

## توضیح - پاسخ

مجله نظام پزشکی

سال ششم، شماره ۵، صفحه ۴۴۸، ۲۵۳۶

### توضیح :

در صفحات ۱۷۹ - ۱۸۱، سال ششم، مردادماه ۲۵۳۶ مقاله‌ای تحت عنوان «سندروم واردنبورگ در يك خانواده ایرانی»، نوشته آقای دکتر محمود کبیری و همکاران چاپ و انتشار یافته است که لازم دانست نکات زیر را یادآور شود.

بعد از گزارش سندروم بوسیله واردنبورگ، چشم پزشک هلندی در سال ۱۹۵۱، بیشتر گزارشهای بعدی در این مورد نیز مربوط به بیماران کشور مذکور بوده است (۱-۲-۳). این سندروم را Mackenzie (۴) بسال ۱۹۵۸ در يك خانواده اسکاتلندی و Partingtoun (۵) در همان سال در يك خانواده انگلیسی گزارش کردند و معتقد بودند که یکی از اجداد این خانواده انگلیسی، هلندی بوده است و آنرا بعنوان منبع اصلی ژن این سندرم برشمردند. در سال ۱۹۶۰ Digeorge و همکارانش (۶) سندروم مذکور را در نژادهای آمریکایی شرح دادند که نخستین گزارش وجود این سندرم، در نژاد سیاه بشمار میرود. این گروه بعد از بررسی، نکاتی چند بر یافته‌های واردنبورگ اضافه کردند که عبارتست از:

۱- تغییر رنگ پوست بدن.  
۲- خاکستری شدن زودرس موها (که بوسیله واردنبورگ نیز اشاره شده بود).  
۳- تغییر رنگ ته چشم که بخصوص در قسمت‌های محیطی دیده میشود.

۴- قیافه و شکل خاص بیماران که بسادگی قابل تشخیص و عبارتست از صورت چهار گوش و مربعی همراه با ریشه بینی پهن و برجسته در حالیکه بقیه بینی باریک است و علت آن باز نشدن کامل پره‌های بینی است. نوک بینی گسرد و رو بیالا است بطوریکه قسمتی از درون حفره بینی درعکس بیماران دیده میشود.

لب پائین بیماران بصورت خطی عرضی و مستقیم است و لب بالا دارای دوانحنای ابرو مانند است که در طرفین به لب پائین تماس ندارد و حداکثر تحدب آن در مرکز انحنای می باشد (Cupid's Bow). در سال ۱۹۷۱ Laman Amin Zaki (۷) متخصص اطفال از دانشکده پزشکی بغداد، سندرم را در يك خانواده عرب شامل نه تن در سه نسل گزارش کرد که نخستین گزارش از این عارضه نادر، در نژاد عرب است. در این خانواده از هفت مورد، چهار تن تغییر محل زوایای داخلی چشم داشتند و در سه مورد بر حسب سن و استاندارد ذکر شده بوسیله Laestadius (۸) و همکارانش تغییری دیده نشد. پهن بودن ریشه بینی و افزایش موی قسمت داخلی ابروها در تمام موارد دیده شده است. تغییر رنگ عنبیه که در ۲۵ تا ۴۵٪ موارد گزارش شده در این بررسی در سه مورد دیده شد ولی هیچیک از افراد خانواده تغییر رنگ موی سر نداشته‌اند. جالب اینست که غیر از سه تن که تغییر رنگ عنبیه داشته‌اند، رنگ چشم‌ها در بقیه آبی بوده است. با توجه باینکه رنگ آبی چشم در عراق ممکنست گاهی در افراد ساکن شهرهای بزرگ دیده شود، وجود آن در کشاورزان و طبقات پائین اجتماع عراق (خانواده مورد بحث) که معمولاً رنگ موی سر و چشم آنها تیره و سیاه است و ازدواج آنها بصورت فامیلی انجام میگردد میتواند بعنوان نشانه مشخص سندرم واردنبورگ پذیرفته شود.

حس شنوایی در پنج مورد از هفت موردی که معاینه شده‌اند، اختلال نشان داد و او دیومتری ثابت کرد که کری از نوع Perceptive بوده است. در کالبدشکافی (اتوپسی) که بوسیله Fisch (۹) در سال ۱۹۵۹ انجام گرفت اجسام کورتی وجود نداشت ولی اتروفی گانگلیون اسپیرال و عصب آن دیده شد که البته قبل از وی در حیوانات بوسیله Saunders و Innes (۱۰) مشاهده شده بود.

## پاسخ :

در جواب مطالب همکار محترم آقای دکتر علی اکبر صحت به توضیحات زیر مبادرت میشود :

بسیار جالب است که ایشان نیز بیماری بانسانه‌های این سندرم در مشهد مشاهده کرده‌اند. بطور کلی باید گفت که نشانه‌های سندرم واردنبورگ در همه بیماران یک شدت نیست و علائم اضافی مثل کام گنبدی ، شکاف لب و کام ، مکا کولون وغیره در بیماران زیاد دیده میشود و مسلماً باید کولو بوم عنیبه در بیمار ایشان را نیز در شمار همین علائم اضافی بشمار آورد.

باید یاد آور شد که حتی علائم به اصطلاح «ثابت» این بیماری، نشانه‌های واقعاً ثابت و دائمی این سندرم نیستند چه این نشانه‌ها نیز با قدرت بروزی (Penetrance) و شدت بروزی (Expressivity) متفاوت تظاهر میکنند و حتی بنا به بررسی Cotterman (۸) ، اصولاً ارتباطی از نظر آماری بین این نشانه‌ها وجود ندارد .

این امر نشان میدهد که وضع بیماران مبتلا به این سندرم هنوز از نظر ارثی (ژنتیک) کاملاً روشن نیست و با وجود آنکه غالب محققان پذیرفته‌اند که بیماری بصورت اتوزومی غالب منتقل میشود، مع هذا باید خانواده‌های بیشتری مورد مطالعه قرار گیرند تا طرز انتقال علائم و خصوصیات ژنهای معیوب دقیقاً روشن شود. بنابراین اگر خانواده بیمار آقای دکتر صحت از نظر نشانه‌ها دقیقتر مورد بررسی قرار میگرفت میتوانست به سبب وجود یک علامت اضافی یعنی کولو بوم عنیبه بسیار جالب و آموزنده باشد . این نکته نیز ناگفته نماند که رنگ چشمها در دوران نوزادی در همه بیماران آبی است و بتدریج رنگ قسمتی یا تمام یک یا هر دو چشم به قهوه‌ای تغییر مییابد (سال ششم ، شماره ۲ ، مجله نظام پزشکی) و بیماران دکتر زکی‌امین از بغداد هم دلیلی بر ضد این مدعا ارائه نمیدهند چه بطوری که در اصل مقاله آمده است کوچکترین عضو خانواده‌ای که مورد مطالعه قرار گرفته ۹ ماهه بود ولذا نمیتوان رد کرد که تغییر رنگ عنیبه قبلادرمه آنان انجام نگرفته باشد .

بهر حال هم از نظر شناخت بیماریها در ایران وهم از جهت روشن شدن نکات مبهم این نوع سندرمها بررسی و انتشار شرح حال بیماران مشاهده شده بسیار مفید و آموزنده خواهد بود.

1- Cotterman, C.W.: Amer. J. Hum. Genet. 3:254 1951.

دکتر م. کبیری - دکتر غ. ولی‌زاده

## REFERENCES :

- 1- Waardenburg, P. J. (1951) American. J. of Human Genetics, 3: 195.
- 2- Keizer, DPR (1952) Nederlandsch Tijdschrift Voor Geneeskunde, 96: 2541.
- 3- Wildervanck, L. S (1957) Nederlandsch Tijdschrift Voor Geneeskunde, 101: 1120.
- 4- Mackenzie, J. (1958) Archives of disease in Childhood, 33: 477.
- 5- Partington, N. W. (1958) Archives of disease in Childhood, 34: 154.
- 6- Digeorge, A. M. et al (1960) Journal of Pediatrics, 57: 64 9.
- 7- Laman Amin - Zaki (1971) Journal of Laryngology and Otology, 85: 471.
- 8- Laestadius, N.D. et al (1969) Journal of Pediatrics, 74: 465.
- 9- Fisch, L. (1959) Journal of laryngology and otology, 73: 355.
- 10- Innes, JRM, and Saunders, L. Z. (1957) Advances in veterinary Science, 3: 33.

مشاهده توده موی سفید در روی سر که قبلاً در ۱۷٪ موارد گزارش شده بود، تنها در یک مورد از این خانواده دیده شد و خاکستری شدن زود رس موها نیز بطور بارز در جوانی ۲۴ ساله مشاهده گردید. تغییر رنگ غیر طبیعی پوست که در خانواده انگلیسی Partington و در چند مورد از بیماران Digeorge و موارد گزارش شده بوسیله Fisch دیده شده است، تنها در یک مورد از این خانواده عرب وجود داشته است.



سندرم واردنبورگ

در مورد سابقه این سندرم در ایران باید گفت که ده سال قبل بیماری ۲۷ ساله در مشهد به بیمارستان دانشکده پزشکی مراجعه کرد که از سر درد و دردهای مبهم در اندام فوقانی و قفسه سینه شکایت داشت. در آزمایش بدنی وی نکته مرضی مشاهده نشد و قیافه بیمار بطوریکه در تصویر مشاهده میشود مشخص سندرم واردنبورگ است با صورت مربعی شکل، چند رنگی عنیبه، پهن بودن بارز ریشه بینی و افزایش مودر قسمت داخلی ابروها. وجود کولو بوم در چشم چپ بیمار نیز مشخص است که در هیچ یک از گزارشهای قبلی بآن اشاره نشده است . در رادیوگرافی سینه اندازه قلب طبیعی و ریهها جز مناطق آهکی قدیمی عاری از هرگونه نشانه مرضی بود و تغییرات استخوانی مشاهده نشد. الکتروکاردیوگرام بیمار طبیعی بود و رادیوگرافی جمجمه نزدیک شدن زوائد کاینوئید را نشان داد.

متأسفانه بررسی خانواده بیمار امکان پذیر نبود ولی بنا باظهار بیمار چند تن از افراد خانواده وی چشمانی برنگ آبی دارند و در یکی از آنها اختلال بارز حس شنوایی وجود دارد.

دکتر علی اکبر صحت

# آگهی تجدید نامنویسی پزشکان و دندانپزشکان کشور در نظام پزشکی در سال ۱۳۵۷

بموجب ماده ۱۷ و ۱۸ قانون اصلاح قانون نظام پزشکی و براساس مقررات اجرائی آن، از عموم همکاران پزشک و دندانپزشک ساکن کشور تقاضا دارد برای تجدید ثبت نام خود در سال ۱۳۵۷ در نظام پزشکی از تاریخ اول آذر ماه تا پایان دی ماه سال ۱۳۵۷، برطبق ضوابط زیر اقدام فرمایند.

- ۱- هر يك از پزشکان و دندانپزشکان مقیم تهران بزرگ (تهران - شمیران - شهر ری) و نیز پزشکان و دندانپزشکان شهرستانهای تابع استان مرکز که نظام پزشکی ندارد، برگ نامنویسی را با رعایت مفاد نامه منضم به آن که بوسیله پست ارسال میشود، پر کرده و تامهلت مقرربه نظام پزشکی مرکز ارسال فرمایند.
  - ۲- تجدید ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان ساکن شهرستانها توسط نظام پزشکی شهرستانهای مربوط و چنانچه در شهرستانی نظام پزشکی تشکیل نشده باشد، توسط نظام پزشکی شهرستان مرکز استان انجام میگردد.
  - ۳- نظر به اینکه در استان بوشهر، استان کهگیلویه و بویراحمد، استان چهارمحال و بختیاری، و استان ایلام و پشتکوه تاکنون نظام پزشکی تشکیل نشده است، تجدید ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان ساکن نقاط مذکور بترتیب از طریق نظام پزشکی شیراز - اصفهان - کرمانشاه بعمل خواهد آمد.
  - ۴- ترتیب ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان مقیم شهرستانها بر اساس رویه ای است که به نظام پزشکی - های مربوط ابلاغ خواهد شد.
- رئیس هیأت مدیره نظام پزشکی مرکز - پروفیسور عدل

## نامه شماره ۲/۱۶۴۲۲ مورخ ۵۷/۷/۲۵ نظام پزشکی بعنوان پزشکان و دندانپزشکان ساکن تهران بزرگ

بضمیمه يك برگ تجدید نامنویسی مربوط بسال ۱۳۵۷ و يك برگ فرم بانکی را تقدیم میدارد. خواهشمند است بموجب ماده ۱۷ و ۱۸ قانون اصلاح قانون نظام پزشکی و آئین نامه های اجرائی آن، برگ نامنویسی را بدقت پر کرده و مبلغ ۲۰۰۰ ریال بابت حق عضویت سال ۱۳۵۷ به حساب شماره ۴۰۹۱۰ نظام پزشکی مرکز - شعبه ویلا، یکی از شعب بانک ملی محل اقامت خود پرداخته و رسید آنرا بانضمام برگ نامنویسی به نظام پزشکی مرکز ارسال فرمایید. تاریخ تجدید ثبت نام از روز اول آذر تا آخر دی ماه ۱۳۵۷ خواهد بود. چنانچه نکات مبهمی بنظر جناب عالی برسد و یاد هر مورد دیگر که توضیحاتی لازم باشد، تقاضا دارد لطف فرموده بوسیله تلفن یا حضوری، مراتب را از نظام پزشکی استفسار فرمائید. موجب کمال سپاسگزاری و تشکر است.

## بخش نامه شماره ۲/۱۵۱۹۱ ب مورخ ۵۷/۷/۲۹ بعنوان نظام های پزشکی شهرستانها در باب نام نویسی

- ریاست محترم هیأت مدیره نظام پزشکی شهرستان - يك نسخه آگهی تجدید نامنویسی سال ۱۳۵۷ را ارسال میدارد.
- خواهشمند است مقرر فرمائید برای تجدید ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان مقیم حوزه آن نظام پزشکی بر اساس ضوابطی که ذیلا ذکر میشود، اقدامات لازم معمول فرمایند.
- ۱- مدت ثبت نام از اول آذر تا آخر دی ماه ۱۳۵۷ خواهد بود.
  - ۲- هر يك از پزشکان و دندانپزشکان در مدت مقرر دوبرگ از پرسشنامه های ارسالی را پر کرده، به آن نظام پزشکی تسلیم خواهند فرمود. يك برگ پرسشنامه در نظام پزشکی آن شهرستان ضبط میشود و برگ دیگر را تقاضا دارد حداکثر تا پایان مدت نامنویسی به نظام پزشکی مرکز ارسال فرمائید.
  - ۳- حق عضویت ۲۰۰۰ ریال خواهد بود که شامل حق اشتراك و بهای نشریات نظام پزشکی نیز می باشد و همکاران به حساب آن نظام پزشکی پرداخت خواهند کرد.

۴- بموجب ماده ۳ آئین نامه مصوب جلسه مورخ ۱۳۵۵/۲/۱۳ هیأت مدیره نظام پزشکی مرکز، تجدید ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان ساکن شهرستانیکه نظام پزشکی ندارد در نظام پزشکی شهرستان مرکز استان انجام میشود. در این مورد از ریاست هیأت مدیره نظام پزشکی شهرستانهای مرکز استانها تقاضا میشود دستور فرمایند بنحومقتضی اوراق ثبت نام را به پزشکان و دندانپزشکان ساکن شهرستانهای مذکور که فاقد نظام پزشکی در حوزه آن استان است ارسال فرمایند تا در مدت مقرر نسبت به تجدید ثبت نام اقدام نمایند.

۵- نظر به اینکه در استان بوشهر و استان بویراحمد و کهگیلویه - استان چهارمحال و بختیاری - استان ایلام و پشتکوه تاکنون نظام پزشکی تشکیل نشده است، پزشکان و دندانپزشکان ساکن نقاط مذکور بر طبق بند ۴ این بخشنامه به ترتیب زیر تجدید ثبت نام خواهند کرد. پزشکان و دندانپزشکان ساکن استان بوشهر و استان بویراحمد و کهگیلویه توسط نظام پزشکی شیراز، پزشکان و دندانپزشکان استان چهارمحال و بختیاری توسط نظام پزشکی اصفهان، پزشکان و دندانپزشکان ساکن استان ایلام و پشتکوه توسط نظام پزشکی کرمانشاه. خواهشمند است در اجرای مقررات و ضوابط فوق دستورات لازم صادر و اقدامات مقتضی معمول فرمائید. چنانچه نکات مبهمی وجود داشته و با توضیحاتی لازم باشد، لطف فرموده مراتب را از نظام پزشکی مرکز استفسار فرمائید. موجب کمال تشکر است.

سازمان مرکزی نظام پزشکی