ویتامین B_6 و تشنج در اطفال

مجله نظام پزشکی
سال سوم ، شمارهٔ ۳ ، صفحه ۲۳۶ ، ۱۳۵۲

دکتر صولت کریم‌زاده *

ویتامین B۶ ، ۳ ترکیب دارد : پیریدوکسین ، پیریدوکسال و پیریدوکسامین. ترکیب اولی در اغذیه گیاهی ودوترکیب دیگر درفرآورده‌های حیوانی‌موجود میباشند. سه‌ترکیب تشکیل‌دهنده گروه ویتامین B۶ بطور اولیه فاقد فعالیت ویتامینی بوده وفعالیت خود را مدیون قابلیت ارگانیسم درتبدیل آنها بشکل فعال (شکل واجد فعالیت آنزیمی) هستند . شکل فعال عبارتست از « پیریدوکسال‌ـ۵ـفسفات » که اختصاراً «PLP» هم نامیده میشود . بخلاف ویتامین‌های تیامین ، ریبوفلاوین ونیاسین‌که بصورت کوآنزیم در واکنش آزاد سازنده انرژی از گلوکز واسیدهای چرب دخالت‌دارند، ویتامین مورد بحث اثر مستقیمی‌روی واکنش‌های‌انرژی زا ندارد، بلکه‌اساساً بمتابولیسم پروتئین مربوط میشود .

پیریدوکسال ، پیریدوکسین و پیریدوکسامین ، در مایع خارج سلولی‌موجود بوده وازآنجا به‌آسانی بدرون سلول‌انتقال مییابند . مهمترین اشکال درون یاخته‌ای این ترکیبات«پیریدـ وکسال ـ۵ـ فسفات» و «پیریدوکسامین ـ۵ـ فسفات» میباشند. تمام اشکال آزاد بهم قابل تبدیل است و هریك میتواند فسفوریله شود ، اشکال فسفوریله هم میتوانند بهم تبدیل شوند .

پیریدوکسال ـ۵ـ فسفات درکبد تجزیه وبه «۴ـ پیریدوکسیك اسید» تبدیل میگردد . متابولیت مذکور با ادرار از بدن خارج میشود. پیریدوکسین دربدن‌ذخیره نمیشود ، باین‌معنی‌که زیادی آن‌اکسیده شده به‌اسید پیریدوکسیك تبدیل میگردد . روزانه‌در حدود ۰/۴ میلی گرم اسید پیریدوکسیك وارد ادرار میشود . وجود پیریدوکسین برای متابولیسم تریپتوفان و ایجاد نیاسین ضرور است . توضیح آنکه تریپتوفان ماده زاینده (Precursor) اسید نیکوتینیك‌است .

حالات کمبود (deficiency) **و وابسته** (dependency) PLP کوآنزیم‌آنزیمهای‌مختلفی است. اگرکوآنزیم موردنظر در دسترس‌آپوآنزیم مربوطه قرار نگیرد یا دراین‌امرمحدودیتی بوجودآید، متابولیسم سلول مختل میشود.

تمام اختلالاتی راکه دراین زمینه یافته‌اند ، از نظر پاتوژنز بدو گروه اصلی تقسیم میکنند :

۱ـ مقدار PLP کم شود . این بیماران بدرمان باویتامین B۶ جواب‌میدهند(Vit. B6-responsive diseases). تمام‌این‌حالات مرضی‌را تحت عنوان «سندرمهای کمبود پیریدوکسین»میگذاریم.

۲ـ بیماریهائیکه درآنهاکوآنزیم بقدرکافی‌وجود دارد، اما بدو دلیل زیر نمیتواند دراختیار آپوآنزیم قرارگیرد :

الف ـ بعلت برخی‌واکنشهای شیمیائی.

ب ـ بعلت تغییر یك یاچند آنزیمی‌که از جهتی بافعل و انفعال آپوآنزیم ـ کوآنزیم مربوط میشوند .

«سندرمهای وابسته بهویتامین B۶» (Vit. B6 dependency_ syndrome) به‌آن‌دسته از امراض اطلاق میشودکه موروثی‌بوده و تغییراتی در آپوآنزیم ایجاد میکنند . در همه این موارد با رساندن مقدار زیادتر ازحد معمول ویتامین B۶ ببدن میتوان برکسالت‌غلبه‌کرد.

حالات کمبود

مقدار احتیاج روزانه به ویتامین B۶ کاملاً بستگی بسن ومقدار پروتئین غذا دارد. نیاز روزانه شیرخوار بهویتامین B۶

* خوزستان ـ هفت‌تپه ـ درمانگاه پارس.

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-11]

بین ۰/۱ تا ۰/۵ میلی گرم است. مقدار این احتیاج درصورت زیاد بودن‌پروتئین شیرمصرف شده، افزونترمیشود. نیاز روزانه کودك ۰/۵ تـا ۱/۵ میلی گرم در روز است و در فـرد بالغ ۱/۵ تا ۲ میلی گرم در روز میباشد . اگر مقدار ویتامینی که روزانه مصرف میشود، برای سنین‌مختلف ازاعداد ذکرشده کمتر باشد، کمبوداولیه (Primary deficiency)را موجب خواهدشد.

بین سالهای ۱۹۵۰ و ۱۹۵۴ در ایالات متحده آمریکا موارد متعددی از تشنج شیرخواران گزارش شد ، آنچنانکه اطلاق «اپیدمی تشنج» را موجب گردید . علت این بود که شیرخشك (فورمولای)مصرف‌شده بهنگام‌استریلیزاسیون،حرارت فوق‌العاده دیده و ویتامین B۶ آن‌خراب‌وتجزیه شده‌بود. درتمام‌این‌موارد، تزریق ویتامین B۶ بلادرنگ باعث محوتشنج شد.

بجز کمبود اولیه ویتامین B۶ ، صور دیگری از کمبود شناخته شده‌که در (جدول۱) معرفی‌شده‌اند. باید دانست‌که در اکثریت قریب باتفاق مبتلایان بکمبود ویتامین B۶ ، مقدار ویتامینی‌که برای ازبین‌بردن علائم‌وسالم نگاه داشتن(maintenance dose) کودك لازم است ، بیش‌از اندازه نیازفیزیولوژیك به‌این ویتامین می‌باشد. ملاحظه‌دقیق‌جدول۱ توجیه‌کننده این‌فزون‌خواهی‌است.

جدول ۱ـ علل‌کمبود پیریدوکسین (کاهش مقدار PLP)

۱ـ ناکافی بودن ویتامین‌B۶ غذا
۲ـ نقص‌انتقال‌ویتامین‌باوجودکافی‌بودن ویتامین‌غذا:
ـ اختلال جذب در روده
ـ اختلال انتقال به‌سلول و درون سلول
۳ـ اختلال درفسفوریلاسیون
مهارشدن(مثلاتوسط دآکسی پیریدوکسین)
کمبود فعالیت Pyridoxal kinase
۴ـ غیرفعال‌شدن‌شیمیائی‌مشتقات فسفوریله‌ویتامین B۶، توسط داروهای نوع‌هایدرازید.*
۵ـ هدر رفتن مفرط
کلیرنس‌کلیوی زیاد
اکسیداسیون زیاد
۶ـ کمی ویتامین‌غذا نسبت به‌احتیاج بدن(کمی‌نسبی)
افزایش‌فعالیت متابولیك (آبستنی، تب وغیره)
افزایش فعالیت آپوآنزیمهای مربوطه

* از قبیل (۱) ایزونیکوتینیك اسید هایدرازید (INH) که در درمان سل بکار میرود و (۲) هایدرالازین‌که داروی ضد فشارخون است. داروهای هایدرازید علاوه برغیرفعال کردن PLP ، همچنین ازطریق رقابت ، Pyridoxal kinase را مهار میکنند .

کمبودی‌را‌که معلول‌کمبود ویتامین B۶ غذا نیست، میتوان‌کمبود ثانوی یا مشروط (Conditioned deficiency) نامید . در طی حالت‌کمبود، مقدارکوآنزیم بافت‌های مختلف به‌یك‌اندازه تغییر نمیکند. این پدیده احتمالا تابعی‌است ازکیفیت الحاق‌آپوآنزیم به‌کوآنزیم (Apoenzyme binding of Coenzyme)، کیفیت پاسخ سلول به‌کمبود وتوزیع سیستم‌های‌آنزیمی‌درسلول‌وبافت‌ها. تنوع فوق‌العاده زیادی درغلظت PLP بافت مغز انسان در حالت تندرستی وبیماری مشاهده شده است . حدس میزنندکه این‌تنوع یاارثی است یـامکتسب از محیط . تاکنون اهمیت این کشف از جهت تأثیری‌که برعمل مغز دارد روشن نشده است .

اثرکمبود ویتامین B۶ بردستگاه عصبی ـ خطرنـاکترین اثر کمبود پیریدوکسین ، بروز تشنج در شیرخوار است . کمبود ویتامین B۶ یکی از سیستم‌های متابولیك بدن را مختل‌میکند . این‌سیستم‌عبارتست ازسیستم گلوتامیك‌اسیدـ گاماآمینوبوتیریك اسیدسوکسینات، (GA-GABA Succinate systeme).دراین سیستم اسیدگلوتامیك (GA) تحت تأثیرگلوتامیك اسیددکربوکسیلاز (GAD) به گاماآمینوبوتیریك اسید (GABA) تبدیل میشود . GAD آپوآنزیمی است‌که فقط درماده خاکستری مغز آنهم بمقدارزیاد موجوداست وکوآنزیم‌آن ویتامین B۶میباشد. غلظت GABA طی مراحل متوالی رشد بعد ازتولد بطورمستمر افزایش می‌یابد که با کاهش استعداد ابتلاء به تشنج نـاشی از نقصان‌کوآنزیم ویتامین B۶ ، همزمان و همگام میباشد . وقتی فعالیت‌کوآنزیم ویتامین B۶ مختل‌شود، غلظت GADوGABA در مغزکم میشود وآستـانه ادیوژنیك audiogenic و فتوژنیك photogenic تشنجات پائین میافتد .

یافته‌های آزمایشگاهی ـ تحقیق‌کمبود ویتامین B۶ بدوطریق مستقیم و غیرمستقیم انجام میشود :

اول‌ـراه مستقیمـ شامل تعیین‌مقدار ویتامین‌آزاد ومقدارکنزوگه (PLP) و PAـ۴ موجود در خارج سلول یا درون سلول است . اخیراًروش‌نوینی‌ازمتدهای‌کروماتوگرافی‌رابنام‌ion exchange chromatography بـرای جدا کردن اشکال آزاد وکنزوگه ویتامین بکار برده‌اندکه امید میرود درآینده ثمربخش باشد .

دوم‌ـراه غیرمستقیمـ ۱ـ تست‌تحمل تریپتوفان یاتست‌لپرووسکی Leprovsky ، در این تست فقط L-tryptophan آنهم بمقدار ۵۰ میلی‌گرم‌برای هرکیلوگرم درشیرخواران وحداکثر۲ گرم دربالغین‌مصرف میشود. ادرار۲۴ساعت را جمع‌آوری‌کرده‌ومقدار اسیدگزانتورنیك(X-A)موجود درآنرا تعیین‌میکنند. بجایX-A البته‌میتوان مقدارکینورنین‌راتعیین‌کرد. امااحتمالاسنجش‌مقدار هیدروکسی‌کینورنین‌حساس‌تر از اندازه‌گیری دوماده اول است.

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-11]

درحالت اخیر نتیجه را برحسب میکرومول در ۲۴ ساعت بیان میکنند. بایددانست که‌دربعضی‌ازکسالتها مانندآرتریت‌روماتوئید، لوسمی ، هیپرتیروئیدیسم ، بیماریهای کبدی ، متابولیتهای تریپتوفان در ادرار فزونی مییابند . براساس آخرین مدارك موجود ، باید گفت‌که این امر مربوط به‌افزایش سرعت تولید است نه‌بعلت‌کمبود پیریدوکسین . چه Kynurenine Pyrolase که‌اولین‌آنزیم‌راه متابولیسم‌کینورنین(Kynurenine Pathway) است درنمونه بافت‌کبد این بیماران افزایش نشان میدهد .

۲ـ اندازه گیری مستقیم یا غیرمستقیم آپوآنزیمهای محتاج به پیریدوکسین (PLP - requiring apoenzymes). در بین این آپوآنزیم‌هاکه در (جدول۲) درج شده‌اند، تنها فعالیت ترآنس آمینازهای سرم را میتوان مستقیماً اندازه گرفت . سنجش فعالیت بقیه ، فعلا از طریق سنجش محصول متابولیك آنها میسر است . در هرحال اگر معلوم شدکه فعالیت آپوآنزیم کم است واین کمی‌فعالیت باتجویزویتامین B۶ رفع گردید، تشخیص کمبود آن‌مسلم میشود . درجه تمایل آپوآنزیمهای مختلف‌برای الصاق به‌کوآنزیم (بمنظور تشکیل هلوآنزیم) یکسان نیست .

جدول ۲ـ واکنش‌های آنزیمی درکمبود ویتامین B۶

آپوآنزیم نیازمندبه PLP	substrate یا محصول موردسنجش
۵ ـ هیدروکسی تریپتوفان دکربوکسیلاز سیستئیك اسید دکربوکسیلاز	۵ـ HIAA تورین
سرم ترآنس آمینازها S-GOT S-GPT	(اندازه‌گیری مستقیم)
تریپتوفان ترآنس‌آمیناز گلیسین‌ـگلیوکسالات ترآنس آمیناز	IAA, ILA اگزالیك‌اسید
کینورنیناز آنزیم تجزیه‌کننده سیستا تیونین	XA سیستا تیونین

دراین میان تمایل ترانس آمینازها(apotransaminases) بیش از بقیه میباشد . از اینروست که در کمبود ویتامین B۶ فعالیت ترانس آمینازها تخفیف نمی‌یابد . علاوه براینکه کوآنزیم ویتامین B۶ به‌آپوآنزیم‌های مختلف متصل میشود وایجاد آنزیم میکند ، ازجهت دیگری هم عملا بهم مربوط میشوند وآن اینکه کوآنزیم ویتامین B۶ باعث افزایش سنتز بعضی از آپوآنزیم‌ها توسط سلول میشود، وکمبود طولانی‌منجر به‌نقص آپوآنزیم شده مسئله کمبود را بغرنج‌تر میکند . از اینرو باید برای توجیه اهمیت اندازه گیری آنزیم‌ها درکمبود ویتامین B۶ ، به مدت وشدت کمبود توجه داشت .

۳ـ تست ملک‌هانری McHenry ـ افزایش اوره خون بعداز خوردن ۱۰ گرم آلانین چپ‌بر .

درمانـ باید به‌غذای‌روزانه‌برحسب‌سن،ویتامین B۶ لازم‌راافزود. اما درصورت وجود کمبود مشروط (کمبودیکه ثانوی به‌کسالتی از کسالتهای نامبرده است) مقدار ویتامین مورد احتیاج خیلی زیادتر خواهد بود . بعلاوه باید این علل زمینه سازرا شناخت ودرمان‌کرد . (تزریق هایدرازید یا وجود سوء جذب وغیره .) باید دانست که ممکن‌است هیچیك ازعلل مسبب بروز علائم کمبود ویتامین B۶ یافت نشود ، اما شیرخوار مقدار زیادتر از معمول پیریدوکسین لازم داشته باشد . چنین حالتی شاید معلول تنوع ارثی در زمینه احتیاجات غذائی باشد که فعلا موضوع تحقیق نشده‌ای است .

سندرمهای اعتیاد Dependency Syndromes

اولین‌موردازسندرمهای‌اعتیاد به‌پیریدوکسین(p.d.)درسال۱۹۵۴ بوسیله Hunt وهمکارانش شناخته شد . خلاصه این گزارش‌بقرار زیر است : دختر نوزاد ۱۳ روزه‌ای بعلت تشنج پی‌درپی که ۳ ساعت پس از تولد شروع میگردد به‌بیمارستان آورده میشود. مادر ۳۱ساله او سالم است وسابقه هیچ‌گونه تشنج یا بیماری‌عصبی ندارد . همچنین دختر ۶ ساله‌ای دارد که از هرلحاظ تندرست مینماید . اما بازایمان دوم‌که ۱۸ ماه قبل از تولد نوزادفعلی صورت گرفت، نوزادی رسیده بدنیا آمد که ۴ ساعت پس‌ازتولد دچار تشنج شد وبعداز ۳۰ ساعت درگذشت .

تشنجات بچه دوم بافنوباربیتال مهار نشد . مایع نخاع عادی بود و اتوپسی جزادم مختصر مغز علامت مرضی دیگری نشان نداد . تولد بدون ضربه انجام یافته بود . از سومین نوزاد (نوزاد مورد بحث) درضمن حملات تشنجی (رنگ پریدگی و چرخش مختصر چشمان)، E.E.G. بعمل آمدکه امواج کندرا ثبت‌کرده است . این تشنجات باتزریق پیریدوکسین محوشدند. فقدان سابقه‌تغذیه غیرعادی وفقدان علائم بالینی‌سوءتغذیه‌وکم‌خونی دراین‌شیرخوار ، گواه این است که تشنج بیمار تظاهری ازکمبود پیریدوکسین ـ بمعنائی که ازکمبود یك ویتامین در مدنظر است نیست . اما باید تحقیق کنیم که آیا واقعاً در موقع تولدکمبود پیریدوکسین وجود داشته است یانه . توجه به‌سابقه مادر چنین احتمالی‌را ناممکن‌جلوه میدهد. چه درطی‌حاملگی‌مقدار زیادی پیریدوکسین به او تزریق شده ، از این گذشته مادر این طفل درحاملگی اول پیریدوکسین اضافی (اضافه برآنچه‌که درغذای روز مرماش وجود داشته) مصرف نکرده و نوزادی سالم بدنیا آورده‌است . لیکن درطی دو آبستنی بعدی ، بعلت استفراغهای

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-11]

دوران حاملگی تحت مداوا قرار گرفته که تزریق ویتامین B۶ جزئی ازاین مداوا بوده است و در دوهر مورد، نوزادان مبتلا به تشنج شده و یکی از آنها (بچه دوم) مرده است. بنا بر ملاحظات مذکور این فکر به ذهن خطور میکند که شاید محروم شدن ناگهانی کودك از پیریدوکسین که قبلا از طریق جفت به او میرسیده ، بروز تشنج را موجب گردیده است. اما ویتامین B۶ بهنگام بروزا ستفراغهای دوران حاملگی عادتاً زیاد مصرف میشود، درحالیکه پدیده p.d کسالت بسیار نادری میباشد. بنابراین بعید بنظر میرسد که بین این دو رابطه‌ای موجود باشد . تحقیقات بعدی نشان داد که این کسالت از نوع کجگرائیهای متابولیسم دستگاه عصبی مرکزی است که بصورت تشنج شیرخوار تظاهر میکند ، وبرای جلوگیری از آن باید پیریدوکسین را مادام‌العمر وبمقدار زیادتر از آنچه که برای افراد سالم لازم است، تجویز کرد . درسال ۱۹۶۱، Knapp و Julian و Marie دلائل ارثی بودن p.d. را ارائه دادند و ثابت شد که این بیماری درزمره آشفتگیهای مادرزادی متابولیسم است وارتباط به مصرف پیریدوکسین توسط مادر ندارد. پس از وقوف برمورد وثی بودن این بیماری (که آنهم باید از نوع صفت مغلوب باشد) معلوم شد که در اینجا هم آپوآنزیم GAD (گلوتامیك اسید دکربوکسیلاز) مسئول میباشد و میتوان با تزریق ۲ گرم GABA کاملا اماموقتاً از تشنج جلوگیری کرد .

کسالت تشنج زای مذکور تنها کسالتی نیست که با تزریق مقدار نسبتاً زیاد ویتامین B۶ بهبود یابد ، امراض ارثی دیگری هم شناخته اند که جملگی در ازاء مصرف زیاد ومداوم ویتامین B۶ اصلاح میشوند. درسال ۱۹۶۰، Knapp پی برد که نقص بیوشیمیك بیماری ارثی گزانتورنیك اسیداوری Xanthurenicaciduria با مصرف دائمی ویتامین B۶ رفع میشود. (این بیماران از نظر بالینی به آسم وکهیر مبتلا هستند.) درسال ۱۹۶۳، Frimpter ویتامین B۶ را در بیمار مبتلا به Cystathioninuria مصرف و متابولیسم غیر عادی سیستاتیونین را اصلاح کرد . (این بیماران ناقص‌العقل هستند.) این ناخوشی‌ها همگی ازلحاظ بروز، ارثی واز لحاظ درمان ، به ویتامین B۶ جواب مثبت میدهند (جدول شماره ۳) بجز تنها مرض تشنج زای این گروه ، در هریك از سایرین میتوان به یك علامت بیوشیمیك غیرعادی دست یافت.

درسندرمهای محتاج به ویتامین B۶ گرچه مقدار ویتامین B۶ کم نشده ، اما تعادل طبیعی دسته‌ای از واکنشهای شیمیائی بهم خورده است وما این تعادل را با افزودن مصرف پیریدوکسین برقرار میکنیم. برای توجیه چگونگی این پدیده بظاهر متناقض (Paradox) یك

جدول ۳- حالات وابسته به پیریدوکسین

(pyridoxine deficiency states)

علائم بالینی	علائم بیوشیمیائی	آپوآنزیم مسئول	توارث
تشنج	—	گلوتامات دکربوکسیلاز	مغلوب
نقص عقل	سیستاتیونین‌اوری	سیستاتیونیناز	مغلوب
آنمی پرآهن	سنتز معیوب هم (heme)	گاما آمینولولینیك اسیدسینتتاز	وابسته به جنس
کهیر وآسم	گزانتورنیك اسیداوری	کینورنین آز	مغلوب

شاهد بسیار جالب هست وآن Neurospora crassa میباشد که قارچی است از رده Ascomycete‌ها و برای تحقیقات ژنتیك وبیوشیمیك سلول بکار میرود . پژوهش‌های Bonner نشان داده که ایجاد موتاسیون دراین قارچ ، آنرا Vit. B6 dependent میسازد . این موتاسیون‌ها درمحلی ازکروموسوم رخ میدهد که حامل رمز (code) سنتز آپوآنزیم تریپتوفان سینتتاز میباشد. این آنزیم از اندل وسرین تولید تریپتوفان میکند . دراین مکان است که PLP بطور فعال وجود داردو بکار تولید تریپتوفان می‌آید. باازدیاد غلظت PLP در محیط به اثر نامطلوب این موتاسیون میتوان غلبه کرد .

در بین فرضیه‌هائی که برای تعیین علت سندرمهای جواب دهنده به پیریدوکسین پیشنهادشد یکی این بود که الحاق آپوآنزیم باکو آنزیم دچار اختلال شده است. این فرضیه پشتوانه تجربی نداشت تا اینکه Frimpter بااجرای تجربیات مقتضی ازآن دفاع کرد .

این محقق از کبد مبتلایان به بیماری cystathioninuria پونکسیون بیوپسی کرد ونشان داد که درنمونه‌های بافتی بدست آمده ، آپوآنزیم وجود دارد امانه بحالت فعال وتنها وقتی که غلظت کوآنزیم خیلی زیاد شود ، تجزی (cleavage) سیستاتیونین بحدکافی انجام میپذیرد . تاچندی پیش ، تقریباً امیدی برای مطالعه آنزیمی نوع تشنج زای Vit. B6 dependent نبود زیرا دلیلی مبنی بروجود GAD دربافت‌های غیرعصبی در دست نبود . اما اکنون میدانیم که درکلیه انسان GABA بحالت آزاد موجود است که احتمالا منشاء محلی (in situ) دارد . پس اگر وجود GAD در کلیه ثابت شود ، میتوان بامطالعه نمونه‌های بافتی کلیه (که باپونکسیون بیوپسی بدست می‌یاید)، تحرك (Kinetics) کوآنزیم را برای پیوستن به آپوآنزیم معلوم کرد. البته پاسخ این پرسش که آیا آنزیم‌های کلیوی و مغزی تحت تأثیر عوامل ژنتیکی واحدی هستند یانه ، فعلا در دست نیست.

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-11]

درمان- در p.d. احتیاج روزانه طفل به‌ویتامین B۶، ۲ تـا ۱۱ میلی گرم در روز تغییر میکند (احتیاج شیرخوار سالم ۰/۵ - ۰/۱ میلی گرم درروز است.) تشخیص زود واقدام سریع بدرمان برای پیش گیری از مرگ یاعقب ماندگی روانی ضرورت بسیار دارد . بطورکلی در نوزاد یاشیرخواری که مبتلا به‌تشنج شده در صورت فقدان علل تشنج‌زای معمولی باید به‌تزریق مقدار زیادتر ازحدمعمول (از ۵ تا ۱۰۰ میلی گرم) ویتامین B۶ اقدام کرد، خاصه اگر سابقه خانوادگی بروز چنین تشنجی درکار بـاشد . اگر در ظرف چند دقیقه پس از تزریق ، تشنجات مهار نشوند، باید ازتشخیص p.d. صرف نظر کرد . سرعت تأثیرپیریدوکسین خوراکی کندتر از سرعت تـأثیر پیریدوکسین تزریقی (درون وریدی یاعضلانی) است، امابهرحال ازجهت اندازه تأثیر تفاوتی باتزریق ندارد.

فرد مبتلا به p.d. مادام‌العمر محتاج به‌یك مقدار حداقل‌ویتامین B۶ (نه‌حداقل فیزیولـوژیك) برای جلوگیری از بروز تشنج وعقب‌افتادگی عقلی میباشد . این مقدار حداقل درحدود ۵میلی گرم درروز است . باید دانست که حتی پس ازچندین سال‌درمان مؤثر، اگر مصرف ویتامین قطع‌شود، برگشت علائم حتمی‌است. در اینصورت تا ۳ روز پس از قطع درمان ، علائم نـاهنجار در الکتروآنسفالوگرام ظاهر نمیشود . در روز چهارم هیپرایریتا بیلیته بروز میکند ونخستین علائم disorganisation در منحنی نمایـان میشود . بطوریکه روز پنجم نشانه‌های بارز فعالیت ناهنجارعصبی‌ظاهر میگردد . تغییرات الکتروانسفالوگرام‌شامل دیس ریتمی‌وکندی امواج عصبی (Slow wave activity)است . این تغییرات مشخص تشنج نیستند و تنها ویژگی آنها این است که باتجویز پیریدوکسین برطرف میگردند . معمولا بین۱۰ تا ۱۵ دقیقه پس از تزریق ویتامین B۶ علائم تشنج از بین‌میرود .

REFERENCES:

1- Bessey, A.O; et al.; Vit. B6 and Convulsions in Infants, Pediatrics. 20:1, 1957.
2- Camer, H.: Pyridoxine - Dependent Seizures in Infancy (a Metabolically and Genetically Determined form of Epilepsy), Year-Book. P.45: 1963-64.
3- Garty, R. et al.: Pyridoxine Dependent Convulsions in an Infant, Year-Book. P.73: 1962-63.
4- Julian Marie et al.: Pyridoxine Dependence, a Metabolic Disease Expressed by Pyridoxine-Sensitive Convulsive Attacks: First Familial Case, Year-Book. P.71. 1962-63.
5- Donald S. McLaren : Vitamin B6: P. 1297 in «Diseases of Metabolism,» Doncan (Ed.), Philadelphia, Saunders Company. 1969.
6- Robins Moreno M.: Pyridoxine Dependency, Convulsions in a Newborn, Year-Book. P.71. 1966-67:
7- Scriver, R.C.: Vitamin B6-Dependency and Infantile convulsions, pediatrics. 26:62, 1960.
8- Scriver, R.C., Hutchison, H.J.: Vitamin B6 Deficiency in Infancy, Pediatrics. 31:2, 1963.
9- Scriver, R. C.: Vitamin B6 Deficiency and Dependency in Man, Amer. J. Dis. Child. 113: 109-113, 1967.

[Downloaded from jmciri.ir on 2026-11-11]