

با تمام خردا

طبابت هنر است،

هنر هماهنگی قلب و اندیشه.



سرشناسه

: کوره پز حسنعلی زاده ، زهره، ۱۳۶۸

عنوان و نام پدیدآور

: مرور سریع بر بیماری های روماتولوژیک ، التهابی و مرتبط با

دستگاه ایمنی: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد / Harrison's 2019 ترجمه و

تلخیص زهره کوره پز حسنعلی زاده

مشخصات نشر

: تهران: کاردیا، ۱۴۰۱

مشخصات ظاهری

: ۱۸۶ص :. مصور (بخشی رنگی) ، جدول (رنگی) ، نمودار (رنگی) .

فروست

: داخلی روماتولوژی .

شابک

: ۹۷۸-۶۲۲-۵۲۱۷-۳۵-۵ : ۱۶۰۰۰۰۰۰ریال

وضعیت فهرست نویسی

: فیپا

یادداشت

: کتاب حاضر ترجمه و تلخیص کتاب " Harrison's principles of internal

medicine, 20th. ed, 2019" اثر ج. لاری جیمسن... او دیگران است.

موضوع

: روماتیسم شناسی

Rheumatology

Rheumatology – Examinations, تمرینها و آزمونها و questions, etc.

شناسه افزوده

: Jameson, J. Larry -

شناسه افزوده

: هریسون، تنسلیراندولف، ۱۹۰۰ - ۱۹۷۸م. اصول طب داخلی هریسون

رده بندی کنگره

: RC۹۲۷

رده بندی دیویی

: ۶۱۶/۷۲۳

شماره کتابشناسی ملی

: ۵۸۷۱۱۴۸

عنوان کتاب: مرور سریع بر بیماری های روماتولوژیک ، التهابی و مرتبط با دستگاه ایمنی

ناشر: انتشارات کاردیا

صفحه آرا: **فائزه عزیزی**

طراح و گرافیسیت: **رزیدنت یار - مهرداد فیضی**

چاپ و لیتوگرافی: **رزیدنت یار**

نوبت چاپ: اول ۱۴۰۱

تیراژ: ۱۰۰ نسخه

شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۵۲۱۷-۳۵-۵

بهاء: ۱۶۰,۰۰۰ تومان

آدرس: تهران میدان انقلاب - کارگرنوبی - خیابان روانمهر - بن بست دولتشاهی پلاک ۱ واحد ۱۸

شماره تماس: ۰۲۱ - ۶۶۴۱۹۵۲۰

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی دارد.

مرور سریع بر
بیماری های روماتولوژیک – التهابی و مرتبط
با دستگاه ایمنی

Harrison 2018

دکتر زهره کوره پز حسنعلی زاد

متخصص بیماریهای داخلی

دارای بورس تخصصی

سخن ناشر:

سپاس و ستایش شایستهٔ پروردگاری که کرامتش نامحدود و رحمتش بی‌پایان است. اوست که بشر را دانش بیاموخت و با قلم آشنا کرد. به انسان رخصت آن داد که علم را به خدمت گیرد و با قلم خود و رسم خطوط گویا آن را به دیگران نیز بیاموزد. خدایا از شاگردان درگاهت و حقیقت‌جویان راهت قرارم ده و یاری‌ام کن تا در آموختن نلغزم و آن‌چه را آموختم، به شایستگی عرضه کنم. رزیدنت‌یار، حامی و پیشرو در نظام کمک آموزشی پزشکی کشور به سبک نوین و مطابق با آخرین پیشرفت‌های آموزشی در حیطه پزشکی با کادری مجرب و آشنا طی ۱۲ سال گذشته از منظر متخصصین همواره بهترین محصولات را ارائه و در دسترس مخاطبین خود قرار داده است. اثر پیش رو با توجه به محتوی بسیار غنی در مبحث رشته داخلی گردآوری شده و با استفاده از مفهومی نمودن مباحث و روان‌سازی توسط مؤلف محترم از منابع و رفرنس بوده و در روال گذر از گروه کنترل کیفیت رزیدنت‌یار با جمعی از اساتید رتبه A را به خود اختصاص داده است، امید است با مطالعه تمام مباحث پیش رو با یاری خداوند متعال پیروز و پایدار باشید.

مدیرمسئول انتشارات

با ما در تماس باشید:

۰۲۱ - ۸۸ ۹۴۵ ۲۰۸

۰۲۱ - ۸۸ ۹۴۵ ۲۱۶

www.residenttyar.com
info@residenttyar.com

<https://t.me/residenttyar>

آدرس الکترونیک مؤسسه رزیدنت‌یار:

در تلگرام با ما همراه باشید:



به نام خداوند جان و خرد

دانش چو گوهریست که عمرش بود بها

باید گران خرید که ارزان نمی‌شود

(پروین اعتصامی)

شاگرد خدا را که توفیق نگارش این کتاب را به من عطا نمود.

کتاب پیش رو خلاصه مبحث روماتولوژی "اصول طب داخلی هاریسون" است که به شیوه "mind map" تألیف شده و تمامی مطالب منطبق با رفرنس اصلی آزمون یعنی ویرایش بیستم کتاب است.

ترسیم mind map (نقشه ذهنی) می‌تواند سبب تسریع و تسهیل در به خاطر سپردن و سپس یادآوری مطالب شود.

شما داوطلبان عزیز آزمون‌های ورودی رزیدنتی و ارتقا و بوردها می‌توانید پس از مطالعه اولیه مباحث و یادگیری کلی آن‌ها جهت آمادگی برای آزمون؛ این کتاب را مطالعه نموده، کلمات مهم هر زیرشاخه را

که به خاطر سپردن آن‌ها منجر به یادآوری هر چه سریع‌تر کل مبحث می‌شود، هایلایت کنید و ضمن مرور سریع این مطالب با فواصل مشخص و پاسخ دادن به نمونه سؤالات مربوطه، روزهای نزدیک به

آزمون با ورق زدن کتاب و مرور آن کلمات و عناوین منتخب، از فراموشی مطالب مهم و فرار جلوگیری کنید.

برای تمام شما عزیزان آرزوی موفقیت دارم و امیدوارم سهمی کوچک در این راستا داشته باشم.

منتظر نظرات و پیشنهادات و انتقادات ارزشمند و سازنده شما هستم.

از حمایت‌ها و همراهی همسر و خانواده عزیزم و همکاران محترم مؤسسه رزیدنت یار کمال تشکر را دارم.

با آرزوی موفقیت روزافزون برای شما

دکتر زهره کوره‌پز

..... فصل ۳۴۵ کهیر، آنژیوادم، رینیت آلرژیک
..... فصل ۳۴۶ آنافیلاکسی.
..... فصل ۳۴۷ ماستوسیتوز سیستمیک
..... فصل ۳۴۹ لوپوس اریتماتوی سیستمیک
..... فصل ۳۵۰ سندرم آنتی فسفولید
..... فصل ۳۵۱ آرتريت روما توئید
..... فصل ۳۵۲ تب روما تیسمی حاد
..... فصل ۳۵۳ اسکروز سیستمیک
..... فصل ۳۵۴ سندرم شوگرن
..... فصل ۳۵۵ اسپوندیلو آرتريت ها
..... فصل ۳۵۶ سندرم های واسکولیت
..... فصل ۳۵۷ سندرم بهجت

..... فصل ۳۵۸ میوپاتی های التهابی

..... فصل ۳۵۹ پلی کندریت راجعه

..... فصل ۳۶۰ سارکوئیدوز

..... فصل ۳۶۱ بیماری های مرتبط با **IgG4 (IgG4-RD)**

..... فصل ۳۶۲ تب مدیترانه ای خانوادگی و سایر بیماری های خودالتهابی ارثی

..... فصل ۳۶۳ اپروچ به اختلالات مفصلی و موسکولواسکلئال

..... فصل ۳۶۴ استئوآرتریت OA

..... فصل ۳۶۵ نفرس و سایر آرتروپاتی های ناشی از کریستال

..... فصل ۳۶۶ فیبرومیالژیا

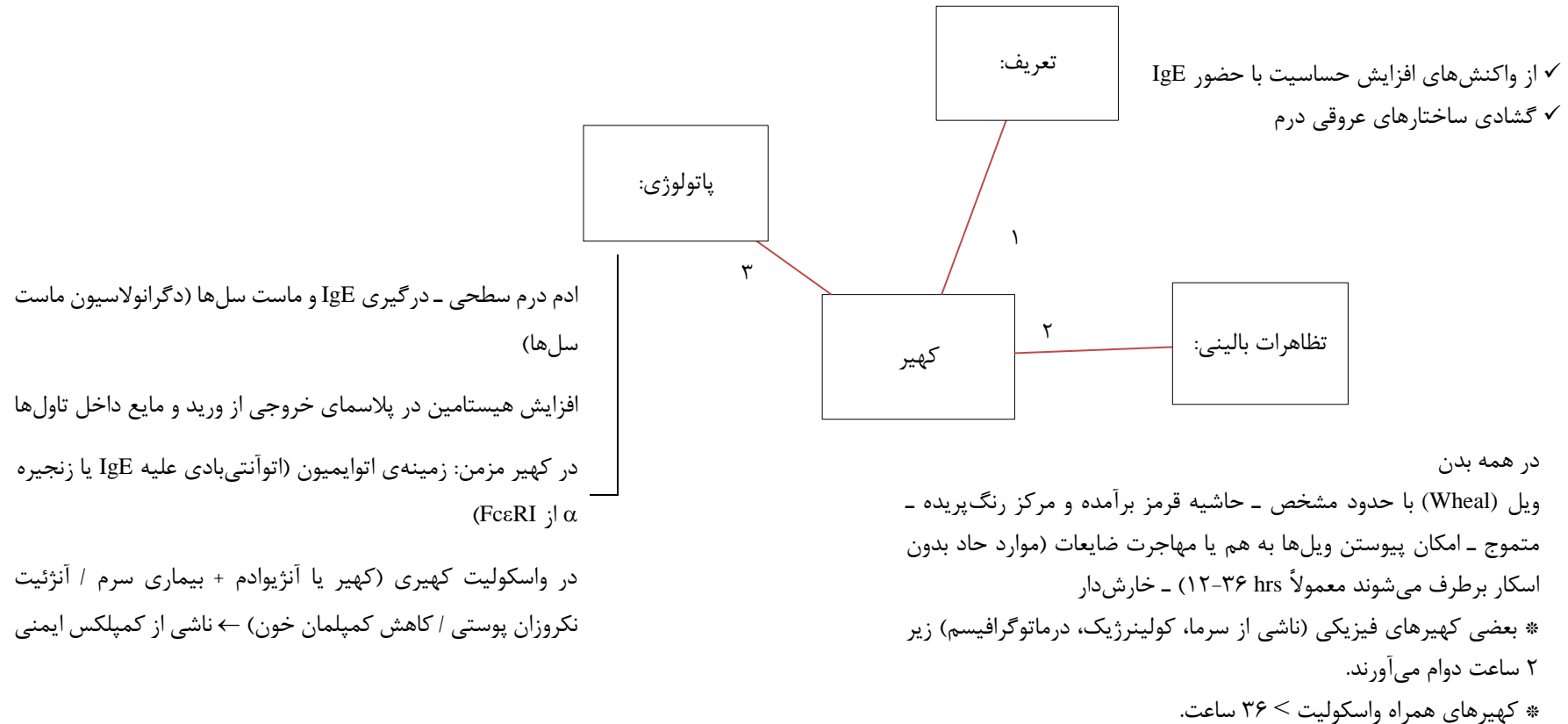
..... فصل ۳۶۷ آرتریت همراه بیماری سیستمیک

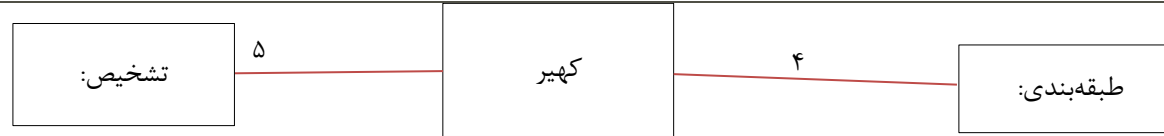
..... فصل ۳۶۸ اختلال اطراف مفصلی اندام ها

..... فصل ۱۴ درد کمر و گردن

کهیر، آنژیوادم، رینیت آلرژیک

فصل ۳۴۵
Section 345





موارد حاد: سابقه دوره خود محدود شونده کهیر / آنژیوادم + برخورد با آلرژن و علائم به دنبال آن ± آزمون پوستی برای تشخیص IgE مختص آلرژن

مزمّن: شرح حال - CBC (بررسی EOS) - TSH-ESR - (اغلب نرمال)

کهیر < ۳۶ ساعت + اسکار ← شک به واسکولیت کهیری ⇐ بیوپسی

دوره‌ی کمتر از ۶ هفته: ناشی از واکنش دارویی - آلرژن‌های غذایی، استنشاقی، تماسی - واکنش انتقال خون - عفونت‌ها - نیش حشرات

حاد:

دوره‌ی بیش از ۶ هفته: معمولاً ایدیوپاتیک - در خانم‌ها و در دهه ۳-۵ شایع‌تر است.

مزمّن:

ایدیوپاتیک ← خودایمن یا همراه بیماری کلاژن - واسکولار (واسکولیت کهیری)

محرک‌های فیزیکی:

درماتوگرافیسم: تحت تأثیر آتویی نیست - کهیر خطی + اریتم اطراف پس از تحریک با جسم تیز

کهیر فشاری

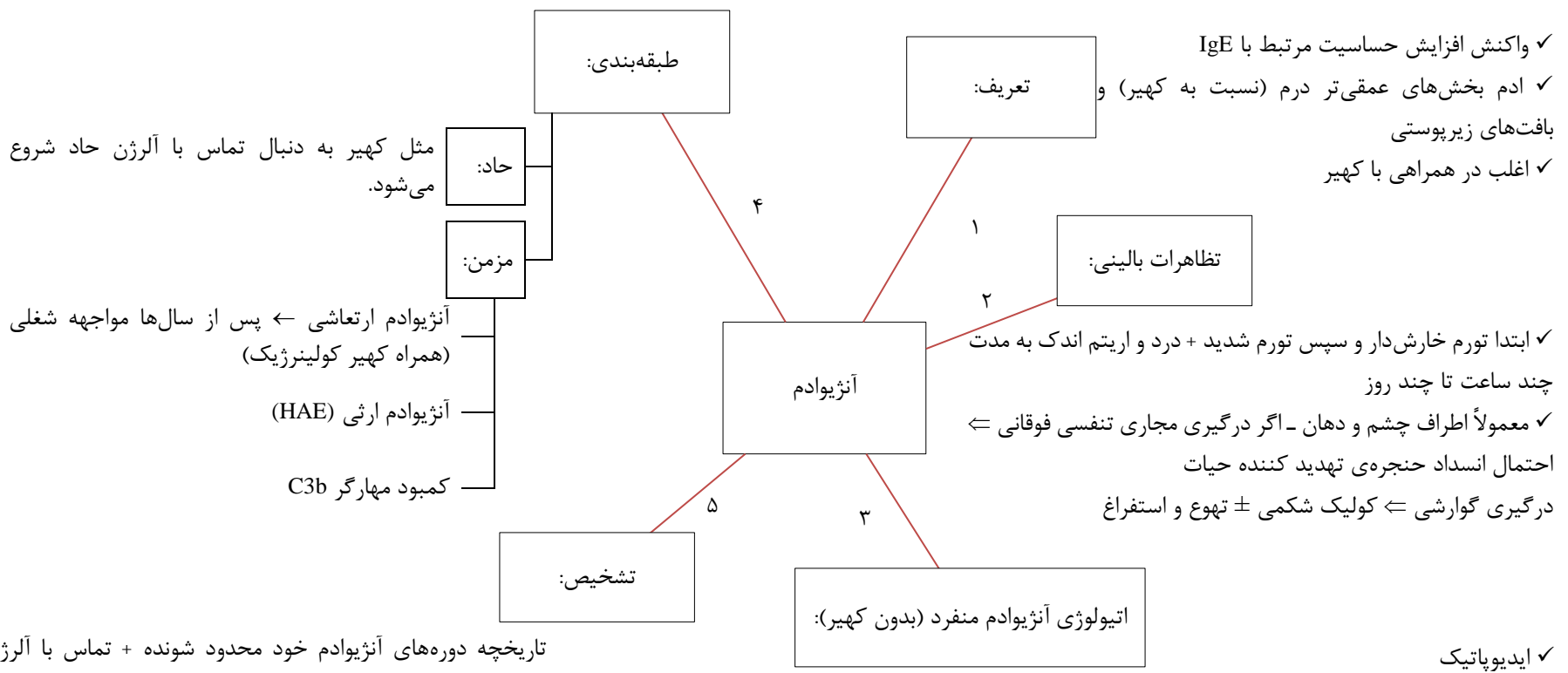
کهیر کولینرژیک: ضایعات خارش‌دار کوچک (۱-۲ mm) با اریتم وسیع اطراف / مرتبط با افزایش دمای مرکزی بدن (تب - حمام آب داغ - ورزش)

ناشی از ورزش: به دنبال فعالیت یا مرتبط با غذای قبل از فعالیت (IgE مختص گلیادین α-5) در گندم)

ناشی از سرما (± کرایوگلوبولین یا آگلوتینین سرد)

سایر: حرارتی - ناشی از آب (همراه P.vera) - تماسی (با یک ماده شیمیایی) - خورشیدی - ارتعاشی - ماستوسیتوز

/ کهیر رنگدانه‌ای - کهیر خانوادگی ناشی از سرما



تاریخچه دوره‌های آنژیوادم خود محدود شونده + تماس با آلرژن و تظاهرات بالینی

در صورت نیاز به بررسی (CBC (با ارزیابی ائوزینوفیل) - ESR - TSH) و در صورت آنژیوادم بدون کهیر -> ارزیابی کمپلمان

* وجود برافروختگی (Flushing) و پاپول‌های هایپرپیگمانته که با لمس کردن احساس سوزش ایجاد می‌کند => شک به ماستوسیتوز

* در صورت سابقه مسافرت -> بررسی از نظر انگل‌ها

مادرزادی (آنژیوادم ارثی)

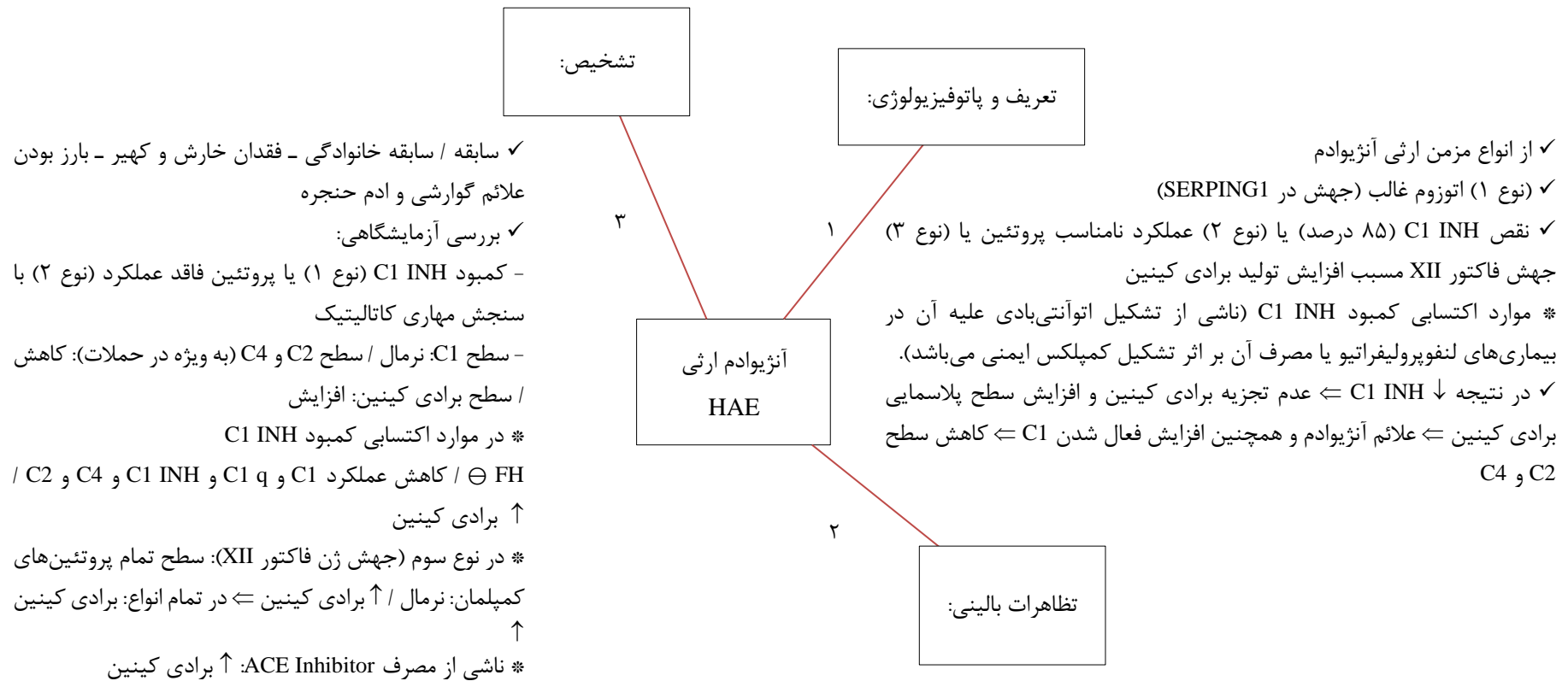
اکتسابی (ایجاد Ab در شرایط وجود بدخیمی)

✓ تولید برادی کینین / کمبود مهارکننده (C1 INH)

✓ مصرف ACE Inhibitors -> کاهش تجزیه برادی کینین

ریسک فاکتورهای ایجاد آنژیوادم با مصرف ACEi ها:

نژاد سیاه - پیوند عضو - جنس مؤنث - سیگار - سن بالا



علائم کلی آنژیوادم + ویژگی های آنژیوادم ناشی از برادى کینین (مثل مصرف ACE Inhibitor و کمبود C1 INH):

نبود خارش و ضایعات کهیری - علائم گوارشی (حملات گوارشی کولیکی) - اپیزودهای ادم حنجره - دوام علائم < ۲۴ ساعت

* کهیر فشاری - کهیر واسکولیتی - آنژیوادم ایدیوپاتیک - کهیر مزمن مقاوم
به درمان



گلوکوکورتیکوئید سیستمیک (موضعی نه)

* کهیر واسکولیتی پایدار: هیدروکسی زین + گلوکوکورتیکوئید ± هیدروکسی
کلروکین، داپسون، کلشی سین

* در کهیر مزمن ایدیوپاتیک شدید بدون پاسخ به سایر درمان‌ها یا وابسته به
گلوکوکورتیکوئید، سیکلوسپورین سودمند است.

خط اول: آنتی‌هیستامین‌های H1

لوراتادین / دس لوراتادین / فکسوفنادین / سیتیریزین / لووستریزین /
کلرفنیرامین یا دیفن هیدرامین (خواب‌آور)
درمان شروع شده و دوز افزایش می‌یابد.



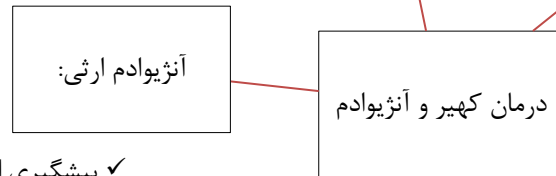
آنتاگونیست گیرنده CysLT1 (مونته لوکاست یا زافیرولوکاست)

↓ در صورت عدم پاسخ کافی

⊕ آنتاگونیست H2 (سایمتیدین - رانیتیدین - فاموتیدین)

↓ در صورت عدم پاسخ

دوکسپین - سیپروهپتادین - هیدروکسی زین جایگزین آنتی‌هیستامین H1
یا در صورت عدم پاسخ یا در صورت کهیر ناشی از سرما: آنتی‌بادی ضد IgE
مانند Omalizumab



آنژیوادم ارثی:

درمان کهیر و آنژیوادم

آنژیوادم ناشی از ACE Inhibitor:

نقص اکتسابی C1 INH:

آنتاگونیست گیرنده برادی کینین C1 inh-icatibant

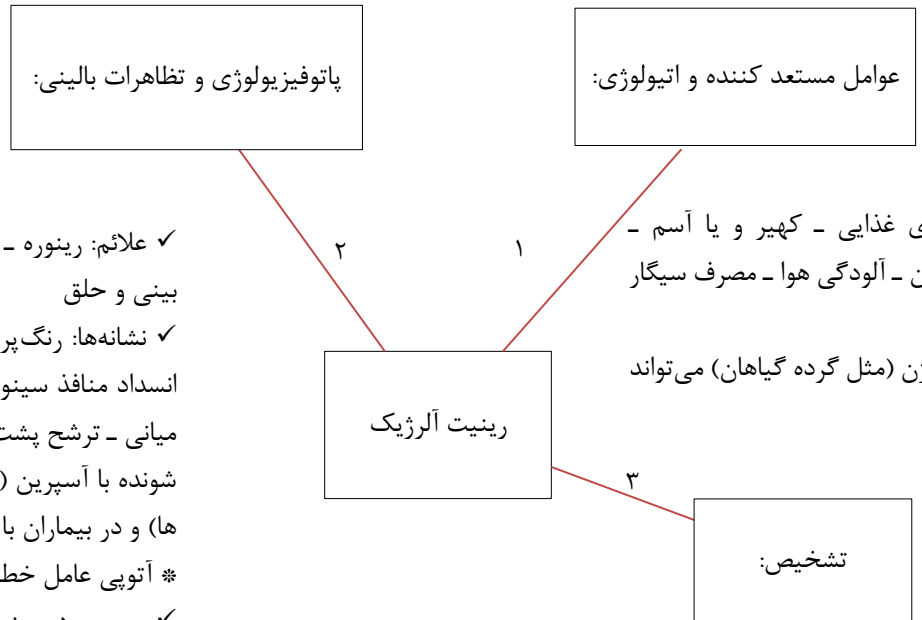
✓ پیشگیری از حملات: انفوزیون C1 INH - آندروژن‌های تضعیف
شده

✓ درمان: C1 Inh - آنتاگونیست گیرنده برادی کینین
(Icatibant) - مهارگر کالیکرئین (ecallantide)

انفوزیون FFP (در نبود سایر درمان‌ها)

✓ پیشگیری قبل عمل: آنتی فیبرینولیتیک‌ها - آمینوکاپروئیک
اسید (در افراد مستعد لخته و ایسکمی ناشی از آترواسکلروز
ممنوع است).

درمان بدخیمی خونی زمینه‌ای



عوامل مستعد کننده و اتیولوژی:

آتوپی - درماتیت آتوپیک - آلرژی غذایی - کهیر و یا آسم - سینوزیت دوطرفه مزمن - مؤنث بودن - آلودگی هوا - مصرف سیگار توسط مادر در دوران جنینی
 * بر اساس مدت زمان مواجهه با آلرژن (مثل گرده گیاهان) می تواند فصلی یا مداوم باشد.

پاتوفیزیولوژی و تظاهرات بالینی:

✓ علائم: رینوره - عطسه - انسداد مجاری بینی - اشک ریزش - خارش ملتحمه و بینی و حلق
 ✓ نشانه‌ها: رنگ پریدگی مخاط بینی - ملتحمه ادماتو - تورم شاخک‌های بینی - انسداد منافذ سینوس‌ها و شیپورهای استاش ⇐ عفونت ثانویه سینوس‌ها و گوش میانی - ترشح پشت بینی - پولیپ بینی که می تواند در CF، بیماری تنفسی شدید شونده با آسپرین (تریاد آسم، رینوسینوزیت، واکنش تنفسی به COX1-Inhibitor ها) و در بیماران با کلونیزاسیون استافیلوکوکی دیده شود.
 * آتوپی عامل خطر ساز پولیپ بینی نیست.
 ✓ بیوپسی در رینیت آلرژیک:
 - ادم زیر مخاط + انفیلتراسیون ائوزینوفیل
 - پولیپ بینی: برآمدگی مخاطی حاوی مایع و ائوزینوفیل و ماست سل‌ها
 - مایع سطح مخاطی حاوی IgA و IgE
 - مایع خروجی (از بینی) حاوی هیستامین، PGD2، لکوترین‌ها

تشخیص:

شرح حال وقوع همزمان برخورد با آلرژن‌ها (مثل گرده گل‌ها) - ترشحات بینی غنی از ائوزینوفیل + ائوزینوفیلی خفیف خون محیطی - IgE تام ↑ - یافتن IgE اختصاصی با تست پوستی و در صورت منفی بودن تست intracutaneous و شرح حال مشکوک تست intradermal انجام می‌دهیم که حساس تر است اما با مثبت کاذب بیشتر.
 * سنجش IgE اختصاصی در سرم نسبت به تست پوستی حساسیت کمتر و ویژگی بالاتر دارد.

تشخیص‌های افتراقی:

۴

رینیت آلرژیک

✓ رینیت دائمی غیر آلرژیک + سندرم ائوزینوفیلی (NARES)
دهه‌های میانی زندگی
گرفتگی بینی + کاهش حس بویایی + سینوزیت مزمن + ترشحات
ائوزینوفیلی بینی (بدون حساسیت به آلرژن) - ضداحتقان‌ها و
ایپراتروپیوم و مونته لوکاست در درمان مؤثرند.
✓ رینیت وازوموتور / رینیت دائمی غیر آلرژیک: اسپری Azelastin در
درمان مؤثر است.
علائم رینیت آلرژیک دائمی اما بدون ائوزینوفیلی و بر اساس محرک
غیراختصاصی (غیر از آلرژن‌ها)
✓ ناهنجاری ساختاری نازوفارنکس
✓ برخورد با مواد محرک آزارنده
✓ رینیت چشایی (gustatory) هنگام مصرف الکل
✓ هیپوتیروئیدی
✓ عفونت مجاری تنفسی فوقانی
✓ بارداری و ادم مخاط بینی
✓ استفاده مزمن داروهای α آدرنرژیک داخل بینی - آنتاگونیست‌های
 β - آدرنرژیک سیستمیک - مهارکننده‌های فسفودی استراز-۵ -
ACE Inhibitor - وازودیلاتورها (هیدرالازین) - آنتاگونیست
رِسپتورهای α_1 آدرنرژیک - استروژن‌ها - پروژسترون - NSAIDs -
گاباپنتین - داروهای سایکوتروپیک (رسپریدون، کلرپرومازین، آمی
تریپتیلین)

درمان:

۵

✓ پیشگیری: پرهیز از آلرژن - اسپری بینی کرومولین سدیم در فصل شروع آلرژی
✓ درمان: پرهیز از آلرژن
داروها:

(۱) آنتی‌هیستامین‌ها

قدیمی: خواب‌آور - اختلالات سایکوموتور - اثرات آنتی کولینرژیک
جدیدتر (فکسوفنادین - لوراتادین - دس لوراتادین - ستیریزین - لووستریزین -
اولوپاتادین - بیلاستین - ازلاستین) \Leftarrow عوارض کمتر

بر احتقان بینی اثر ندارند \Leftarrow \oplus ضداحتقان‌های آگونیست α آدرنرژیک حاوی پسودوافدرین

کنترا اندیکاسیون پسودوافدرین: گلوکوم زاویه بسته - احتباس ادراری - هایپرتنشن شدید - درگیری
شدید عروق کرونر - سه ماهه اول بارداری

(۲) گلوکوکورتیکوئید داخل بینی (قوی‌ترین) / عارضه: تحریک موضعی - ندرتاً رشد بیش از حد کاندیدا

بکلومتازون - فلونیزولید - تریامسینولون - بودزوناید - پروپینوات فلوتیکازون - فلوتیکازون furoate -
سیکلوزوناید - مومتازون furoate) \Leftarrow \downarrow علائم بینی و چشمی

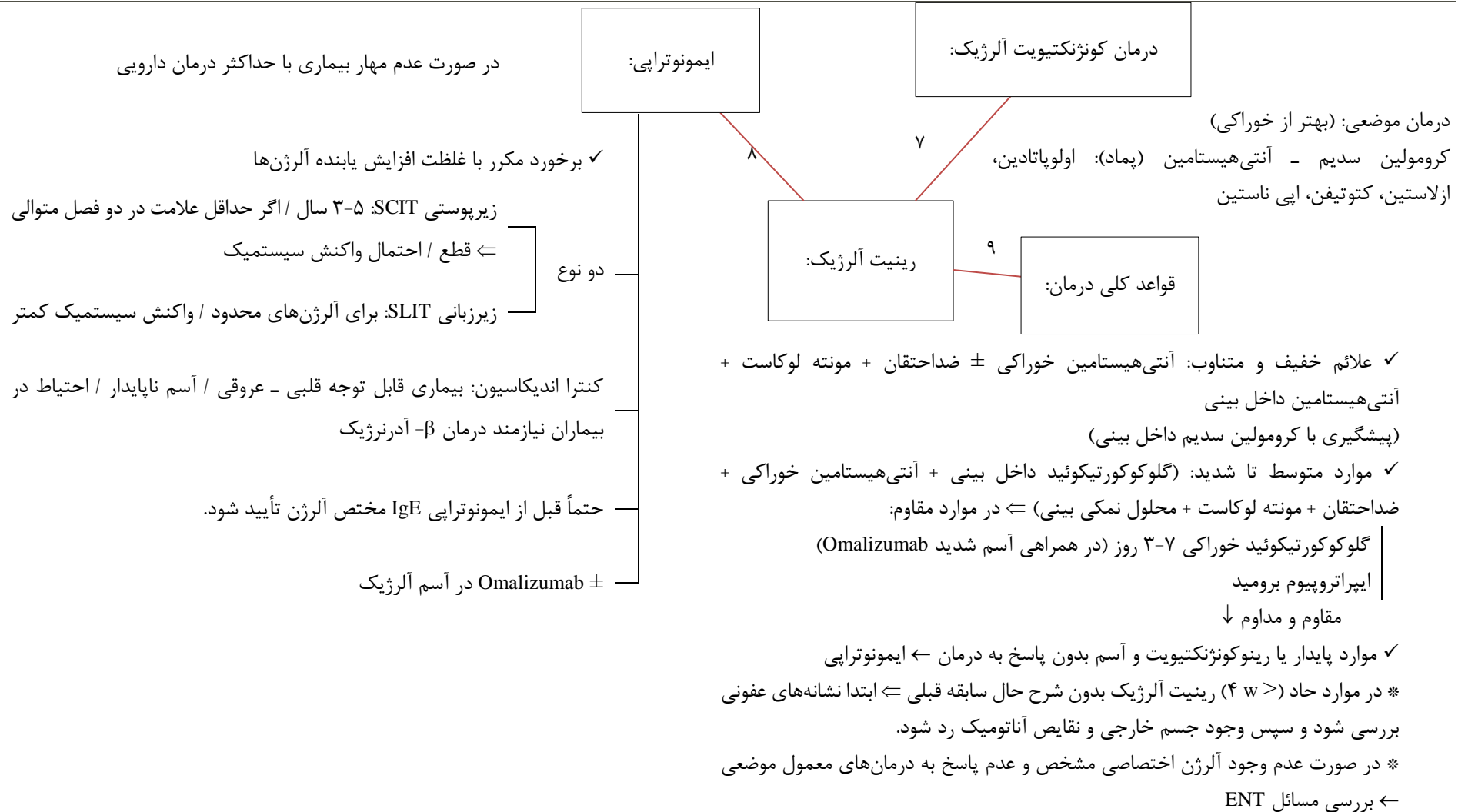
(۳) اسپری بینی ازلاستین: بهتر و مؤثرتر از استروئید داخل بینی - عارضه: بدمزه شدن دهان (dysgeusia)

(۴) ضداحتقان‌های بینی: α آدرنرژیک‌ها (مانند فنیل افرین - اکسی متازولین)

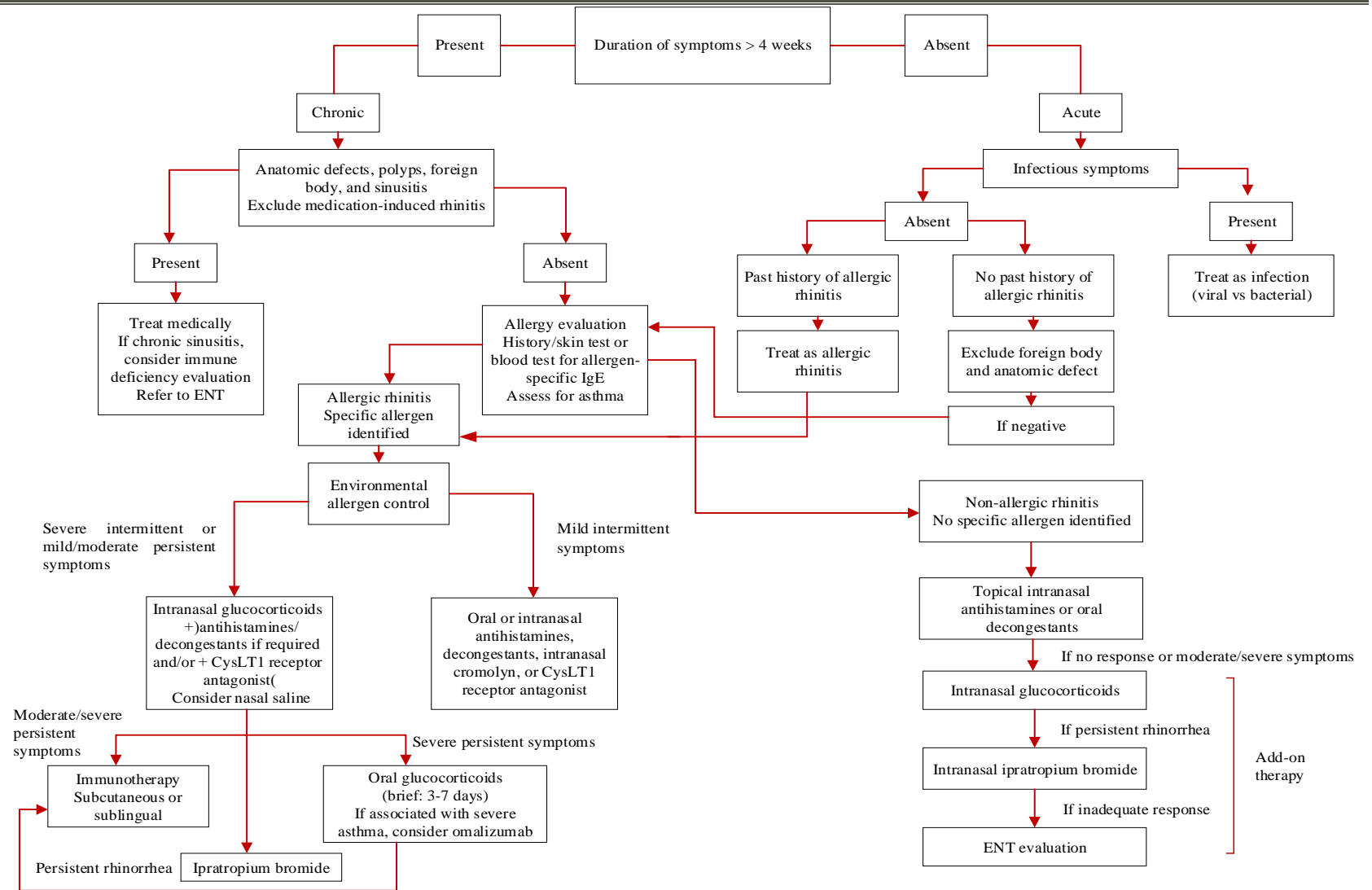
عارضه: هایپرتانسیون - رینیت ریباندی (بعد ۱۴-۷ روز مصرف) \Leftarrow محدودیت زمان مصرف

(۵) CysLT1 بلوکر (مونته لوکاست) \Leftarrow \downarrow علائم چشمی و بینی

(۶) ایپراتروپیوم موضعی \pm گلوکوکورتیکوئید \Leftarrow \downarrow آبریزش بینی



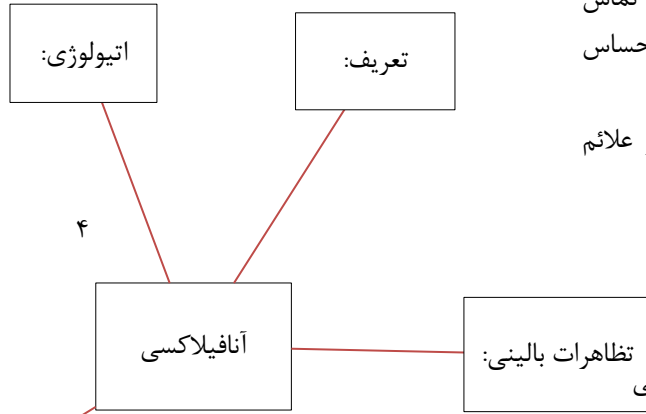
MANAGEMENT OF RHINITIS





✓ واکنش آلرژیک سیستمیک بالقوه تهدید کننده حیات
 ✓ بروز معمولاً در عرض چند ثانیه تا چند دقیقه بعد تماس
 با تریگر (مگر آنافیلاکسی تأخیری به گوشت در افراد حساس
 شده به آلفا - گل)
 * ۱۰-۲۰ درصد موارد دو مرحله‌ای هستند (تکرار علائم
 حدود یک ساعت پس از رفع نشانه‌های اولیه)

✓ آتوپیک ← ↑ حساسیت به مواد حاجب، آنافیلاکسی ناشی از
 ورزش و ایدیوپاتیک، حساسیت به مواد غذایی و لاتکس
 * اما با واکنش دارویی و نیش حشرات ارتباط ندارد.
 ✓ ماستوسیتوز، مواجهه شغلی با حشرات گزنده ← ↑ احتمال
 آلرژی به نیش حشرات
 ✓ تولید IgE مختص آنتی ژن و برخورد مکرر با آنتی ژن (مانند
 تزریق مکرر دارو) یا عملکرد دارو به عنوان هاپتن و ایمونوژن
 ✓ داروها با واکنش غیروابسته به IgE: کرم‌فورد همراه پاکلی
 تاکسل - ماده حاجب - ونکومايسين - اپیوئید - NSAIDs

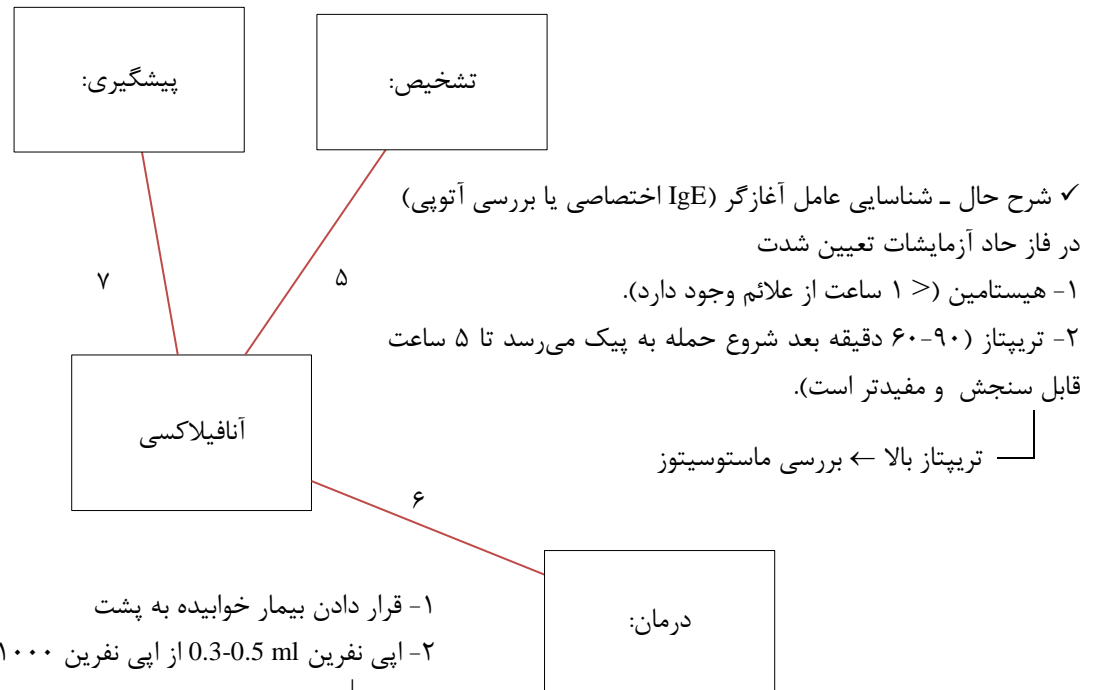


هیپوتانسیون - هیپوکسی ← کلاپس قلبی عروقی

انسداد راه هوایی
 در مبتلایان به آسم،
 فوقانی / ادم حنجره / برآمدگی گلو / استریدور / خشونت صدا
 تحتانی (برونکیال) / احساس سفتی سینه / ویز / پرهوایی ریه‌ها
 شدیدتر

✓ تظاهرات ریوی: (حاوی هیستامین) ماست سل‌ها و بازوفیل‌ها ←
 گرگرفتگی، کهیر، خارش، هیپوتانسیون، تاکی کاردی
 ✓ فعالیت ماست سل‌ها، بازوفیل‌ها، ائوزینوفیل‌ها ← ترشح لکوترین‌ها،
 پروستاگلاندین‌ها، فاکتور فعال کننده پلاکتی (PAF) ← انقباض راه
 هوایی، افزایش نفوذپذیری عروق، فلاشینگ
 میزان PAF با شدت آنافیلاکسی مرتبط است (برعکس PAF - استیل
 هیدرولاز)

برونکواسپاسم مقاوم ← آمفیزم حاد
 احتقان احشایی ← کاهش مایع داخل عروق ← کلاپس قلبی - عروقی
 تغییرات ECG - یافته‌های گوارشی (تهوع - استفراغ - درد کرامپی شکم - بی‌اختیاری مدفوعی)
 آنژیوادم دیواره روده ← کاهش مایع داخل عروق ← کلاپس قلبی - عروقی
 تظاهرات پوستی (< ۹۰ درصد موارد): کهیر - فلاشینگ - اریتم منتشر - احساس گرمای منتشر

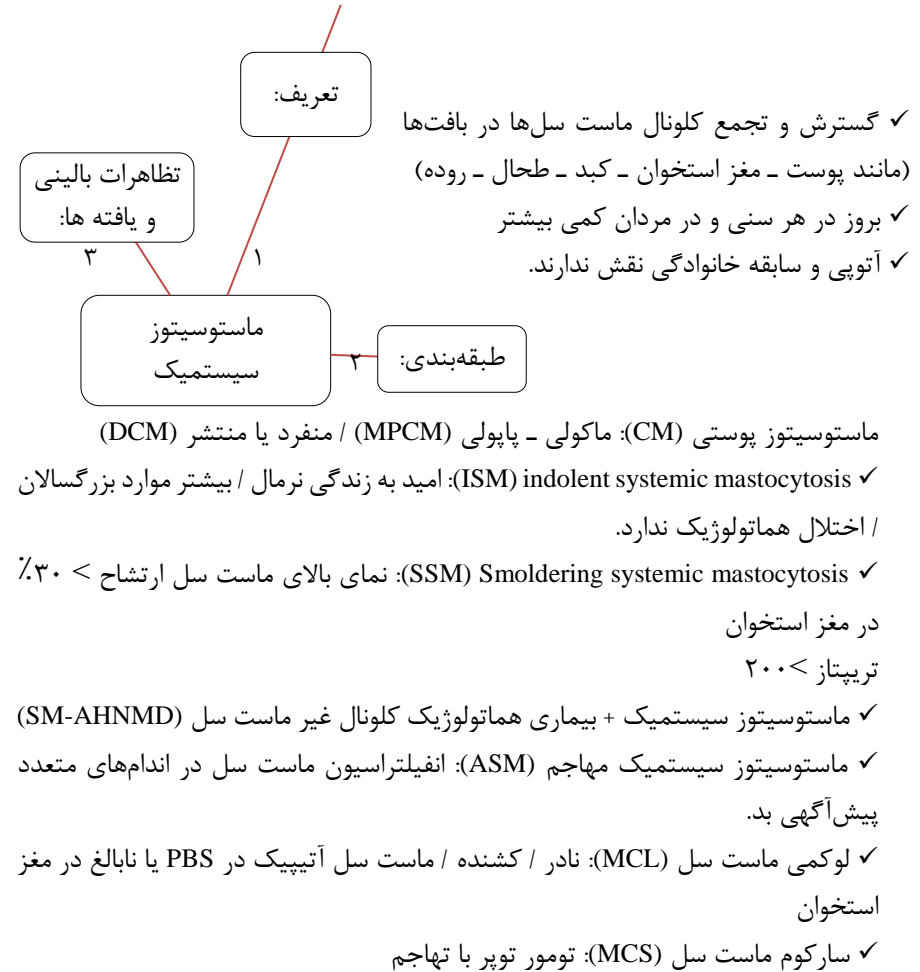


- ✓ پرهیز از آلرژن
- ✓ ایمونوتراپی اختصاصی: با تزریق زیرجلدی متوالی
- مثلاً در حساسیت به نیش حشرات venom immunotherapy به مدت ۳-۵ سال یا در آنافیلاکسی شدید به مدت تمام عمر
- ✓ القای تحمل (tolerance induction):
- ایجاد تحمل نسبت به آلرژن (مثل مواد غذایی) در سنین اولیه زندگی ⇐
- پیشگیری از واکنش‌دهی شدید بعدی
- ✓ حساسیت‌زدایی با تجویز تدریجی دارو
- ✓ پیشگیری قبل تجویز ماده حاجب: پردنیزولون ۰/۵ mg/kg، ۱ و ۶ و ۱۳ ساعت قبل تجویز - ۲۵ میلی‌گرم دیفن هیدرامین ۱ ساعت قبل

- ۱- قرار دادن بیمار خوابیده به پشت
- ۲- اپی نفرین 0.3-0.5 ml از اپی نفرین ۱/۱۰۰۰، IM
- ↓
- در صورت نیاز هر ۲۰-۵ دقیقه تکرار
- ۳- در صورت هیپوتانسیون: مایعات IV و تنگ کننده‌های عروق
- ۴- اکسیژن ± آلپوترول
- ۵- آنتی‌هیستامین، گلوکوکورتیکوئیدها، برونکودیلاتورها
- * عدم تزریق اپی نفرین طی ۲۰ دقیقه اول: پروگنوز بد
- * empty heart syn. ← هیپوتانسیون ناگهانی با کاهش مایع داخل وریدی (در وضعیت نشسته و ایستاده بدتر)
- * در افراد مستعد آنافیلاکسی و نیاز به اپی نفرین برای کاهش فشار خون از دارویی غیر از بتابلوکرها استفاده شود.



- ✓ فلاشینگ متناوب - تاکی کاردی - کلاپس عروقی - دیسترس معده - درد کرامپی
- تحتانی شکم - اسهال
- ✓ افزایش بار سلولی در پوست و استخوان و دستگاه گوارشی (در بیوپسی‌ها)
- ⇐ درد استخوان، سوء جذب، کهیر رنگدانه‌ای (Urticaria pigmentosa) با تروما کهیری و قرمز می‌شود (darier's sign)
- ✓ تغییرات فیبروتیک ارگان‌های درگیر
- ✓ ماستوسیتوز منفرد یا منتشر (قرمز) ← فلاشینگ و کهیر ^{خاراندن}
- ✓ Pachydermia: ضخیم شدن منتشر پوست در DCM
- ✓ سوزش قسمت‌های فوقانی GI و کلاپس عروقی در DCM محتمل است.
- ✓ گاستریت، زخم گوارشی
- ✓ سوء جذب ← استئومالاسی / استئوپروز / شکستگی پاتولوژیک - هیپوآلبومینمی و کاهش وزن
- ✓ فیبروز periportal ← پورتال هایپرشن - آسیت
- ✓ آنافیلاکسی و کلاپس عروقی به دنبال گزش حشرات
- ✓ اختلال حافظه - کاهش تمرکز - سردرد میگرنی
- ✓ تشدید علائم با: الکل، تغییرات دمایی، استرس، بعضی اپیوئیدها، NSAIDs
- ✓ افزایش تریپتاز - هیپاتومگالی - اسپلنومگالی - لنفادنوپاتی - اختلال کارکرد کبد
- ✓ استولیز



✓ وجود ۱ معیار اصلی و ۱ معیار فرعی یا ۳ معیار فرعی
□ معیار اصلی:

- انفیلتراسیون تراکم چند کانونی ماست سل‌ها (< ۱۵ ماست سل در هر تجمع در مغز استخوان یا سایر بافت‌های خارج پوستی)
□ معیارهای فرعی:

- مورفولوژی غیرطبیعی ماست سل (دوکی، هسته‌های دو یا چند لوبوله یا خارج مرکزی، سیتوپلاسم هیپوگرانوله)
- فنوتیپ ناهنجار سطح ماست سل (ظهور CD₂₅ و CD₂)
- شناسایی جهش کدون 816
- تریپتاز سرم < ۲۰ ng/ml (غیرتهاجمی و قبل از بیوپسی مغز استخوان بررسی شود)

سایر بررسی‌ها:

سنجش تراکم استخوان - اسکن استخوان یا
بررسی اسکلتال - CT-Scan - آندوسکوپی -
بررسی نوروسایکولوژیک

تشخیص:

درمان:

ماستوسیتوز سیستمیک

سایر بررسی‌ها:

تشخیص‌های افتراقی و راه رد آن‌ها:

- ✓ تومور کارسینوئید ⇐ بررسی ادرار ۲۴ ساعته از نظر اسید 5 - هیدروکسی - ایندول استیک
- ✓ فئوکروموسیتوم ⇐ ادرار ۲۴ ساعته از نظر متانفرین‌ها
- ✓ آنافیلاکسی راجعه ⇐ کهیر و آنژیوادم و یا ویزینگ دارد.

- ✓ آنتی‌هیستامین H₁ ← برای فلاشینگ و خارش
- ✓ آنتی‌هیستامین H₂ و PPI ← مهار ترشح اسید معده
- ✓ کرومولین سدیم خوراکی ← برای اسهال و درد شکم
- ✓ آسپیرین ← برای فلاشینگ شدید ± کلاپس عروقی (در افرادی که قادر به تحمل NSAIDs هستند).
- ✓ گلوکوکورتیکوئید سیستمیک ← بهبود سوء جذب
- ✓ Midostaurin, JNF-α, Cladribine ← موارد پیشرفته و پیشرونده ماستوسیتوز
- ✓ خط اول درمان، ماستوسیتوز پیشرفته ASM، MCC، SM- AHNMD
- ✓ کموتراپی ترکیبی برای لوکمی بارز
- ✓ اپی نفرین self-injectable به دلیل افزایش بروز آنافیلاکسی در این بیماران
- ✓ ایمونوتراپی: برای افراد دچار واکنش سیستمیک به سم حشرات (پس از شناسایی IgE اختصاصی).