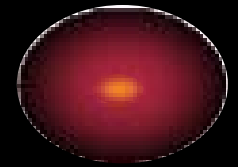


- فاکتور روماتوئید تقریبا همیشه وجود دارد
- کمپلمانهای خون کاهش میابد
- افزایش ESR و آنمی غالبا وجود دارد
- در تمام بیماران باید به دنبال شواهدی از هیپاتیت C بود



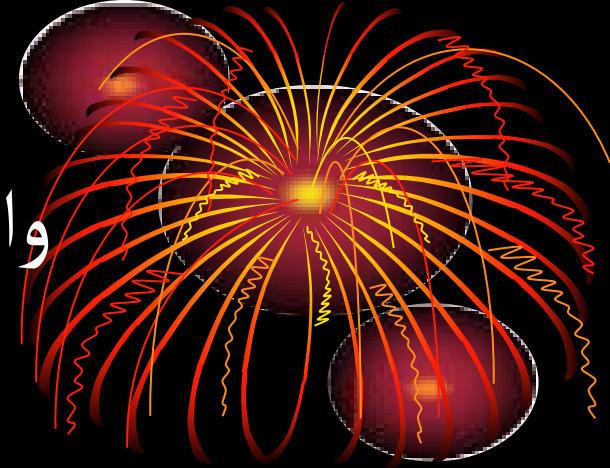


واسکولیت افزایش حساسیتی



By: Dr zahra mirfeizi

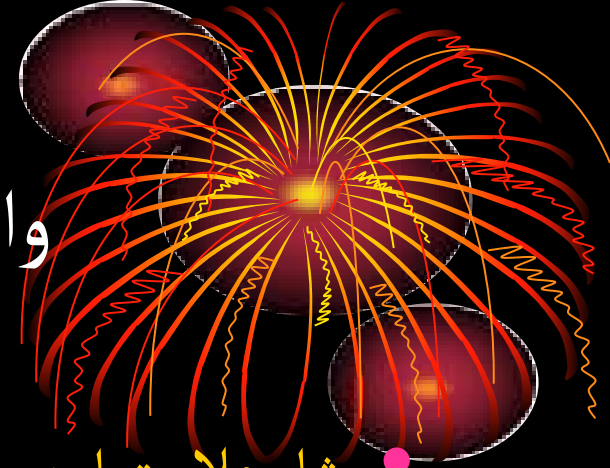
واسکولیت افزایش حساسیتی



شایعترین واسکولیت است که در طبابت با آن برخورد می‌کنیم
ویژگی تیپیک هیستوپاتولوژیک: وجود واسکولیت در عروق کوچک

- ونولهای پس مویرگی شایع ترین عروق درگیر می‌باشد
- لکوسیتوکلازی وجه مشخصه این واسکولیت است (به معنای بقایای هسته ای نوتروفیل که در مراحل حاد به درون و اطراف عروق ارتشاح می‌یابند)

واسکولیت افزایش حساسیتی



شاه علامت این واسکولیت غالب بودن **درگیری پوستی** است به صورت:

- پورپورای قابل لمس

- ماکول

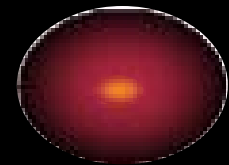
- پاپول

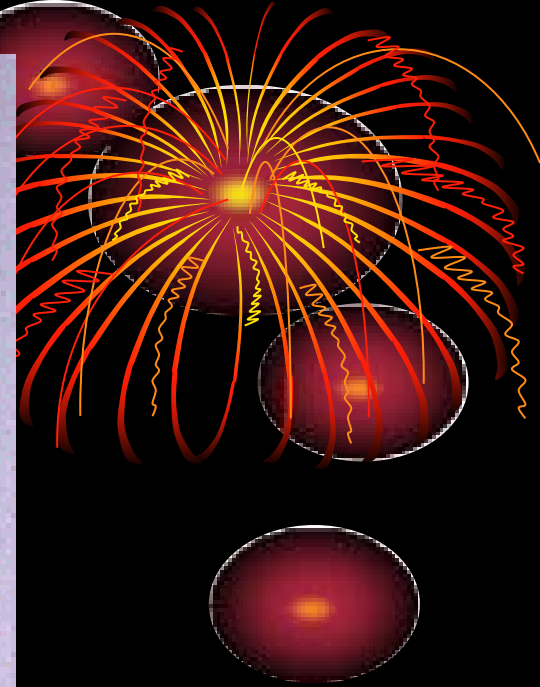
- وزیکولوبول

- ندول زیر جلدی

- زخم

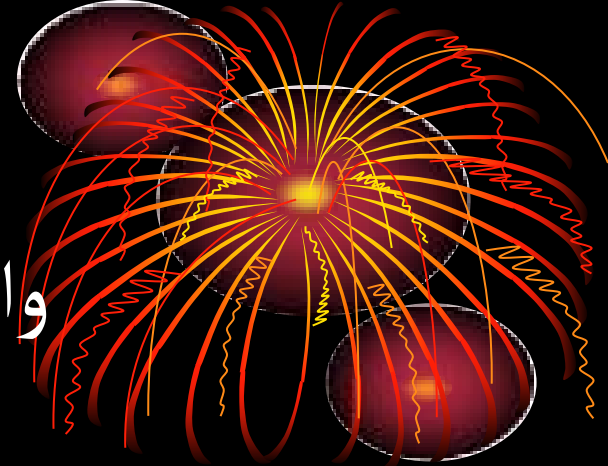
- کهیر راجعه یا مزمن





By: Dr zahra mirfeizi

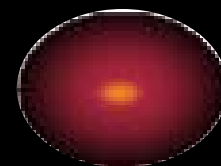
یافته های آزمایشگاهی واسکولیت افزایش حساسیتی



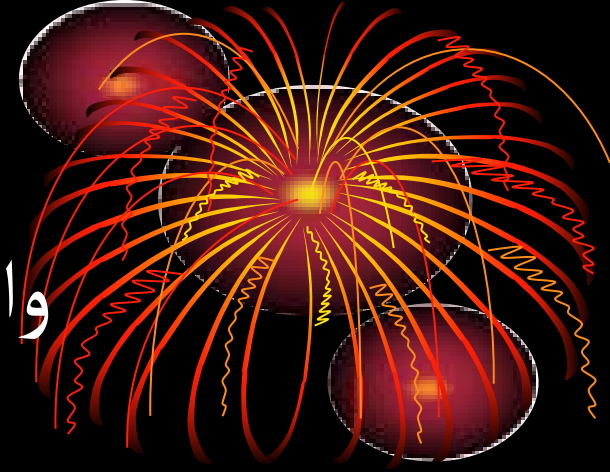
• لکوسیتوز خفیف با یا بدون ائوزینوفیلی

• **ESR** بالا

• تشخیص بر مبنای بیوپسی (از پوست)



درمان واسکولیت افزایش حساسیتی

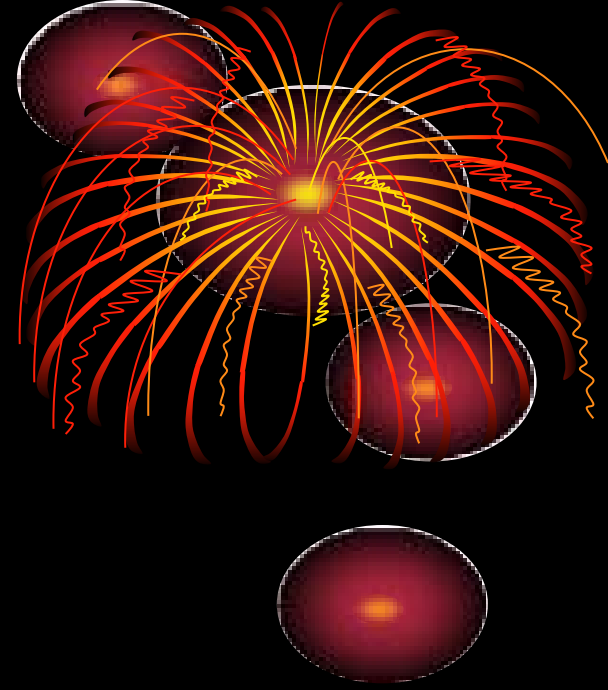


از بین بردن محرک آنتی ژنی

در مواردی که بیماری محدود است هیچ درمانی به جز درمان علامتی نیاز
ندارد

• در صورت تداوم واسکولیت جلدی:

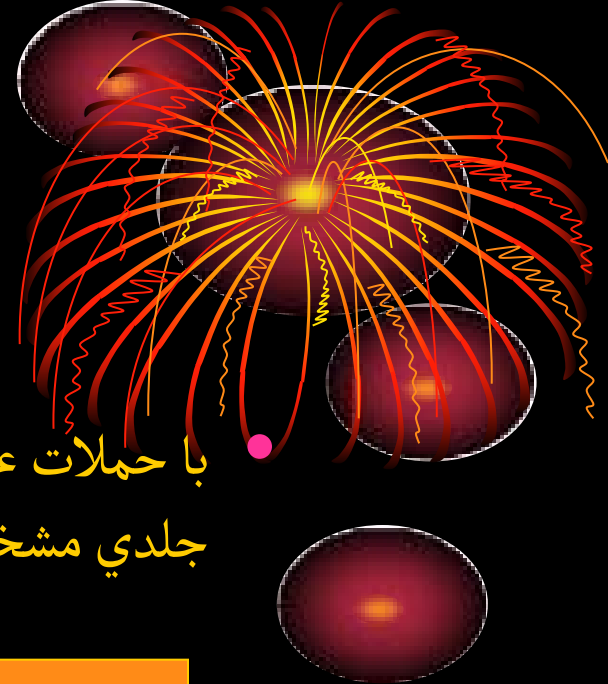
استفاده از کورتیکواستروئید



سندرم بهجت

By: Dr zahra mirfeizi

سندرم بهجت



با حملات عود کننده افت دهانی و افت ژنیتال — و آیریت و ضایعات
جلدی مشخص میشود

معیارهای تشخیصی

افت دهانی عود کننده همراه با دو مورد از موارد زیر

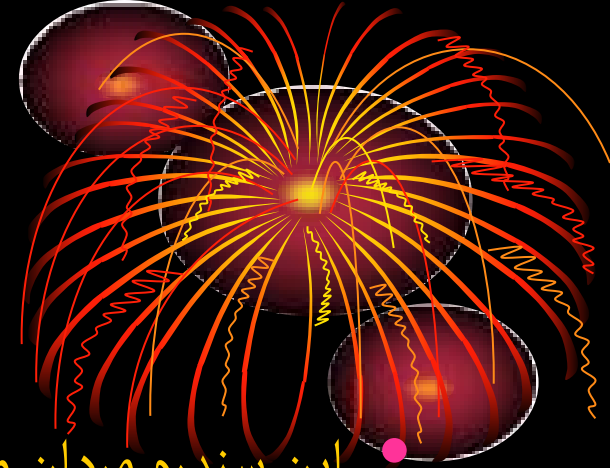
۱- افت عود کننده تناسلی

۲- ضایعات چشمی

۳- ضایعات پوستی

۴- تست پاترژي

سندرم بهجت



این سندرم مردان و زنان جوان ناحیه مدیترانه - خاورمیانه را گرفتار میکند

نسبت مرد به زن ۱ به ۱

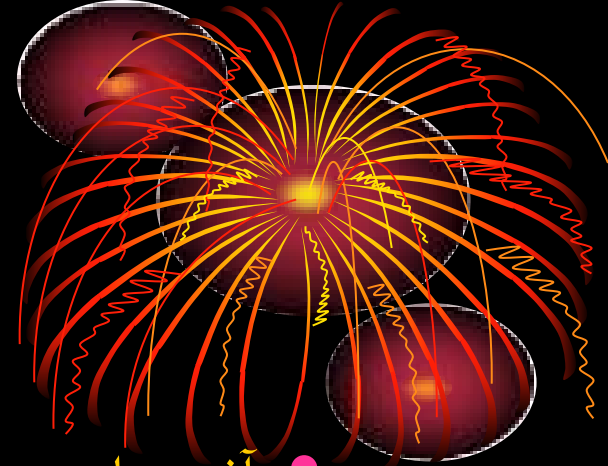
مردان بیماری شدیدتری دارند

سیاه پوستان مبتلا نمیگردند

واسکولیت پاتولوژی اصلی است و همراه با تشکیل ترومبوز وریدی

با **HLA_B5** ارتباط دارد

مشخصات آفت سندرم بهجت



• آفت ها معمولا **دردناك** - سطحي يا عمقي

• داراي قاعده نكروتيك مركزي زردرنگ

• منفرد يا خوشه اي و در هر نقطه اي از دهان ايجاد ميشود

• آفتهاي دهان معمولا ۱ تا ۲ هفته پايدار مي مانند و **بدون اسكار** بهبود مي يابند

• آفت ژنيتال شيوع كم تري داشته و در ناحيه اسكروتوم ايجاد اسكار مينمايد



Oral aphthae in Behcet's disease Multiple painful oral aphthae in a patient with Behcet's disease. Courtesy Samuel Moschella, MD.

سندرم بهجت



درگیری پوستی به صورت فولیکولیت- اریتم ندوزم- اکنه و به ندرت واسکولیت
تست پاترژي واکنش التهابي وغير اختصاصي پوست نسبت به هر گونه خراش يا تزریق
داخل درمي نرمال سالین
درگیری چشمي (۱) پان یووایتیس

(اسکار دو طرفه می دهد)

وخیمتري عارضه است زیرا گاهی به سمت کوري می رود)

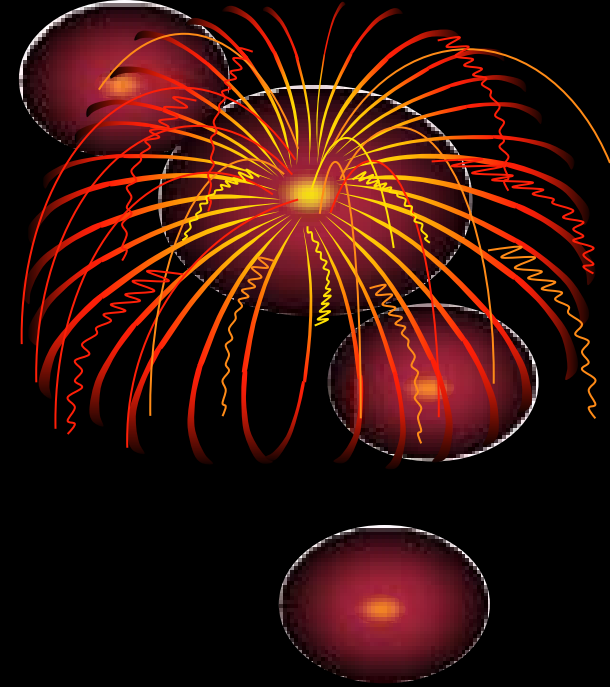
(۲) انسداد عروق شبکیه

(۳) نوریت اپتیک

• یوویت هایپوپيون تظاهر اختصاصي اما نادر است (بعلت بیماری شديد عروق شبکیه)



Erythema nodosum Painful erythematous nodules of erythema nodosum are often found in a symmetric distribution on the legs. The nodules can also appear to be pigmented. Courtesy of Lee T Nesbitt, Jr. (The Skin and Infection: A Color Atlas and Text, Sanders, CV, Nesbitt, LT Jr (Eds), Williams & Wilkins, Baltimore. 1995.)



سندرم بهجت



ارتريت در سندرم بهجت به دفورميتي منجر نمي شود و زانو و مچ پا را درگير ميكند

ترومبوز وريدهاي سطحي يا عمقي (در ۲۵% بيماران)

آمبولي ريه (عارضه اي نادر)

درگيري شرياني به ندرت

(آئورتيت- يا آنوريسم شريانهاي محيطي و ترومبوز شرياني)

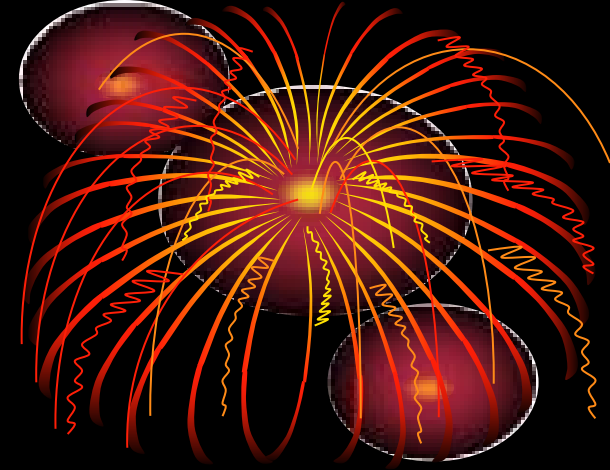
• واسكوليت شرياني ريه

(تنگي نفس — سرفه - درد قفسه سينه و هموپتزي)

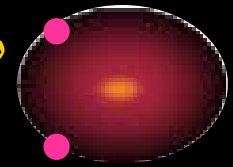
• درگيري عصبي عمدتاً پارانشيم مغز همراه با گرفتاري ساقه مغز پيش اگهي بدني دارد

• ترومبوز سينوس با سردرد و افزايش فشار داخل مغزي همراه است

بیماری کاوازاکی



بیماری حاد تب دار در کودکان
۸۰% موارد قبل از ۵ سالگی رخ میدهد



مشخصات بیماری:

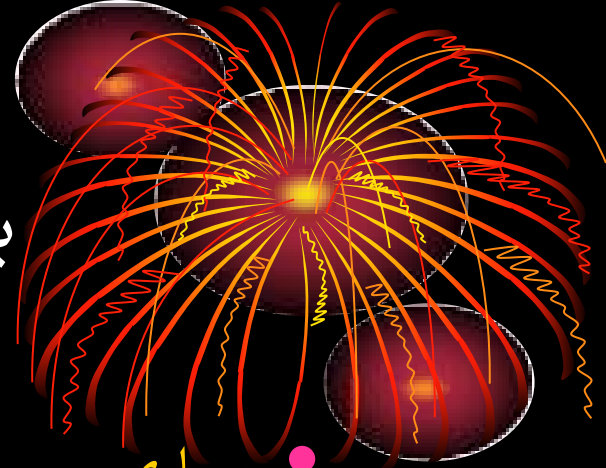
(۱) آدنیت گردنی غیر چرکی

(۲) تغییرات در پوست و غشاهای مخاطی

ادم- احتقان ملتحمه- اریتم حفره دهانی ، لبها و کف دستها

و پوسته ریزی در نوک انگشتان

بیماری کاوازا کی (ادامہ)



بیماری معمولاً خوش خیم

تقریباً در ۲۵٪ موارد با آنوریسم شریان کرونر همراه است

عوارض بیماری در هفته ۳ و ۴ اتفاق می افتد

سایر تظاهرات قلبی: پریکاردیت

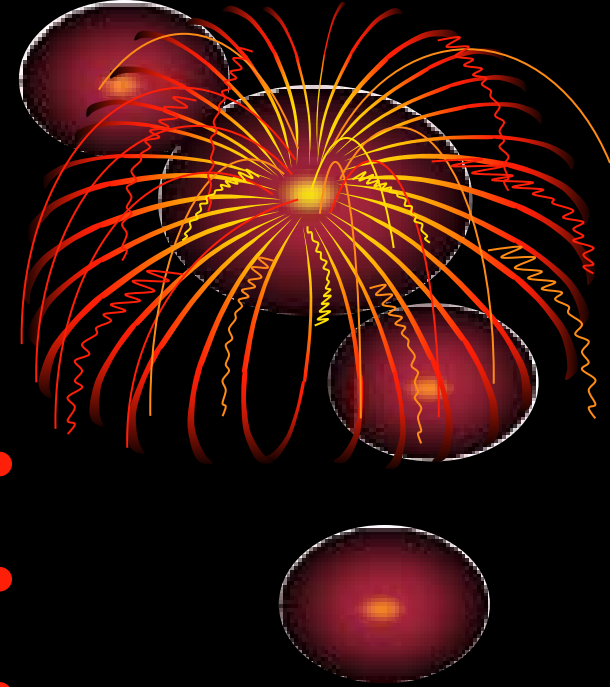
میوکاردیت

انفارکتوس میوکارڈ

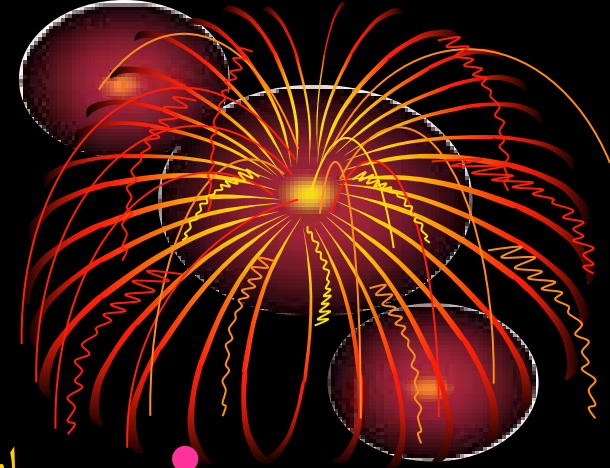
کاردیومیگالی

واسکولیت‌های ثانویه

- ناشی از دارو
- بیماری سرم
- واسکولیت مرتبط با بیماری زمینه ای اولیه
- عفونت

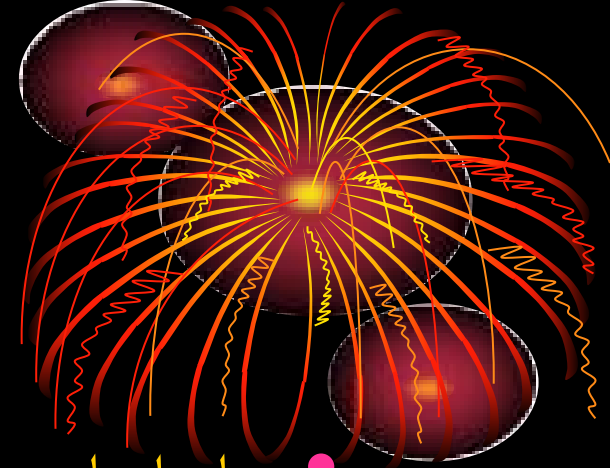


واسکولیت داروئي



- پورپوراي قابل لمس
 - علائم محدود به پوست
 - تب- پلي آرترالژي
 - داروهاي مقصر: آلوپورينول- تيازيد- طلا-
 - سولفاناميد- فني توئين و پني سيلين
 - واسکولیت ANCA (+): هيدارلازين
- پروپيل تيوراسيل

بیماری سرم



زمان ایجاد بیماری:

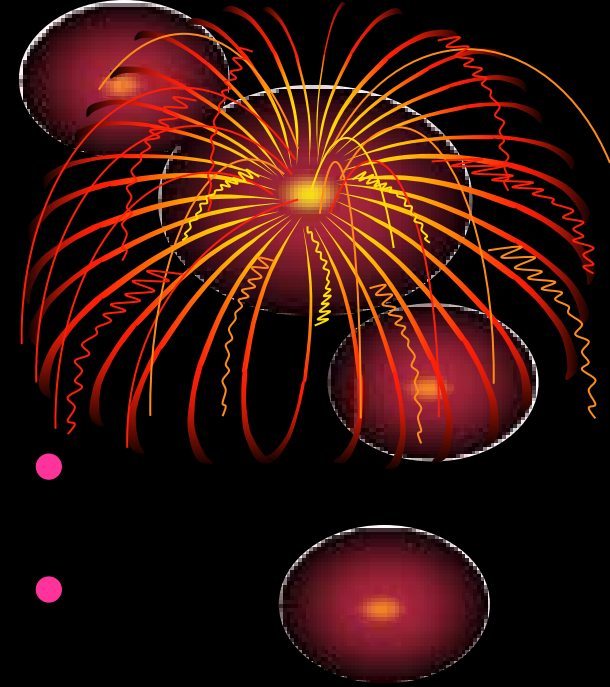
۷ تا ۱۰ روز بعد از مواجهه اولیه

۲ تا ۴ روز بعد از مواجهه ثانویه با یک پروتئین یا یک داروی غیر

پروتئینی

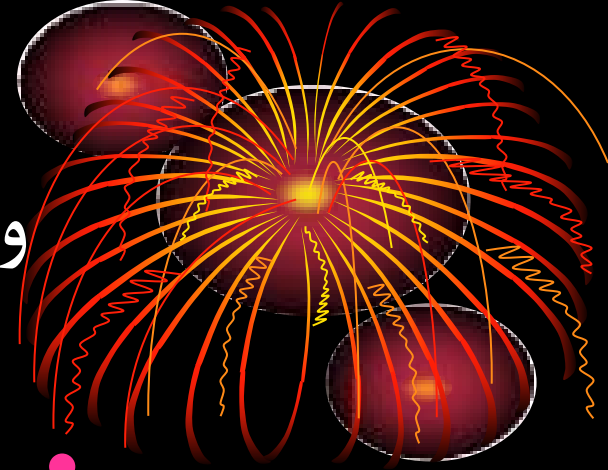
- علائم بالینی : تب- کهیر- پلی آرترالژیا و لنفادنوپاتی
- ممکن به ندرت به سمت واسکولیت سیستمیک پیشروی نماید

واسکولیت عفوني



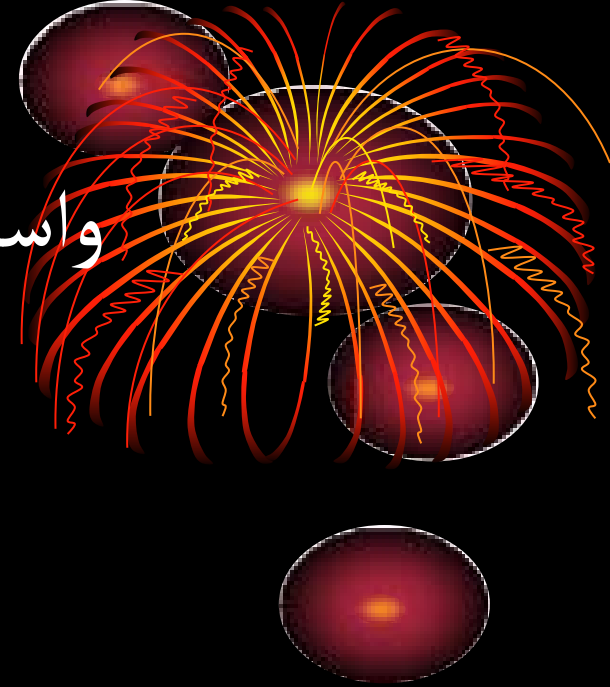
- ريكتريا
- هيستوپلاسموز
- اندوڪارديت باڪتريال
- منونوڪلئوز عفوني
- HIV

واسکولیت ناشی از بدخیمی



- ونولیت لکوسیتوکلاستیک : محدود به پوست
- لوسمی سلول موئی
- لنفوپرولیفراتیو
- میلوپرولیفراتیو

واسکولیت با بیماری بافت همبند



- لوپوس
- آرتريت روماتوئيد
- ميوزيت التهابي
- پلي کندريت راجعه
- سندروم شوگرن