



وفایی، ایمان، ۱۳۶۵ - پاسخدهی به سوالات ۱۴۰۲ فاطمه زمانی
ایمونولوژی در کودکان: کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد و فوق تخصص ۱۴۰۳ / ترجمه و تلخیص ایمان وفایی.
تهران : کاردیا، ۱۴۰۳.
۱۷۰ص: مصور (رنگی)، جدول(رنگی).
: 978-622-5560-04-8 ریال ۳۵۷۰۰۰۰

فیپا
کتاب حاضر برگرفته از کتاب " Nelson textbook of pediatrics, 21st. ed, c2020 به ویراستاری رابرت
کلیگمن... [او دیگران] است.
بیماری‌های ایمنی در کودکان
Immunologic diseases in children
بیماری‌های ایمنی در کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها
Immunologic diseases in children -- Examinations, questions, etc.
پزشکی کودکان
Pediatrics
پزشکی کودکان -- آزمون‌ها و تمرین‌ها
Pediatrics -- Examinations, questions, etc.
کلیگمن، رابرت، ۱۹۵۵ - م.

Kliegman, Robert
نلسون، والدو امرسون، ۱۸۹۸-۱۹۹۷ م. اصول طب کودکان
RJ۳۸۵

۹۲۰۰۷۹/۶۱۸

۹۱۷۶۴۱۴

فیپا

۲۰/۰۱/۱۴۰۲

۹۱۷۵۵۲۳

سرشناسه
عنوان و نام پدیدآور
مشخصات نشر
مشخصات ظاهری
شابک
وضعیت فهرست نویسی
یادداشت
موضوع

شناسه افزوده

شناسه افزوده

شناسه افزوده

رده بندی کنگره

رده بندی دبیوی

شماره کتابشناسی ملی

اطلاعات رکورد کتابشناسی

تاریخ درخواست

تاریخ پاسخگویی

کد پیگیری

چاپ و لیتوگرافی: **رزیدنت یار**

نوبت چاپ: اول ۱۴۰۳

شابک: ۹۷۸-۶۲۲-۵۵۶۰-۰۴-۸

۳۵۷۰۰۰ تومان

کتاب: ایمونولوژی در کودکان برگرفته از کتاب

"Nelson Text Book Of Pediatrics 2020(edition 21)" است.

ترجمه و تلخیص: دکتر ایمان وفایی

ناشر: انتشارات کاردیا

صفحه آرا: **رزیدنت یار - منیره امیری مقدم**

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

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

شماره تماس: ۰۲۱-۶۶۴۱۹۵۲۰، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۰۸، ۰۲۱-۸۸۹۴۵۲۱۶ / www.residenttyar.com

هر گونه کپی برداری از این اثر پیگرد قانونی

ایمونولوژی در کودکان

کتاب جامع آمادگی آزمون ارتقاء و بورد و فوق تخصص ۱۴۰۳

Nelson Text Book Of Pediatrics 2020

ترجمه و تلخیص

دکتر ایمان وفایی

بورده تخصصی کودکان، نوجوانان و تکامل
رتبه برتر آزمون فوق تخصص اطفال

گردآوری و پاسخدهی به سوالات:

دکتر فاطمه زمانی

۵ درصد بورده تخصصی ۱۴۰۱ کشور
دانشگاه علوم پزشکی تهران



فهرست مطالب

بخش ۱۳ ایمونولوژی.....	۱۱
فصل ۱۴۸- بیماری‌های ایمونولوژی در کودکان.....	۱۱
سوالات و پاسخنامه فصل بیماری‌های ایمونولوژی در کودکان.....	۲۱
فصل ۱۴۹- نقایص و عملکرد لنفوسیت.....	۲۷
سوالات و پاسخنامه فصل نقایص و عملکرد لنفوسیت.....	۲۹
فصل ۱۵۰- نقایص اولیه تولید آنتی‌بادی.....	۳۱
سوالات و پاسخنامه فصل نقایص اولیه تولید آنتی‌بادی.....	۳۹
فصل ۱۵۱- نقایص اولیه ایمنی سلولی.....	۴۳
فصل ۱۵۲- نقص ایمنی سلولی و ایمنی هومورال.....	۴۹
سوالات و پاسخنامه فصل نقص ایمنی سلولی و ایمنی هومورال.....	۷۱
قسمت سوم: سیستم فاگوسیتی.....	۷۳
فصل ۱۵۳- نوتروفیل‌ها.....	۷۳
فصل ۱۵۴- مونوسیت‌ها/ ماکروفاژها/ سلول‌های دندریتیک.....	۷۹
فصل ۱۵۵- ائوزینوفیل.....	۸۱
فصل ۱۵۶- اختلالات عملکرد فاگوسیتی.....	۸۵
سوالات و پاسخنامه فصل اختلالات عملکرد فاگوسیتی.....	۹۷
فصل ۱۵۷- لکوپنی.....	۱۰۵

فصل ۱۵۸- لکوسیتوز.....	۱۲۳
فصل ۱۵۹- سیستم کمپلمان.....	۱۲۷
فصل ۱۶۰- اختلالات سیستم کمپلمان.....	۱۲۹
فصل ۱۶۱- پیوند سلول‌های بنیادی خونساز.....	۱۳۵
فصل ۱۶۲- HSCT از سایر منابع و دهنده‌های جایگزین.....	۱۴۱
فصل ۱۶۳- GVHD و رد پیوند.....	۱۴۳
فصل ۱۶۴- عوارض عفونی HSCT.....	۱۵۱
سوالات و پاسخنامه فصل عوارض عفونی HSCT.....	۱۵۷
فصل ۱۶۵- اثرات دیررس HSCT.....	۱۵۹
اطلس آموزشی و مرور.....	۱۶۳

بیماری‌های ایمونولوژی در کودکان

فصل ۱۴۸

Section 148

بخش ۱۳: ایمونولوژی

در چه مواردی شک به بیماری ایمونولوژی کنیم؟

- (۱) وجود یک یا چند عفونت سیستمیک باکتریایی (سپسیس - مننژیت)
- (۲) دو یا چند عفونت وخیم تنفسی یا عفونت مشخص باکتریایی تأیید شده در مدت یک سال ← سلولیت/آبسه/ عفونت گوش میانی همراه خروج ترشح/ پنومونی
- (۳) عفونت‌های وخیم در محل‌های غیرمعمول مثل کبد/ مغز
- (۴) عفونت با پاتوژن‌های غیرمعمول مثل آسپرژیلوس
- (۵) عفونت با پاتوژن معمول با شدت زیاد

Table 148.2 Characteristic Clinical Patterns in Some Primary Immunodeficiencies	
FEATURES	DIAGNOSIS
IN NEWBORNS AND YOUNG INFANTS (0-6 mo) Hypocalcemia, unusual facies and ears, heart disease Delayed umbilical cord detachment, leukocytosis, recurrent infections Persistent thrush, failure to thrive, pneumonia, diarrhea Bloody stools, draining ears, atopic eczema	22q11.2 deletion syndrome, DiGeorge anomaly Leukocyte adhesion defect Severe combined immunodeficiency Wiskott-Aldrich syndrome
IN INFANTS AND YOUNG CHILDREN (6 mo to 5 yr) Recurrent staphylococcal abscesses, staphylococcal pneumonia with pneumatocele formation, coarse facial features, pruritic dermatitis Persistent thrush, nail dystrophy, endocrinopathies Short stature, fine hair, severe varicella Oculocutaneous albinism, recurrent infection, hemophagocytic syndrome	Hyper-IgE syndrome, PGM3 deficiency Autoimmune polyendocrinopathy, candidiasis, ectodermal dysplasia Cartilage hair hypoplasia with short-limbed dwarfism Chédiak-Higashi syndrome, Griscelli syndrome, Hermansky-Pudlak syndrome

برخی سرنخ به نفع بیماران نقص ایمنی ← T-Cell

✓ اسهال طول کشیده

✓ FTT

✓ عفونت پایدار پس از دریافت واکسن



نکته کلی: اندیکاسیون‌های پیوند سلول‌های بنیادی خون آلوژنیک:

SCID (۱)

سن‌درم هیپر IgM (M): (پیوند match)

LAD (۳)

omenn (۴)

ویسکوت آلدریچ (۵)

چدیاک هیگاشی (۶)

XLA (بروتون) (۷)

• LAD ← اختلال در چسبندگی دارد. راه: پیوند باعث چسبندگی می‌شود.

• ویسکوت ← کات کرده باید پیوند کرد.

• با آدم خوشگل پیوند کنیم ← چدیاک هیگاشی

• بروتون ← برو تو دلش پیوند کن.

• SCID ← اسکی رو پیست

پیوند

• أ men بیایید پیوند کنیم.

در او من پیوند انجام می‌شود.

ایمنی در دو دسته جای می‌گیرد:

- (۱) ایمنی ذاتی: بدون توجه به تماس قبلی با عامل عفونی پاسخ می‌دهد. شامل: PMN، سلول دندریتیک، بیگانه‌خوار تک هسته‌ای (لنفوسیت)، NK Cell
- (۲) ایمنی اکتسابی: یک پاسخ اختصاصی است و شامل سلول‌های B و T است.

۱۵۲-۱:

SCID: نقص ایمنی مرکب شدید

✓ شدیدترین اختلال ایمنی است.

✓ فقدان تمام عملکردهای ایمنی اکتسابی است و تا حدودی سلول‌های کشنده NK و سلول‌های B نیز وجود ندارند.

راه: **صیاد به هدف می‌زند همه چی پر می‌شود.**

SCID هم B هم T

✓ وابسته به X است.

راه: صیادها مرد هستند و **وابسته به X** هستند.

✓ تیموس‌های کوچکتر از ۱ gr دارند.

✓ گره‌های لنفی / لوزه‌ها / آدنوئید ← وجود ندارد.

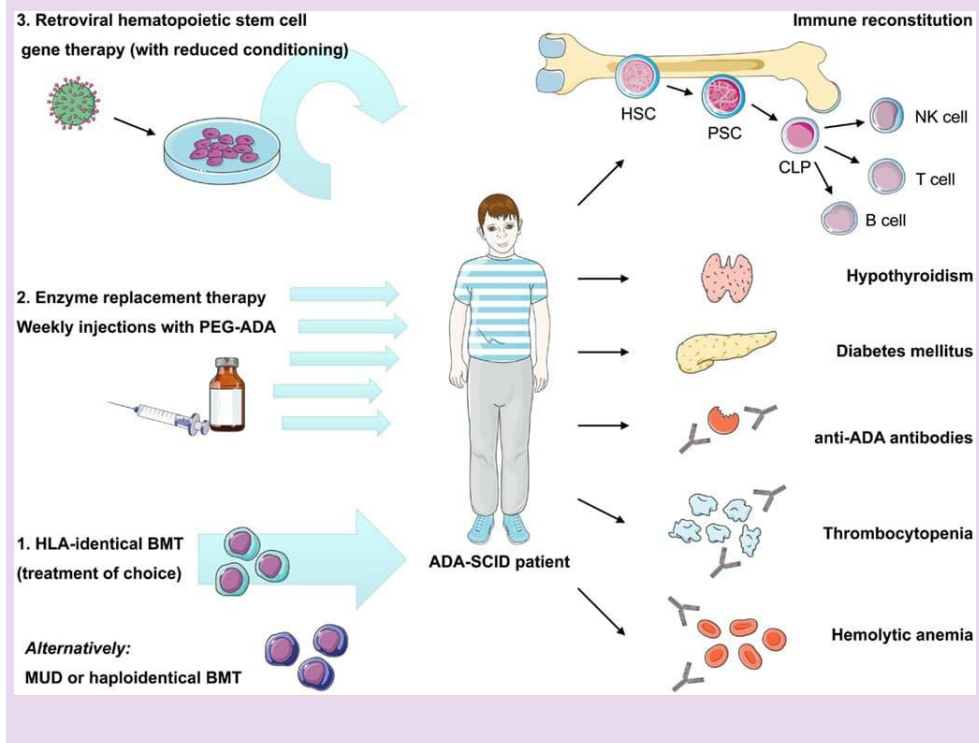
راه: لوزه‌ها ت کو؟ **صیاد برده**

SCID

راه: **Skin \cong SCID**



این شکل از خارج از کتاب برای تفهیم بیشتر مکانیسم ADA-SCID آورده شده است.



تظاهرات بالینی:

- این سندرم در ماه‌های اول زندگی (شیراز) با علائمی مثل اسهال (اصفهان ۹۳) / پنومونی / عفونت گوش میانی / سپسیس / عفونت جلدی ظاهر می‌یابد.
- ۲۰۲۰: رشد در ابتدا طبیعی بوده ولی با از دست دادن شدید وزن به دنبال اسهال همراه هستند.
- ۲) عفونت دائمی با عفونت‌های فرصت‌طلب رخ می‌دهد مثل کاندیداز، PCP و ... منجر به مرگ می‌شود.

- (۱) بیشترین مقدار نوتروفیل حین تولد است، سپس در چند روز اول سریعاً افت می‌کند.
- (۲) در طی شیرخوارگی نوتروفیل ۳۰-۲۰ درصد و در ۵ سالگی نسبت مساوی نوتروفیل و لکوسیت را شامل می‌شوند.
- در بزرگسالی ۷۰ درصد کل WBC را شامل می‌شود.

Table 157.1 Diagnostic Approach for Patients With Leukopenia	
EVALUATION	ASSOCIATED CLINICAL DIAGNOSES
INITIAL EVALUATION <ul style="list-style-type: none"> History of acute or chronic leukopenia General medical history including prior serious, recurrent or unusual infections and malignancy Physical examination: stomatitis, gingivitis, dental defects, warts, lymphedema, congenital anomalies Spleen size History of drug exposure Complete blood count with differential and reticulocyte counts 	Congenital syndromes (severe congenital neutropenia, cyclic neutropenia, Shwachman-Diamond, Wiskott-Aldrich, Fanconi anemia, dyskeratosis congenita, glycogen storage disease type Ib, disorders of vesicular transport, GATA2 haploinsufficiency, and primary immunodeficiencies) Hypersplenism Drug-associated neutropenia Neutropenia, aplastic anemia, autoimmune cytopenias
IF ANC <1,000/μL Evaluation of Acute-Onset Neutropenia <ul style="list-style-type: none"> Repeat blood counts in 3-4 wk Serology and cultures for infectious agents Discontinue drug(s) associated with neutropenia Test for antineutrophil antibodies Measure quantitative immunoglobulins (IgG, IgA, IgM, IgE), lymphocyte subsets 	Transient myelosuppression (e.g., viral) Active or chronic infection with viruses (e.g., EBV, CMV), bacteria, mycobacteria, rickettsia Drug-associated neutropenia Autoimmune neutropenia Neutropenia associated with disorders of immune function
IF ANC <500/μL ON 3 SEPARATE TESTS <ul style="list-style-type: none"> Bone marrow aspiration and biopsy, with cytogenetics Glucocorticoid stimulation test Serial CBCs (3/wk for 6 wk) Exocrine pancreatic function Skeletal radiographs 	Severe congenital neutropenia, cyclic neutropenia, Shwachman-Diamond syndrome, myelokathexis; chronic benign or idiopathic neutropenia; reticular dysgenesis Chronic benign or idiopathic neutropenia, some autoimmune neutropenias Cyclic neutropenia Shwachman-Diamond syndrome Shwachman-Diamond syndrome, cartilage-hair hypoplasia, Fanconi anemia
IF ALC <1000/μL <ul style="list-style-type: none"> Repeat blood counts in 3-4 weeks 	Transient leukopenia (e.g., viral)
IF ALC <1000/μL ON 3 SEPARATE TESTS <ul style="list-style-type: none"> HIV-1 antibody or RNA test Quantitative immunoglobulins (IgG, IgA, IgM, IgE), vaccine titers, lymphocyte subsets 	HIV-1 infection, AIDS Congenital or acquired disorders of immune function
IF THERE IS PANCYTOPENIA <ul style="list-style-type: none"> Bone marrow aspiration and biopsy Bone marrow cytogenetics and flow cytometry Vitamin B₁₂ and folate levels 	Bone marrow replacement by malignancy, fibrosis, granulomata, storage cells; aplastic anemia Myelodysplasia, leukemia Vitamin deficiencies

ALC, Absolute lymphocyte count; ANC, absolute neutrophil count; CBC, complete blood count; CMV, cytomegalovirus; EBV, Epstein-Barr virus.



۳) نوتروپنی:

- ۲۰۰ < ← آگرانولوسیتوز
- ۵۰۰ < ← نوتروپنی شدید
- ۱۰۰۰ < ← نوتروپنی متوسط
- ۱۵۰۰ < ← نوتروپنی mild

- نوتروپنی حاد: در عرض چند روز ایجاد می‌شود.
- نوتروپنی مزمن: نوتروپنی که بیش از ۳ ماه طول می‌کشد.

Table 157.2 Causes of Neutropenia Extrinsic to Marrow Myeloid Cells		
CAUSE	ETIOLOGIC FACTORS/AGENTS	ASSOCIATED FINDINGS
Infection	Viruses, bacteria, protozoa, rickettsia, fungi	Clinical features and laboratory findings of the infectious agent
Drug induced	Phenothiazines, sulfonamides, anticonvulsants, penicillins, aminopyrine	Usually none; occasional hypersensitivity reaction (fever, lymphadenopathy, rash, hepatitis, nephritis, pneumonitis, aplastic anemia) or antineutrophil antibody
Immune neutropenia	Alloimmune, autoimmune	Myeloid hyperplasia with left shift in bone marrow (may appear to be "arrest" at metamyelocyte or band stage)
Reticuloendothelial sequestration	Hypersplenism	Anemia, thrombocytopenia
Bone marrow replacement	Myelofibrosis, malignancy (leukemia, lymphoma, metastatic solid tumor, etc.)	Anemia, thrombocytopenia, marrow fibrosis, malignant cells in bone marrow sites of extramedullary hematopoiesis
Cancer chemotherapy or radiation therapy	Suppression of myeloid cell production	Anemia, thrombocytopenia, bone marrow hypoplasia

نوتروپنی مزمن در اثر سه علت ذیل صورت می‌گیرد:

- کاهش تولید
- افزایش تخریب
- گیر افتادن نوتروفیل‌ها

علل نوتروپنی به صورت اختلالات اکتسابی یا در اثر علل خارجی و یا در موارد نادرتر ارثی و نقایص درونی صورت می‌گیرد.

Table 157.3 Acquired Disorders of Myeloid Cells		
CAUSE	ETIOLOGIC FACTORS/AGENTS	ASSOCIATED FINDINGS
Aplastic anemia	Stem cell destruction and depletion	Pancytopenia
Vitamin B ₁₂ , copper, or folate deficiency	Malnutrition; congenital deficiency of B ₁₂ absorption, transport, and storage; vitamin avoidance	Megaloblastic anemia, hypersegmented neutrophils
Acute leukemia, chronic myelogenous leukemia	Bone marrow replacement with malignant cells	Pancytopenia, leukocytosis
Myelodysplasia	Dysplastic maturation of stem cells	Bone marrow hypoplasia with megaloblastoid red cell precursors, thrombocytopenia
Prematurity with birthweight <2 kg	Impaired regulation of myeloid proliferation and reduced size of postmitotic pool	Maternal preeclampsia
Chronic idiopathic neutropenia	Impaired myeloid proliferation and/or maturation	None
Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria	Acquired stem cell defect secondary to mutation of PIGA gene	Pancytopenia, thrombosis (hepatic vein thrombosis)

لکوسیتوز به صورت افزایش شمارش کلی لکوسیت یا WBC به صورت ۲ انحراف معیار بالاتر از شمارش متوسط برای یک سن خاص تعریف می‌گردد.

این وضعیت در اکثر موارد ناشی از افزایش نوتروفیل‌ها می‌باشد که به نوتروفیلی معروف است. البته افزایش مونوسیت‌ها، ائوزینوفیل‌ها، بازوفیل‌ها و لنفوسیت‌ها ممکن است رخ دهد.

نکته: افزایش کاذب WBC در موارد ذیل رخ می‌دهد که باید R/O گردد:

(۱) تجمع پلاکتی در اثر نمونه‌گیری با ضدانعقاد ناکافی

(۲) وجود آگلوتینین‌های وابسته به EDTA

موارد شمارش بالای RBC هسته‌دار و وجود کرایوگلوبولینمی باید از راه PBS مورد بررسی قرار گیرد.

- شمارش WBC بیش از ۵۰۰۰۰ با عنوان واکنش لوکوموئید گویند. برخلاف لوسمی درصد کمی از سلول‌ها را سلول‌های نابالغ در بر گرفته است. معمولاً ۱-۵ درصد نوتروفیل از نسبت سلول‌های نابالغ به بالغ نرمال است. اگر $5 <$ درصد گردد در این صورت باید به فکر موارد ذیل بود:

- عفونت

- سپتی سمی

- شیفت به چپ واضح (همان $5 <$ درصد) در موارد ذیل دیده می‌شود:

(۱) تروما

(۲) سوختگی

(۳) جراحی

(۴) همولیز حاد



۵) خونریزی

- نوتروفیلی حاد: افزایش Neut های خون بیش از ۲ انحراف معیار از میزان متوسط مربوط به سن است.
نوتروفیلی حاد اکتسابی: اکثراً ثانویه به علل التهاب، عفونت، صدمه، استرس است.

TYPE	CAUSE	EXAMPLE
Acute acquired	Bacterial infections Surgery Acute stress	Burns, diabetic ketoacidosis, heat stroke, postneutropenia rebound, exercise
	Drugs	Corticosteroids, epinephrine, hematopoietic growth factors, lithium
Chronic acquired	Chronic inflammation	Inflammatory bowel disease, rheumatoid arthritis, vasculitis, cigarette exposure
	Persistent infection	Tuberculosis
	Persistent stress	Chronic blood loss, hypoxia, sickle cell and other chronic hemolytic anemias
	Drugs	Corticosteroids, lithium; rarely ranitidine, quinidine
Lifelong	Other	Postsplenectomy, tumors, Hodgkin disease, pregnancy, Sweet syndrome
	Congenital asplenia Hereditary disorders	Familial cold urticaria, hereditary neutrophilia, leukocyte adhesion deficiencies, periodic fever syndromes

عفونت‌های باکتریایی، تروما و جراحی از جمله شایع‌ترین علل می‌باشند.

نوتروفیلی با شوک حرارتی، سوختگی، DKA، حاملگی یا مصرف سیگار همراه است.

نکته: داروهایی که به طور شایع با نوتروفیلی همراه هستند، عبارتند از:

اپی نفرین، کورتون، فاکتور رشد نوترکیب، GCSF، GMCSF

نوتروفیلی حاد در پاسخ به التهاب و عفونت به علت رهاسازی نوتروفیل بیش از ۱۰ برابر ذخیره نوتروفیل می‌باشد. تماس با مواد خارجی در خون مثل غشاء، همودیالیز سیستم کمپلمان را فعال می‌کند و باعث نوتروپنی گذرا می‌شود.

نوتروفیل‌های واکنشی اغلب دارای گرانولوسیتون توکسیک بوده و با اجسام دوهل Dohle مشخص می‌شوند.