

Next Level **PLUS**

GUIDELINE & BOOK REVIEW

روماتولوژی و بیماری‌های استخوان

هاریسون ۲۰۱۸ - سسیل ۲۰۱۶

کلیه حقوق مادی و معنوی این مجموعه، منحصرأ متعلق به دکتر کامران احمدی است؛ لذا هرگونه کپی، تکثیر و استفاده از این مجموعه به غیر از یک نفر خریدار علاوه بر پیگرد قانونی، از نظر شرعی نیز با عدم رضایت مؤلف همراه می‌باشد.



گردآورنده :

دکتر کامران احمدی

به انضمام سؤالات پراکتیکی، دستیاری، ارتقاء و مورد داخلی تا اسفند ۹۷

مؤلف برگزیده کتاب سال دانشجویی ۱۳۷۵ با رتبه اول

مؤلف برگزیده کتاب سال جمهوری اسلامی ایران ۱۳۷۷

فهرست مطالب

Guideline & Book Review



فصل ۱. چگونگی برخورد با اختلالات مفصلی و عضلانی - اسکلتی

- ۱. شرح حال و معاینه
- ۲. فیبرومیالژی
- ۳. ارزیابی روماتولوژیک در بیماران مُسن
- ۳. ارزیابی روماتولوژیک بیماران بستری
- ۵. مطالعات آزمایشگاهی
- ۶. آسپیراسیون و آنالیز مایع سینوویال
- ۹. روش های رادیولوژیک
- ۱۰. درد دست
- ۱۱. درد شانه
- ۱۲. درد زانو
- ۱۴. درد هیپ

فصل ۲. بیماری های عضلانی

- ۱۸. میوپاتی های ارثی
- ۱۸. دیستروفینوپاتی ها
- ۱۸. دیستروفی میوتونیک
- ۱۹. دیستروفی عضلانی فاسیو اسکاپولوهومرال
- ۱۹. میوپاتی های مادرزادی
- ۲۰. میوپاتی های متابولیک
- ۲۰. میوپاتی های میتوکندریال
- ۲۰. کانالوپاتی های عضلانی
- ۲۰. میوتونی غیر دیستروفیک
- ۲۰. فلج های دوره ای (Periodic Paralysis)
- ۲۱. میوپاتی های التهابی
- ۲۱. درمان میوزیت / پلی میوزیت
- ۲۲. میوزیت جسم انکلوژیونی اسپورادیک
- ۲۳. میوزیت های عفونی
- ۲۳. میوپاتی های ناشی از بیماری های سیستمیک
- ۲۴. میوپاتی های توکمیک

فصل ۳. درد کمر و گردن

- ۲۵. آناتومی
- ۲۵. انواع کمردرد
- ۲۶. معاینه کمر
- ۲۶. تست های بررسی کمردرد
- ۲۸. مطالعات آزمایشگاهی، تصویربرداری و EMG
- ۳۰. علل کمردرد
- ۳۰. اسپوندیلوز و اسپوندیلولیتیز
- ۳۱. آنومالی های مادرزادی ستون فقرات کمری
- ۳۱. تروما به کمر و گردن
- ۳۱. بیماری دیسک کمری
- ۳۳. سندرم دم اسب
- ۳۳. استنوز ستون فقرات کمری
- ۳۴. نئوپلاسم
- ۳۵. عفونت و التهاب
- ۳۵. علل متابولیک
- ۳۶. دردهای ارجاعی
- ۳۶. درمان کمردرد
- ۳۶. درمان کمردرد حاد بدون رادیولوژی
- ۳۷. درمان کمردرد مزمن بدون رادیولوژی
- ۳۸. درمان کمردرد همراه با رادیولوژی
- ۳۹. درد گردن و شانه
- ۳۹. تروما به ستون فقرات گردنی
- ۳۹. بیماری دیسک گردنی

- ۴۰. اسپوندیلوز گردنی
- ۴۱. سایر علل درد گردن
- ۴۲. Thoracic outlet syndrome
- ۴۳. شبکه براکیال و اعصاب
- ۴۳. درمان درد گردن بدون رادیولوژی
- ۴۴. درمان درد گردن همراه با رادیولوژی

فصل ۴. استئوآرتریت

- ۴۸. مکانیسم های حفاظتی مفصل و بی کفایتی آنها
- ۴۸. غضروف و نقش آن در نارسایی مفصلی
- ۴۸. ریسک فاکتورها
- ۵۰. پاتولوژی
- ۵۰. منشأ درد در استئوآرتریت
- ۵۱. علائم بالینی
- ۵۳. یافته های آزمایشگاهی و تصویربرداری
- ۵۴. درمان های غیر دارویی
- ۵۵. درمان دارویی
- ۵۷. جراحی

فصل ۵. آرتریت عفونی (سپتیک)

- ۵۹. آرتریت باکتریایی حاد
- ۶۰. آرتریت باکتریایی غیر گنوکوکی
- ۶۲. آرتریت گنوکوکی
- ۶۳. آرتریت مایکوباکتریایی
- ۶۴. آرتریت سیفیلیسی
- ۶۴. بیماری لایم
- ۶۴. آرتریت قارچی
- ۶۵. آرتریت ویروسی
- ۶۵. آرتریت واکنشی (آرتریت بعد از عفونت)
- ۶۶. عفونت در مفاصل مصنوعی (پروتز)

فصل ۶. بیماری های اطراف مفصل

- ۶۷. بورسیت ساب آکرومیال
- ۶۷. بورسیت تروکانتریک
- ۶۷. بورسیت اوله کرانئون
- ۶۸. بورسیت آشیل
- ۶۸. بورسیت پشت کالکائئوس
- ۶۸. بورسیت ایسکیال
- ۶۹. بورسیت ایلئوپسواس
- ۶۹. بورسیت آنسرین
- ۶۹. بورسیت جلوی استخوان کشکک
- ۷۰. درمان بورسیت ها
- ۷۰. تاندونیت روتاتور کاف و سندرم فشردگی
- ۷۱. تاندونیت کلسیفیک
- ۷۱. تاندونیت و پارگی عضله بای سپس
- ۷۲. تنوسینوویت De Quervain
- ۷۳. تاندینوپاتی های ناشی از دارو
- ۷۳. تاندونیت Patella با استخوان کشکک
- ۷۳. سندرم نوار ایلوتیبیال
- ۷۴. کپسولیت چسبنده
- ۷۵. اپی کندیلیت خارجی (Tennis Elbow)
- ۷۶. اپی کندیلیت داخلی
- ۷۶. فاشییت پلانتار

فصل ۷. آرتریت روماتوئید

- ۷۹. اپیدمیولوژی

- ۷۹. ریسک فاکتورها
- ۸۰. پاتوژنز
- ۸۰. یافته های بالینی
- ۸۳. تشخیص
- ۸۴. یافته های آزمایشگاهی
- ۸۵. درمان
- ۸۶. مراقبت های خاص
- ۸۶. پیش آگهی

فصل ۸. اسپوندیلوآرتریت ها

- ۹۰. پاتوژنز
- ۹۰. تظاهرات بالینی مشترک
- ۹۲. تظاهرات اختصاصی اسپوندیلوآرتریت ها
- ۹۲. اسپوندیلیت آتکیلوزان
- ۹۳. آرتریت واکنشی (سندرم رایتز)
- ۹۴. آرتریت پسوریاتیک
- ۹۴. آرتریت انتروپاتیک (بیماری التهابی روده)
- ۹۵. تشخیص
- ۹۶. درمان

فصل ۹. لوپوس

- ۹۸. تعریف و اپیدمیولوژی
- ۹۸. پاتوژنز
- ۹۸. تظاهرات بالینی
- ۱۰۰. تشخیص و تشخیص افتراقی
- ۱۰۴. درمان
- ۱۰۵. مسائل خاص در مراقبت از لوپوس
- ۱۰۵. حاملگی
- ۱۰۶. بیمار تحت درمان هورمونی
- ۱۰۶. بیماری قلبی عروقی (CVD)
- ۱۰۶. بدخیمی
- ۱۰۶. سلامت استخوان ها
- ۱۰۶. پیش آگهی
- ۱۰۷. سندرم آنتی بادی ضد فسفولیپید

فصل ۱۰. اسکروز سیستمیک (اسکلروderمی)

- ۱۱۱. فنومن رینود و درگیری عروق محیطی
- ۱۱۲. بیماری بافت بینایی ریه (ILD)
- ۱۱۳. هیپرتانسیون ریوی (پولمونری)
- ۱۱۳. کریزکلیوی اسکلوئید
- ۱۱۵. درگیری قلبی
- ۱۱۵. تظاهرات گوارشی
- ۱۱۶. تظاهرات عضلانی - اسکلتی
- ۱۱۶. تظاهرات پوستی

فصل ۱۱. واسکولیت ها

- ۱۱۷. واسکولیت های عروق کوچک
- ۱۱۷. واسکولیت های مرتبط با ANCA (AAVs)
- ۱۱۸. گرانولوماتوز و گنرولی آنژیت میکروسکوپی
- ۱۲۰. سندرم چرچ - اشتراوس
- ۱۲۰. تشخیص های افتراقی
- ۱۲۰. درمان واسکولیت های عروق کوچک
- ۱۲۱. پورپورای هنوخ شونن لاین
- ۱۲۲. واسکولیت افزایش حساسیتی
- ۱۲۲. واسکولیت های عروق متوسط
- ۱۲۲. پلی آرتریت ندوزا

فصل ۱۶. تظاهرات روماتولوژیک بیماری‌های سیستمیک ۱۵۷

- تظاهرات پارائونپلاستیک روماتولوژیک ۱۵۷
- استنواآرتروپاتی هیپرتروفیک ۱۵۷
- سندرم شبه آرتریت روماتوئید ۱۵۸
- سندرم شبه لوپوس ۱۵۸
- پدیده رینود و سندرم شبه اسکلوئودرمی ۱۵۸
- پلی میالژیا روماتیکا ۱۵۸
- واسکولیت‌ها ۱۵۹
- میوپاتی‌های التهابی ۱۵۹
- هموفیلی ۱۵۹
- بیماری سیکل سل ۱۵۹
- میلوم مولتیپل ۱۵۹
- آمیلوئیدوز ۱۵۹
- دیابت ۱۶۰
- هیپوتیروئیدی ۱۶۰
- هیپرتیروئیدی ۱۶۱
- هیپوپاراتیروئیدی ۱۶۱
- آکرومگالی ۱۶۱
- بیماری ویپل ۱۶۱
- هموکروماتوز ۱۶۱
- سیروز صفراوی اولیه ۱۶۱
- ایدز (عفونت HIV) ۱۶۲
- سارکوئیدوز ۱۶۲

فصل ۱۴. استئوپروز ۱۴۱

- پاتولوژی و ریسک فاکتورها ۱۴۱
- تظاهرات بالینی ۱۴۲
- تشخیص ۱۴۲
- Work up استئوپروز ۱۴۵
- پیشگیری ۱۴۵
- درمان ۱۴۵
- اندیکاسیون‌های درمان ۱۴۵
- بیس فسفونات‌ها ۱۴۶
- کلسی‌تونین ۱۴۷
- دنوسوماب ۱۴۷
- آگونیست - آنتاگونیست‌های استروژن ۱۴۷
- درمان جایگزینی هورمونی (HRT) ۱۴۸
- هورمون پاراتیروئید ۱۴۸
- ورتبروپلاستی یا کیفولاستی ۱۴۸

فصل ۱۵. بیماری‌های متابولیک استخوان ۱۵۰

- بیماری پازه ۱۵۰
- بیماری‌های استخوانی ناشی از هیپوپاراتیروئیدی (استنیت فیبروزکیستیک) ۱۵۱
- استئومالاسی و ریکتز ۱۵۳
- استئودیس‌تروفی کلیه ۱۵۵
- استئودیس‌تروفی ناشی از پیوند ۱۵۵
- درمان بیماری‌های متابولیک استخوان ۱۵۵

- بیماری کاوازاکی ۱۲۴
- واسکولیت عروق بزرگ ۱۲۴
- آرتریت تمپورال یا آرتریت سلول ژانت ۱۲۴
- آرتریت تاکیاسو ۱۲۶

فصل ۱۲. آرتروپاتی‌های کریستالی ۱۲۸

- نقرس ۱۲۸
- فیبریوپاتولوژی حمله حاد نقرس ۱۲۹
- تظاهرات بالینی ۱۲۹
- تشخیص نقرس ۱۳۰
- نقرس در بیماران پیوندی ۱۳۱
- درمان ۱۳۱
- درمان هیپراوریسمی در بیماران فاقد نقرس ۱۳۴
- بیماری رسوب کلسیم پیروفسفات دی‌هیدرات (CPPD) ۱۳۴
- سایر آرتروپاتی‌های کریستالی ۱۳۵
- آرترپاتی مرتبط با آپاتیت ۱۳۵
- بیماری رسوب انزالات کلسیم ۱۳۵

فصل ۱۳. سندرم شوگرن ۱۳۷

- تعریف و اپیدمیولوژی ۱۳۷
- پاتوژنز ۱۳۷
- تظاهرات بالینی ۱۳۷
- تشخیص ۱۳۹
- درمان ۹۳۱
- پیش آگهی ۱۴۰

راه‌های خرید مستقیم از مؤسسه فرهنگی انتشاراتی دکتر کامران احمدی



مراجعه مستقیم به مؤسسه

از طریق سایت مؤسسه به آدرس

www.kaci.ir



از طریق تماس تلفنی و سفارش تلفنی

۸۸۵ ۳۰ ۱۲۴ • ۸۸۵ ۴۳ ۶۳۸
۸۸۷ ۵۹ ۲۷۷ • ۸۸۷ ۵۴ ۳۱۹



تهران، خیابان سهروردی شمالی بالاتر از چهارراه
مطهری کوچه تهمتن پلاک ۷، کد پستی: ۱۵۷۷۶۴۶۵۱۱

در هر کجای ایران که باشید در سریع‌ترین زمان ممکن درخواست شما به دستتان خواهد رسید.
با خرید مستقیم از مؤسسه از بیشترین میزان تخفیف بهره‌مند خواهید شد.

❖ این فصل برای اولین بار به عنوان رفرانس امتحانات پرنترنی و دستیاری انتخاب گردیده است، لذا آنالیز آماری ندارد؛ با این وجود بیماری‌های مهم این فصل براساس سؤالات ارتقاء و مورد داخلی عبارتند از:

۱- میوزیت جسم انکلوژیونی، ۲- درماتومیوزیت، ۳- پلی میوزیت، ۴- دیستروپی میوتونیک، ۵- فلج‌های دوره‌ای (هیپرکالمیک و هیپوکالمیک)



شکل ۲-۱. اختلال در شانه کردن موها

اندام‌های تحتانی (کواردی سپس) را درگیر می‌کند، پاتوگنومونیک میوزیت جسم انکلوژیونی می‌باشد.

۵- فردی که در میانسالی دچار پتوز و اختلال بلع می‌شود؛ بسیار کاراکتریستیک دیستروپی اکولوفارنژیال می‌باشد.



تست‌های تشخیصی

❑ **کراتین کیناز (CK):** مفیدترین تست اولیه جهت بررسی بیماری‌های عضلانی، کراتین کیناز سرم (CK) می‌باشد که معمولاً در هر دو نوع میوپاتی ارثی و اکتسابی افزایش یافته است. با این وجود، لازم به ذکر است که تمام موارد افزایش کراتین کیناز ناشی از میوپاتی‌ها نمی‌باشد، سایر علل افزایش CK در جدول ۲-۲ آورده شده‌اند.

❑ **تست الکترودیagnoستیک:** تست الکترودیagnoستیک می‌تواند بین علل نورونیک یا میوپاتیک ضعف افتراق دهد. در بیماری‌های عضلانی،



ارزیابی

بررسی بیمار با میوپاتی احتمالی شامل شرح حال، معاینه فیزیکی و به دنبال آن بررسی‌های آزمایشگاهی، تست الکترودیagnoستیک، بیوپسی عضله و تست ژنتیک می‌باشد. سابقه خانوادگی نیز مهم است.

تظاهرات بالینی

- ۱- شایع‌ترین علامت بیماری‌های عضلانی، از بین رفتن عملکرد به علت ضعف عضلانی می‌باشد.
- ۲- سایر علائم از جمله خستگی و میالژی (درد عضلانی)، اختصاصیت کمتری از ضعف عضلانی دارند.
- ۳- کرامپ عضلانی اغلب خوش خیم است و می‌تواند ثانویه به تغییرات نوروپاتیک باشد.
- ۴- کنتراکچر عضلانی، انقباض مداومی است که در تست الکترودیagnoستیک به علت عدم وجود امواج الکتریکی، از کرامپ قابل افتراق است.
- ۵- کنتراکچر تاندونی که به علت عدم استفاده طولانی مدت رخ می‌دهد منجر به کوتاه شدن ثابت تاندون می‌شود.



معاینه بالینی

- ۱- مبتلایان به بیماری‌های عضلانی ممکن است هنگام بالا رفتن از پله‌ها، بلند شدن از صندلی یا توالت، بلند شدن از زمین، بلند کردن اجسام به بالای سر، شست و شو و شانه کردن موها، باز کردن درب و یا بستن دکمه، دچار مشکل باشند (شکل ۲-۱ و ۲-۲).
- ۲- اغلب میوپاتی‌ها، الگوی درگیری کمربند پروگزیمال اندام‌ها را دارند.
- ۳- ضعفی که به شکل غیرقرینه، صورت، پروگزیمال بازوها، شانه‌ها و دیستال اندام تحتانی را درگیر می‌کند، کاراکتریستیک دیستروپی عضلانی فاسیواسکاپولوهومرال است.
- ۴- ضعفی که در عضلات فلکسور دیستال انگشتان آغاز می‌شود (بیمار به هنگام مشست کردن نمی‌تواند انگشتان خود را جمع کند) و پروگزیمال



جدول ۲-۲. علل افزایش CK سرم

میوپاتی‌ها	علل دارویی
دیستروفی‌های عضلانی / موارد ناقل	استاتین‌ها
میوپاتی‌های مادرزادی	مشتقات اسید فیبریک
میوپاتی‌های متابولیک	کلروکین
میوپاتی‌های التهابی	کلشی سین
کانالوپاتی‌ها	اختلالات آندوکراین (تیروئید و پاراتیروئید)
بیماری‌های نورون حرکتی	جراحی
ALS	تروما
SMA	ورزش شدید
نوروپاتی‌ها	افزایش توده عضلانی
GBS	ایدیوپاتیک
CIDP	
بیماری‌های ویروسی	



جدول ۲-۳. بررسی بیمار مبتلا به میوپاتی

ویژگی	تعریف
شرح حال	
• سن شروع	مادرزادی، دوران کودکی، بزرگسالی
• مزمن، پیشرونده یا اپی‌زودیک	دیستروفی‌ها معمولاً پیشرونده‌اند؛ مادرزادی‌ها ثابت هستند؛ متابولیک‌ها و کانالوپاتی‌ها، اپی‌زودیک می‌باشند
• فاکتورهای شعله‌ورکننده	ورزش، غذاها، درجه حرارت
سابقه فامیلی	غالب، مغلوب یا بدون سابقه فامیلی
ضعف در معاینه	
• پروگزیمال	اختلال در بلند کردن اجسام، بالا رفتن از پله‌ها، بلند شدن از صندلی، اسکاپولای بالدار، Waddling gait، نشانه Gower's
• دیستال	اختلال در مشت کردن، بستن دکمه، باز کردن درب قوطی، Foot drop، Wrist drop
• فاشیال (صورتی)	اختلال در به هم فشردن چشم‌ها، لبخند عرضی، اختلال در جمع کردن لب‌ها یا باد کردن گونه‌ها، اختلال در سوت زدن
• چشم و حلق	پتوز، حرکت محدود عضلات خارج چشمی، سرفه بعد از نوشیدن و بلع دشوار
• قلبی	اختلالات هدایت قلبی، کاردیومیوپاتی
• تنفسی	استفاده از عضلات فرعی تنفسی، اختلال در صاف دراز کشیدن
آزمایشگاهی	
• CK	در دیستروفی‌ها و میوپاتی‌های التهابی بیش از ۱۰ برابر نرمال افزایش یافته؛ در مادرزادی‌ها ۳-۵ برابر نرمال، در متابولیک‌ها بیش از ۱۰ برابر نرمال به هنگام حملات
• تیروئید / پاراتیروئید	TSH بالا، T4 پایین، کلسیم و PTH پایین
• تست‌های الکترودیآگنوستیک	اختلالات ارثی عضلانی، فیبریلاسیون و امواج مثبت Sharp را نشان می‌دهند؛ میوپاتی‌ها، امواج کوتاه با دامنه پایین و پلی‌فازیک؛ میوتونی، فرکانش و دامنه بالا و پایین رونده خودبه‌خودی واحدهای حرکتی
• تست ژنتیک	تائیدکننده میوپاتی‌های ارثی



جدول ۲-۱. سیستم امتیازدهی قدرت عضلانی

امتیاز	درجه مقاومت
۵	قدرت عضلانی در تمام محدوده حرکتی و در برابر مقاومت طبیعی می‌باشد
-۵	مبهم، به ندرت ضعف عضلانی قابل کشف وجود دارد
+۴	حرکت برخلاف نیروی جاذبه زمین و مقاومت وجود دارد، اما معاینه‌کننده می‌تواند بر مقاومت بیمار غلبه نماید
۴	حرکت برخلاف نیروی جاذبه زمین و برخلاف مقداری مقاومت
-۴	حرکت برخلاف نیروی جاذبه زمین و حداقل مقاومت
+۳	غلبه بر نیروی جاذبه زمین و مقاومت گذرا اما به سرعت از بین می‌رود
۳	غلبه بر نیروی جاذبه زمین بدون غلبه بر مقاومت
-۳	تحمل نیروی جاذبه زمین اما نه در تمام طول محدوده حرکتی
۲	حرکت در تمام طول محدوده حرکتی با حذف نیروی جاذبه زمین
۱	مقدار اندکی انقباض
۰	بدون انقباض



شکل ۲-۲. اختلال در بلند شدن

هدایت عصبی طبیعی می‌باشد. تغییرات الکترومیوگرافیک کاراکتریستیک بیماری‌های عضلانی عبارتند از:

۱- در ضایعات مزمن: دوره‌های کوتاه واحدهای حرکتی پلی‌فازیک

۲- در ضایعات حاد: فیبریلاسیون و امواج تیز (Sharp) مثبت

بیوپسی عضلانی: بیوپسی عضلانی به عنوان تست تشخیصی مهمی در بیمارانی که سابقه خانوادگی داشته ولی معاینه فیزیکی حاکی از میوپاتی خاصی نیست به کار برده می‌شود.

تست ژنتیک: در بیمارانی که سابقه خانوادگی به نفع میوپاتی‌های ارثی دارند و یا تشخیص قطعی، به بقاء و درمان بیمار کمک می‌کند، تست ژنتیک تأییدکننده می‌باشد.



شکل ۳-۲. Gower Sign در دیستروفی دوشن

- ۵- هیچ راهنمایی جهت درمان دیستروفی عضلانی بکرو وجود ندارد، اما مانیتورینگ قلبی و ریوی توصیه شده است.
- ۶- برخی از زنان ناقل موتاسیون‌های دیستروفین، ممکن است در طول زندگی علامت‌دار شوند و کار دیومیوپاتی شدیدی داشته باشند.
- ۷- **پیش‌آگهی:** مبتلایان به دیستروفی عضلانی دوشن در صورت عدم حمایت تنفسی، به علت اختلالات تنفسی در دهه بیست زندگی می‌میرند. نارسایی احتقانی قلبی و آریتمی‌ها در این بیماری دیر رخ می‌دهند.



دیستروفی میوتونیک

- ۸- **تعریف:** دیستروفی‌های میوتونیک به صورت اتوزوم غالب منتقل شده به شکل تحلیل عضلانی و میوتونی تظاهر می‌یابند.
- ۹- **انواع:** دو نوع دارد و هر دو به علت تکرار گسترده DNA می‌باشند:
- ۱- تیپ ۱ (DM-1) به علت تکرار CTG روی کروموزوم ۱۹ ایجاد می‌گردد.
- ۲- تیپ ۲ (DM-2) به علت تکرار CCGT روی کروموزوم ۳ می‌باشد.
- ۱۰- **اپیدمیولوژی:** شایع‌ترین دیستروفی عضلانی بالغین، دیستروفی میوتونیک نوع ۱ می‌باشد.
- ۱۱- **پاتولوژی:** در هر نوع دیستروفی میوتونیک نوع ۱ و ۲، تجمع نابه‌جای RNA در هسته وجود دارد. هر دو اختلال، بیماری‌های چند سیستمی هستند که عضلات اسکلتی، قلبی، صاف و سایر ارگان‌ها از جمله چشم‌ها، سیستم آندوکراین و مغز را تحت تأثیر قرار می‌دهد. بیوپسی عضلانی جهت تشخیص ضروری نیست.

تظاهرات بالینی

- **دیستروفی میوتونیک نوع ۱:** می‌تواند در هر سنی تظاهر پیدا کند ولی معمولاً شروع علائم در اواخر دهه دوم یا سوم می‌باشد؛ اگرچه برخی از افراد مبتلا ممکن است در تمام زندگی بدون علامت باقی بمانند. نوع شدیدی از DM-1 با شروع در دوره شیرخوارگی به عنوان دیستروفی میوتونیک مادرزادی شناخته شده است (شکل ۴-۲).
- ۱- شدت دیستروفی میوتونیک نوع ۱ از نسلی به نسل بعدی بدتر شود (Anticipation) (۱۰۰٪ امتحانی).
- ۲- اغلب بیماران، ضعف عضلات صورت همراه با تحلیل عضلات تمپورال، ریش موی ناحیه فرونتال، پتوز و ضعف فلکسور گردنی را نشان می‌دهند.
- ۳- ضعف اندام‌ها معمولاً از دیستال آغاز شده و به آهستگی پیشروی کرده و عضلات پروگزیمال کمربندی اندام‌ها را درگیر می‌کند.
- ۴- میوتونی ضربه‌ای در معاینه اغلب بیماران، خصوصاً در ناحیه تنار و عضلات اکستانسور مچ دست قابل تحریک است.

میوپاتی‌های ارثی

دیستروفینوپاتی‌ها

۱۲- **تعریف:** دیستروفینوپاتی‌ها اختلالات وابسته به X مغلوب هستند که در اثر موتاسیون ژن‌های بزرگ دیستروفین در بازوی کوتاه کروموزوم ۲۱ (Xp21) به وجود می‌آیند.

۱۳- **اپیدمیولوژی:** دیستروفی دوشن مهم‌ترین بیماری این گروه است که در پسرها دیده می‌شود. دیستروفی بکر نسبت به دیستروفی دوشن نادرتر بوده و هم علائم خفیف‌تری دارد.

۱۴- **پاتولوژی:** دیستروفین یک پروتئین بزرگ اسکلت سلولی زیر سارکولم می‌باشد. برای تشخیص نیازی به بیوپسی عضلانی نمی‌باشد.

۱۵- **تظاهرات بالینی:** دیستروفی دوشن از سن ۲ تا ۳ سالگی به صورت تأخیر در مرحله حرکتی (موتور) و اختلال در دویدن تظاهر پیدا می‌کند. بیماران ممکن است سودوhipertrophy عضله ساق پا داشته باشند و هنگامی که می‌خواهند از زمین بلند شوند از مانور Gower استفاده می‌کنند (استفاده از دست‌ها جهت بلند شدن). سن متوسط تشخیص این بیماری، حدود ۴ سالگی است (شکل ۳-۲).

عضلات پروگزیمال به شدت تحت تأثیر قرار گرفته و سریعاً پیشروی می‌کنند. بیماران تا سن ۵ تا ۶ سالگی مکرراً به زمین می‌افتند، تا سن ۸ سالگی دچار اختلال در بالا رفتن از پله‌ها می‌شوند و تا اواخر نوجوانی به ویلچر نیاز پیدا می‌کنند. عضلات صاف دستگاه گوارش نیز درگیر شده و موجب انسداد کاذب روده می‌گردند. میانگین هوش پسران مبتلا به دیستروفی دوشن پایین می‌باشد که نشان‌دهنده درگیری CNS می‌باشد.

۱۶- **تشخیص:** تشخیص براساس شرح حال، معاینه بالینی و سطح سرمی CK مطرح می‌گردد و با تست‌های ژنتیک تأیید می‌شود. اغلب بیماران حذف یا دوپلیکاسیون ژن دیستروفین دارند.

۱۷- **شدت دیستروفینوپاتی‌ها:** براساس میزان دیستروفین، بیماری‌های مختلف و با شدت‌های گوناگونی ایجاد می‌شوند که آنها را به صورت زیر طبقه‌بندی می‌نمایند:

- ۱- موارد شدید: دیستروفی دوشن و بکر که در این بین دوشن شدیدتر از بکر می‌باشد.
- ۲- موارد متوسط: ضعف ایزوله عضله کوادری سپس و کاردیومیوپاتی ایزوله
- ۳- موارد خفیف: کرامپ و میالژی به همراه CK بالا
- ۱۸- **درمان:** درمان دیستروفی دوشن ترکیبی از مراقبت‌های تنفسی، ارتوپدی و قلبی و استفاده از پردنیزون می‌باشد.
- ۱- پردنیزون و دفلازکورت (فرم سنتتیک پردنیزولون) توان و عملکرد حرکتی را در پسران مبتلا به دیستروفی عضلانی دوشن بهبود می‌بخشد.
- ۲- **بررسی قلبی:** باید به محض تشخیص صورت گیرد و در صورت درگیری قلبی، کاهش Afterload (به کمک بتابلوکرها و مهارکننده‌های ACE) توصیه می‌گردد.
- ۳- **عملکرد تنفسی:** باید قبل از استفاده از ویلچر و یا هنگامی که ظرفیت حیاتی (FVC) به کمتر از ۸۰٪ افت می‌کند، مانیتور شود.
- ۴- غربالگری منظم ارتوپدی جهت اسکولیوز و سلامت استخوان توصیه می‌شود.



شکل ۵-۲. دیستروفی فاسیواسکاپولوهومرال. به تحلیل عضلات صورت، گردن و کمر بند شانه‌ای در این پسر ۱۵ ساله توجه کنید.

■ **تظاهرات بالینی:** تظاهر بیماری در اواخر نوجوانی یا اوایل ۲۰ سالگی و با ضعف غیرقرینه می‌باشد. ابتدا صورت، شانه‌ها و بازوها و سپس تنه و دیستال اندام تحتانی را درگیر می‌نماید.

۱- بیماران نمی‌توانند چشمان بسته خود را روی هم فشار دهند و لب‌خند عرضی دارند.

۲- بالدار شدن اسکاپولا، از بین رفتن توده عضلانی پروگزیمال همراه با حفظ عضلات ساعد و **Beevor's sign** مثبت (حرکت ناف به سمت بالا یا پایین هنگامی که از بیمار خواسته می‌شود عضلات شکم خود را سفت کند) از سایر علائم هستند (شکل ۵-۲).

۳- تظاهرات خارج عضلانی FSHD نادر بوده و عبارتند از: الف) تغییرات عروقی شبکیه که گاهی می‌تواند منجر به واسکولوپاتی رتین به نام سندرم Coat شود

ب) کاهش شنوایی با فرکانس بالا
ج) آریتمی‌های دهلیزی بدون علامت
■ **تشخیص:** تشخیص براساس معاینه بالینی و سابقه خانوادگی بوده و به کمک تست ژنتیک تأیید می‌شود.

■ **درمان:** درمانی برای FSHD وجود ندارد. معاینه چشم (با دیلاتاسیون مردمک‌ها) به محض تشخیص بیماری و مراقبت‌های تنفسی در بیماران با ضعف کمر بند لگنی یا افرادی که به ویلچر وابسته‌اند، ضروری می‌باشد.
■ **پیش‌آگهی:** FSHD، محدودکننده حیات نیست؛ اما ۲۰٪ بیماران در سنین بالای ۵۰ سال، به ویلچر نیاز پیدا می‌کنند.



میوپاتی‌های مادرزادی

■ **تعریف:** میوپاتی‌های مادرزادی توسط ظاهرشان در بیوپسی تعریف شده و موتاسیون‌های ژنتیکی زیادی دارند.

■ **تظاهرات بالینی:** اغلب در زمان تولد به شکل هیپوتونی و متعاقباً تأخیر در تکامل حرکتی تظاهر می‌یابند. اگر کودک، دوره پری‌ناتال را بگذرانند و زنده بماند، اغلب میوپاتی‌های مادرزادی غیرپیش‌رونده بوده و ممکن است تا دهه دوم یا سوم زندگی تشخیص داده نشوند. یافته‌های بالینی شایع در میوپاتی‌های مادرزادی عبارتند از: کاهش حجم عضلانی، بدن لاغر و کوچک،



شکل ۴-۲. دیستروفی میوتونیک. به ضعف صورتی، آتروفی ناحیه تمپورال و طاسی سر توجه کنید

● **دیستروفی میوتونیک نوع ۲:** معمولاً خفیف‌تر است و می‌تواند مانند DM-1 تظاهر پیدا کند؛ اگرچه برخی از بیماران فقط ضعف پروگزیمال کمر بند اندام‌ها را دارند.

● **علائم همراه:** تظاهرات همراه با دیستروفی‌های میوتونیک عبارتند از: کاتاراکت، آتروفی بیضه و ناتوانی جنسی، اختلال هوشی و ذهنی و پرخواهی مرکزی یا ناشی از آپنه انسدادی خواب

■ **تشخیص:** تشخیص براساس معاینه بالینی و وجود میوتونی در الکترومیوگرافی بوده و با تست ژنتیک قطعی می‌شود.

■ **درمان:** مراقبت‌های سالیانه جهت درگیری‌های قلبی و تنفسی توصیه می‌گردد. مگزلیتین که یک داروی آنتی‌آریتمی تیپ IB است، جهت میوتونی‌های علامت‌دار استفاده می‌شود. در حال حاضر درمانی جهت قطع پیش‌روی بیماری وجود ندارد، اما بسیاری از درمان‌هایی که تجمع RNA و پروتئین‌های تنظیمی را مختل می‌کنند در دست تحقیق و بررسی هستند.

■ پیش‌آگهی

۱- ضعف عضلات تنفسی ممکن است شدید بوده و منجر به اختلال سیستم تهویه‌ای شود.

۲- هیپوکسی مزمن می‌تواند منجر به کورپولمونال شود.

۳- اختلالات هدایت قلبی شایع بوده و ممکن است موجب مرگ ناگهانی گردد؛ پیس‌میکر ممکن است ضروری باشد.



دیستروفی عضلانی فاسیواسکاپولوهومرال (FSHD)

■ انواع

۱- نوع ۱ (FSHD-1) به صورت اتوزوم غالب منتقل گردیده و به علت حذف المان تکراری بزرگ در کروموزوم ۴ ایجاد می‌شود. این نوع، ۹۵٪ موارد شامل می‌گردد.

۲- نوع ۲ (FSHD-2) به شکل دی‌ژنیک منتقل شده و ۵٪ موارد را تشکیل می‌دهد.

■ **پاتولوژی:** هر دو نوع FSHD منجر به تغییر در متیلاسیون کروموزوم ۴ و سرکوب ژن DUX4 می‌گردند. بیوپسی عضلانی معمولاً جهت تشخیص ضرورت ندارد اما تغییرات میوپاتیک غیراختصاصی را نشان می‌دهد.

کانالوپاتی های عضلانی

کانالوپاتی های عضلانی به علت موتاسیون در کانال های یونی عضلات ایجاد می شوند. این گروه از اختلالات به صورت اتوزومال غالب منتقل شده و علائم اپیزودیک آنها با تغییر در درجه حرارت و مصرف بعضی از غذاها شعله ور می شوند. از این گروه بیماری ها می توان به ۲ بیماری زیر اشاره نمود:

- ۱- میوتونی غیردیستروفیک
- ۲- فلج های دوره ای



میوتونی غیردیستروفیک

■ **تعریف:** میوتونی های غیردیستروفیک به علت موتاسیون در کانال های کلر (CLCN1 روی کروموزوم ۷) یا کانال های سدیم (SCN4A روی کروموزوم ۱۷) ایجاد می شوند و موجب تحریک پذیری عضله و میوتونی می شوند.

■ **تظاهرات بالینی:** در تمام میوتونی های غیردیستروفیک به طور مشترک میوتونی وجود دارد که در معاینه به صورت شل شدن تأخیری عضلات بعد از انقباض تظاهر می یابند. هنگامی که از بیمار خواسته می شود چشمان خود را ببندد و دست ها را مشت کند، به سختی می تواند آنها را باز کند. به هنگام دق (ضربه) روی عضلات تنار یا اکستانسورهای مچ دست، انقباض عضلانی همراه با تأخیر در شل شدن عضلات رخ می دهد. علائم معمولاً در دهه اول تظاهر می یابند. موتاسیون های کانال کلر می توانند به صورت غالب یا مغلوب به ارث برسند و میوتونی مکرر را نشان می دهند.

میوتونی های کانال سدیم، غالباً در زمان بستن چشم دچار میوتونی می شوند و تشدید متناقض میوتونی به دنبال فعالیت را بروز می دهند (پارامیوتونی).

■ **تشخیص:** تشخیص براساس سابقه خانوادگی، میوتونی در معاینه فیزیکی و تست الکترودیآگنوستیک مطرح می گردد و با تست ژنتیک تأیید می شود.

■ **الکترومیوگرافی:** الکترومیوگرافی، نمای کاراکتریستیک Waxing and Waning را نشان می دهد که هنگامی که تقویت می شود صدایی شبیه بمب افکن یا موتورسیکلت می دهد.

درمان

- ۱- خط اول درمان میوتونی های غیردیستروفیک که علت آن اختلال در کانال های سدیمی نمی باشد، مگزلیپتین (یک داروی آنتی آریتمی کلاس IB) می باشد؛ اگرچه فنی توئین، پروکائین آمید و فلکانید نیز مؤثر هستند.
- ۲- میوتونی های ناشی از اختلال در کانال سدیمی به مهارکننده های کربنیک انهیدراز (استازولامید) پاسخ می دهند.



فلج های دوره ای (Periodic Paralysis)

■ **اتیولوژی:** فلج های دوره ای اختلالاتی هستند که به علت موتاسیون کانال های کلسیم (CACN1AS روی کروموزوم ۱)، سدیم (SCN4A روی کروموزوم ۱۷) و پتاسیم (KCNJ2 روی کروموزوم ۱۷) رخ می دهند و منجر به دیلاریزاسیون و عدم تحریک پذیری سارکولم و در نتیجه فلج دوره ای می گردند.

صورت بلند و باریک، اختلالات اسکلتی (قوس بلند کام، Pectus excavatum، کیفواسکولیوز، دررفتگی هیپ، Pes cavus) و کاهش یا فقدان رفلکس های عضلانی.



میوپاتی های متابولیک

میوپاتی های متابولیک بیماری های عضلانی هستند که به علت موتاسیون آنزیم های تولیدکننده انرژی از جمله گلیکوژن، لیپید و متابولیسم میتوکندریال ایجاد می شوند. به طور کلاسیک این اختلالات در کودکان بزرگتر یا بالغین به صورت اپیزودهایی از عدم تحمل فعالیت، کرامپ عضلانی یا درد همراه با میوگلوبینوری تظاهر می یابند.



میوپاتی های میتوکندریال

■ **تعریف:** میوپاتی های میتوکندریال می توانند در هر سنی همراه با درجات متفاوتی از ضعف بروز پیدا کنند، ارگان های متعددی را درگیر کنند و هر نوع الگویی از توارث را داشته باشند.

■ **پاتوژنز:** موتاسیون ها می تواند در هر دو DNA میتوکندریال (توارث مادری) و DNA هسته ای (اتوزوم غالب، مغلوب و وابسته به X) رخ دهند. اختلالات میتوکندریال موجب تغییرات بیوشیمیایی در چرخه تنفسی می گردند.

■ **پاتولوژی:** در بیوپسی عضله، فیبرهای عضلانی حاوی میتوکندری های غیرطبیعی هستند. این فیبرها در رنگ آمیزی تری کروم، ظاهر قرمز رنگ (Ragged red) دارند و ممکن است با سیتوکروم اکسیداز C واکنش نشان ندهند.

تظاهرات بالینی

۱- میالژی و میوپاتی آهسته پیشرونده که با بیماری و فعالیت، شدت می یابند.

۲- پتوز و افتالموپلژی

■ **تشخیص:** تشخیص براساس شرح حال بالینی، سطح لاکتات سرم که معمولاً در حالت استراحت افزایش یافته و یافته های کاراکتریستیک بیوپسی عضلانی صورت می گیرد و با تست ژنتیک هسته ای یا میتوکندریال تأیید می گردد.

درمان

۱- اساس درمان این بیماران حمایتی می باشد و شامل بررسی سایر درگیری های چندسیستمی از جمله دیابت، درگیری قلبی، چشمی و کاهش شنوایی می باشد.

۲- داروهای گوناگونی در بیماری های میتوکندریال امتحان شده اند از جمله: Q10، کراتین و کارنیتین؛ اگرچه در یک متآنالیز مشخص گردید که هیچ شواهدی مبنی بر فایده این داروها وجود ندارد.

۳- ورزش های هوازی می توانند خستگی را کاهش دهند و عملکرد عضله را بهبود ببخشند، اگرچه هیچ کارآزمایی مبنی بر اثربخشی آن وجود ندارد.

■ **پیش آگهی:** شدت و پیش آگهی به میزان DNA غیرطبیعی میتوکندریال و درگیری مولتی سیستمیک بستگی دارد.

میوپاتی‌های التهابی

میوپاتی‌های التهابی شامل بیماری‌های زیر هستند:

- ۱- درماتومیوزیت/ پلی‌میوزیت
- ۲- میوزیت جسم آنکلوژیونی ایدیوپاتیک



درماتومیوزیت/ پلی‌میوزیت

■ **تعریف:** درماتومیوزیت/ پلی‌میوزیت بیماری‌های ایدیوپاتیک و اکتسابی عضلانی هستند که با موارد زیر مشخص می‌گردند:

- ۱- التهاب و ضعف قرینه عضلات پروگزیمال
- ۲- افزایش کراتین کیناز (CK) سرم
- ۳- تحریک پذیری در الکترومیوگرافی

■ پاتولوژی

● **درماتومیوزیت:** درماتومیوزیت دارای یک الگوی کاراکتریستیک در بیوپسی عضلات می‌باشد که شامل موارد زیر است:

- ۱- آتروفی پری فاسیکولر
- ۲- انفیلتراسیون اطراف عروق
- ۳- رنگ‌پذیری مثبت کمپلکس حمله به غشاء (MAC) در اطراف مویرگ‌ها

● **پلی‌میوزیت:** یافته‌های پاتولوژیک پلی‌میوزیت عبارتند از:

- ۱- انفیلتراسیون التهابی اندومیزیال
- ۲- تهاجم به فیبرهای غیرنکروتیک

■ تظاهرات بالینی

● **درماتومیوزیت:** درماتومیوزیت دارای دو نوع شروع سنی است یکی در دوران کودکی و دیگری در دوران بزرگسالی. تظاهرات بالینی درماتومیوزیت به قرار زیر می‌باشند:

- ۱- ممکن است شروع بیماری حاد یا آرام و پیشرونده باشد.
- ۲- ضعف قرینه و بدون درد عضلات پروگزیمال
- ۳- علائم پوستی کاراکتریستیک در درماتومیوزیت عبارتند از:

الف) راش هلیوتروپ

ب) راش‌های ماکولوپاپولر به شکل ۷ در اطراف گردن که به آن Shawl Sign گفته می‌شود.

ج) راش پاپولر اریتماتو بر روی سطوح اکستانسور دست‌ها یا انگشتان که به آن ندول‌های گوترون اطلاق می‌گردد (شکل ۶-۲).

د) پوست کف دست و پشت دست خشک و ترک خورده می‌شود که به آن دست مکانیک‌ها گفته می‌شود.

● **پلی‌میوزیت:** تشخیص پلی‌میوزیت برخلاف درماتومیوزیت با Rule out سایر بیماری‌ها صورت می‌گیرد. پلی‌میوزیت، علائم پوستی ندارد و در بالغین رخ می‌دهد. درد عضلانی (میالژی) در پلی‌میوزیت شایع است.

● تظاهرات بالینی مشترک

۱- هر دو بیماری می‌توانند با درگیری تنفسی، اختلال بلع و یا کاردیومیوپاتی همراه باشند.

۲- هر دو بیماری ممکن است با یک بدخیمی زمینه‌ای همراه باشند؛ اگرچه بدخیمی در درماتومیوزیت شایع‌تر است؛ به همین دلیل غربالگری بدخیمی به ویژه در سنین بالای ۴۰ توصیه می‌گردد.

■ پاتولوژی

۱- فلج دوره‌ای هیپوکالمیک به علت موتاسیون کانال سدیم ایجاد شده و منجر به جریان مداوم سدیم به داخل سلول شده و می‌تواند هم موجب میوتونی و هم فلج شود.

۲- فلج دوره‌ای هیپوکالمیک در شرایطی که پتاسیم سرم پایین است؛ ایجاد می‌گردد.

۳- سندرم Anderson Tawil به علت اختلال در ورود یکطرفه پتاسیم می‌باشد.

■ تظاهرات بالینی

● **تظاهر مشترک:** تظاهر مشترک تمام انواع فلج‌های دوره‌ای، تتراپلژی شل می‌باشد که اغلب در هنگام استراحت بعد از ورزش یا هنگام صبح ایجاد شده و همراه با تغییر پتاسیم خارج سلولی می‌باشد.

● **فلج دوره‌ای هیپوکالمیک:** به علت موتاسیون در کانال‌های سدیم ایجاد شده و ممکن است با پتاسیم خارج سلولی طبیعی یا بالا همراه باشد. عامل شعله‌ورکننده، غذاهای حاوی پتاسیم بالا می‌باشد.

● **فلج دوره‌ای هیپوکالمیک:** حملات فلج در این بیماران با پتاسیم خارج سلولی پایین همراه هستند. عوامل شعله‌ورکننده عبارتند از: مصرف کربوهیدرات، استرس، الکل و استراحت بعد از ورزش

● **سندرم Anderson Tawil:** این سندرم به علت موتاسیون در ورود یکطرفه پتاسیم ایجاد شده و با تریاد زیر مشخص می‌گردد:

- ۱- حملات فلج شل
- ۲- صورت دیسمورفیک شامل چشم‌های فاصله‌دار از هم، مندیبول باریک، گوش‌های پایین قرار گرفته و خم شدن انگشت پنجم و منشاء مشترک انگشت دوم و سوم پا
- ۳- تاکی‌آریتی‌های پلی‌مورفیک بطنی

■ **تشخیص:** تشخیص براساس سابقه خانوادگی، شرح حال و تست الکترودیagnoستیک مطرح می‌گردد و توسط تست ژنتیک تأیید می‌شود.

■ درمان

۱- در تمام مبتلایان به فلج دوره‌ای، ورزش ملایم در شروع ضعف عضلانی می‌تواند از حملات فلج جلوگیری کند.

۲- درمان حملات حاد شامل مصرف کربوهیدرات در فلج دوره‌ای هیپوکالمیک و یا مکمل پتاسیم در فلج دوره‌ای هیپوکالمیک می‌باشد.

۳- درمان پیشگیری‌کننده در تمام فلج‌های دوره‌ای، تجویز مهارکننده کربنیک انهیدراز (استازولامید) است.

■ **مثال** بیمار خانم جوان ۳۰ ساله با ضعف و فلج تدریجی اندام‌های تحتانی که از قسمت دیستال به صورت بالارونده ایجاد شده است و پس از انجام ورزش سنگین بوده به اورژانس مراجعه نموده است. در آزمایشات $K=6.5$ دارد؛ در پاتونز عامل اصلی این بیماری کدام مورد زیر نادرست است؟

(پرنترنی شهریور ۹۷ - قطب ۹ کشوری [دانشگاه مشهد])

الف) این بیماری (Autosomal Dominant) AD می‌باشد.

ب) به علت موتاسیون در ژن SCN4A ایجاد می‌شود.

ج) اختلال در کانال سدیم اسکلتی است.

د) این بیماری به صورت اکتسابی ایجاد می‌شود.

الف) ب) ج) د)



شکل ۶-۲. تظاهرات بالینی درماتومیوزیت. شکل A: راش هلیوتروپ در پلک‌ها، راش‌های ماکولوپاپولر (Shawl Sign) در گردن، شکل B: ندول‌های گوترون بر روی انگشتان

الف) متوتروکسات
ج) ریتوکسیماب
ب) IVIG
د) پلاسمافرز

الف ب ج د

مثال زن ۴۱ ساله‌ای با ضعف و خستگی در هنگام بالا رفتن از پله‌ها و شانه کردن موی سر به همراه تنگی نفس فعالیت و سرفه‌های خشک و تب گهگاهی از ۳ ماه قبل مراجعه نموده است. در آزمایش‌های تکمیلی CK و LDH پنج برابر طبیعی هستند؛ کدام اتوانتی‌بادی جهت تشخیص بیماری کمک بیشتری می‌کند؟
(ارتقاء داخلی دانشگاه تهران - تیر ۹۵)

الف) FANA
ج) Anti Centromer Ab
ب) Anti U1RNP
د) Anti JO-1 Ab

الف ب ج د



میوزیت جسم انکلوژیونی اسپورادیک

تعریف: میوزیت جسم انکلوژیونی یک اختلال عضلانی با پیشرفت آهسته است که در افراد سالخورده رخ می‌دهد.

اپیدمیولوژی: شایعترین بیماری التهابی عضلات در بیماران بالای ۵۰ سال بوده و در مردان شایعتر است.

پاتولوژی: بیوپسی عضلانی شبیه به پلی‌میوزیت است که در آن انفیلتراسیون التهابی اندومیزیال و تهاجم فیبرهای غیرنکروتیک را نشان می‌دهد. یافته‌های پاتولوژیکی که برای میوزیت جسم انکلوژیونی کاراکتریستیک هستند، عبارتند از:

- ۱- وجود واکوئل‌های احاطه شده با میتوکندری
- ۲- مشاهده انکلوژیون‌های توبولوفیلانمت با سایز ۱۵-۱۸ nm در میکروسکوپ الکترونی

تشخیص: تشخیص براساس شرح حال، یافته‌های معاینه، تغییرات تحریک پذیری در الکترومیوگرافی (پتانسیل‌های فیبریلاسیون و امواج Shap مثبت) و بیوپسی عضلانی داده می‌شود.

هر دو بیماری می‌توانند در همراهی با اتوانتی‌بادی‌ها (مثل ANA) باشند. مفیدترین اتوانتی‌بادی، anti-Jo-1 است که به صورت شایع در بیماران با درگیری ریوی دیده می‌شود (۱۰۰٪ امتحانی).

درمان: در هر دو بیماری درماتومیوزیت و پلی‌میوزیت، خط اول درمان، پردنیزون است. داروهای سرکوب‌کننده ایمنی غیراستروئیدی مثل متوتروکسات و آزاتیوپرین غالباً برای بیمارانی که نیاز به درمان طولانی مدت دارند، جهت کاهش دوز پردنیزون یا قطع کامل آن به کار برده می‌شوند. در بیمارانی که به درمان‌های رایج پاسخ نمی‌دهند، ایمونوگلوبولین داخل وریدی (IVIG) یا ریتوکسیماب ممکن است مؤثر باشند.

پیش‌آگهی: اکثر بیماران به درمان‌های سرکوب‌کننده ایمنی پاسخ می‌دهند.

مثال کدام یافته پاتولوژیک در بیوپسی عضله، جهت اثبات بیماری پلی‌میوزیت بسیار سودمند است؟
(ارتقاء داخلی دانشگاه مشهد - تیر ۹۷)

- الف) ایجاد کمپلکس در سطح فیبر عضلانی
ب) التهاب اندومیزیال پری واسکولار
ج) وجود واکوئل در فیبرهای عضلانی
د) افزایش شدید بافت همبند

الف ب ج د

مثال زن ۴۲ ساله‌ای به علت اختلال در بالا رفتن از پله‌ها و بلند شدن از زمین از ۳ ماه قبل مراجعه نموده است. در معاینه، ضعف عضلات پروگزیمال اندام‌ها را دارد. در بیوپسی عضله، ارتشاح سلول‌های T در داخل اندومیزیوم بدون واکوئل دیده می‌شود. علاوه بر شروع پردنیزون تمام موارد درمانی زیر توصیه می‌شود، بجز:

(ارتقاء داخلی دانشگاه تهران - تیر ۹۷)