

توضیح - پاسخ

مجله نظام پرستکی

سال ششم ، شماره ۵ ، صفحه ۴۴۸ - ۲۵۳۶

لب پائین بیماران بصورت خطی عرضی و مستقیم است و لب بالا دارای دواخنای ابرو مانتد است که در طرفین به لب پائین تماس ندارد و حداکثر تحدب آن در مرکز انحصار میباشد (Cupid's Bow). در سال ۱۹۷۱ Laman Amin Zaki (۷) متخصص اطفال از داشتنکده پزشکی بغداد، سندروم را در یک خانواده عرب شامل نه تن در سه نسل گزارش کرد که نخستین گزارش از این عارضه نادر، در نزاد 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 موى قسمت داخلی ابروها در تمام موارد دیده شده است. تغییر رنگ عنیبه که در ۲۵ تا ۴۵٪ موارد گزارش شده در این برسی در سه مورد دیده شد ولی هیچیک از افراد خانواده تغییر رنگ موى سر نداشته اند. جالب اینست که غیر از سه تن که تغییر رنگ عنیبه داشته اند، 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 موى سر و چشم آنها تیره و سیاه است و ازدواج آنها بصورت فامیلی انجام میگیرد میتواند بعنوان نشانه مشخص سندروم واردنبورگ پذیرفته شود.

حس شنوایی در پنج مورد از هفت موردی که معاينه شده اند، اختلال نشانداد و اوپیومتری ثابت کرد که کری از نوع Perceptive است. در كالبدشکافی (اتوپسی) که بوسیله Fisch (۹) در سال ۱۹۵۹ انجام گرفت اجسام کورتی وجود نداشت ولی اتروفی گانگلیون اسپرال و عصب آن دیده شد که البته قبل از وی در حیوانات بوسیله Innes و Saunders (۱۰) مشاهده شده بود.

توضیح :

در صفحات ۱۲۹ - ۱۸۱، سال ششم، مردادماه ۲۵۳۶ مقاله‌ای تحت عنوان «سندروم واردنبورگ در یک خانواده ایرانی» نوشته آقای دکتر محمود کبیری و همکاران چاپ و انتشار یافته است که لازم دانست نکات زیر را بیان آور شود.

بعد از گزارش سندروم بوسیله واردنبورگ، چشم پزشک هلندی در سال ۱۹۵۱، بیشتر گزارش‌های بعدی در این مورد نیز منوط به بیماران کشور مذکور بوده است (۱-۳). این سندروم را Mackenzie (۴) در سال ۱۹۵۸ در یک خانواده اسکاتلندی و Partingtonou (۵) در همان سال در یک خانواده انگلیسی گزارش کردند و معتقد بودند که یکی از اجداد این خانواده انگلیسی، هلندی بوده است و آنرا بعنوان منبع اصلی ژن این سندروم بر شمردند. در سال ۱۹۶۰ Digeorge (۶) سندروم مذکور را در نزد بچه‌های آمریکایی شرح دادند که نخستین گزارش وجود این سندروم، در نزاد سیاه بشمار می‌رود. این گروه بعد از برسی، 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 چهارگوش 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 گرد و رو بیلا است. بطور یکه قسمتی از درون حفره بینی در عکس بیماران دیده می‌شود.

پاسخ :

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

بسیار جالب است که ایشان نیز بیماری باشانه‌های این سندروم مشهد مشاهده کرده‌اند. بطور کلی باید گفت که نشانه‌های سندروم واردنیورک در همه بیماران یک شدت نیست و عالم اضافی مثل کام گنبدی، شکاف لب و کام، مگاکولون وغیره در بیماران زیاد دیده میشود و مسلماً باید کولوبوم عنیبه در بیمار ایشان را نیز در شمار همین عالم اضافی بشمار آورد.

باید یادآور شد که حتی عالم به اصطلاح «ثابت» این بیماری، نشانه‌های واقعاً ثابت و دائمی این سندروم نیستند چه این نشانه‌ها نیز باقدرت بروزی (Penetrance) و شدت بروزی (Expressivity) (۱)، مقاومت ظاهر میکنند و حتی بنا به بررسی Cotterman (۱)، اصولاً ارتباطی از نظر آماری بین این نشانه‌ها وجود ندارد.

این امر نشان میدهد که وضع بیماران مبتلا به این سندروم هنوز از نظر ارثی (ژنتیک) کاملاً روشن نیست و با وجود آنکه غالباً محققان پذیرفته‌اند که بیماری بصورت اتوزومی غالب منتقل میشود، معهداً باید خانواده‌های بیشتری مورد مطالعه قرار گیرند تا طرز انتقال عالم و خصوصیات رئنهای معیوب دقیقاً روشن شود. بنابراین اگر خانواده بیمار آقای دکتر صحت از نظر نشانه‌ها دقیقتر مورد بررسی قرار میگرفت میتوانست به سبب وجود یک عالم اضافی یعنی کولوبوم 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 ذکر ذکر این از بغداد هم دلیلی بر ضد این مدعای ارائه نمیدهند چه بطوری که در اصل مقاله آمده است کوچکترین عضو خانواده‌ای که مورد مطالعه قرار گرفته ۹ ماهه بود ولذا نیتوان رد کرد که تغییر رنگ عنیبه قبل از درهمه آنان انجام نگرفته باشد.

بهر حال هم از نظر شناخت بیماریها در ایران وهم از جهت روشن شدن نکات مهم 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 جوانان ۲۴ ساله مشاهده گردید. تغییر رنگ غیرطبیعی 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.



سندروم واردنیورک

در مورد سابقه این سندروم 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 بدنه وی نکته مرضی مشاهده نشد و قیافه بیمار بطوریکه در تصویر مشاهده میشود مشخص سندروم واردنیورک است با صورت مربعی شکل، چند رنگی عنیبه، پهن بودن بارز ریشه یینی و افزایش مودرقسمت داخلی ابروها. وجود کولوبوم در چشم چب بیمار نیز مشخص است که در هیچ یک از گوارش‌های قبلی با آن اشاره نشده است. در رادیوگرافی سینه اندازه قلب طبیعی و ریدها جز مناطق آهکی قدیمی عاری از هر گونه نشانه مرضی بود و تغییرات استخوانی مشاهده نشد. الکتروکاردیو گرام بیمار طبیعی بود و رادیوگرافی جمجمه نزدیک شدن زوائد کلینوئید را نشانداد.

مناسفانه بررسی خانواده بیمار امکان پذیر نبود ولی بنا با ظهار بیمار چند تن از افراد خانواده وی چشم‌انی بر رنگ آبی دارند و دریکی 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 نا پایان دی ماه سال ۱۳۵۷، بر طبق خواص زیر اقدام فرمایند.

- ۱- هر يك از پزشکان و دندانپزشکان مقیم تهران بزرگ (تهران - شهریان - شهر ری) و نیز پزشکان و دندانپزشکان شهرستانهای تابع استان مرکز که نظام پزشکی ندارد، برگ نامنویسی را با رعایت مفاد نامه منضم آن که بواسیله پست ارسال میشود، پر کرده و قائم‌الملت مقرر به نظام پزشکی مرکز ارسال فرمایند.
- ۲- تجدید ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان ساکن شهرستانهای توسط نظام پزشکی شهرستانهای منوط 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 که کیلویه و بویر احمد، استان چهارمحال و بختیاری، و استان ایلام و پشتکوه تاکنون نظام پزشکی تشکیل نشده است، تجدید ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان ساکن نقاط مذکور بتسبیب از طریق نظام پزشکی شیراز - اصفهان - کرمانشاه بعمل خواهد آمد.
- ۴- ترتیب ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان مقیم شهرستانها براساس رویدای است که به نظام پزشکی- های منوط ابلاغ خواهد شد.

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

بضمیمه يك برگ تجدید نامنویسی منوط سال ۱۳۵۷ و يك برگ فرم بازیک را تقدیم میدارد. خواهشمند است بموجب ماده ۱۷ قانون اصلاح قانون نظام پزشکی و آئین نامه‌های اجرائی آن، يك 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 شب بانکملی محل اقامات خود پرداخته و رسید آنرا با نضم برگ نامنویسی به نظام پزشکی مرکز ارسال فرمائید. تاریخ تجدید ثبت نام از روز اول آذر تا آخر دی ماه ۱۳۵۷ خواهد بود. چنانچه نکات مبهمی بنظر جنابعالی بر سر و یاد رهبر مورد دیگر که توضیحاتی لازم باشد، تقاضا دارد لطف فرموده بواسیله تلفن یا حضوری، مراتب را از نظام پزشکی استفسار فرمائید. موجب کمال سپاسگزاری و تشکر است.

بخش نامه شماره ۳/۱۵۱۹۱ ب مورخ ۵۷/۷/۲۹ بعنوان نظام‌های پزشکی شهرستان‌ها در باب نامنویسی

رباست محترم هیأت مدیره نظام پزشکی شهرستان - يك نسخه آگهی تجدید نامنویسی سال ۱۳۵۷ را ارسال میدارد. خواهشمند است مقرر فرماید برای تجدید ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان مقیم حوزه آن نظام پزشکی براساس 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 دو برگ از پرسشنامه‌های ارسالی را پر کرده، به آن نظام پزشکی تسلیم خواهد فرمود. يك برگ پرسشنامه در نظام پزشکی آن شهرستان ضبط میشود و برگ دیگر را تقاضا دارد جداگذار 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 شهرستان مرکز استان انجام میشود. در این مورد از رباست هیأت مدیره نظام پزشکی شهرستانهای مرکز استانها تقاضا میشود دستور فرمایند بنحو مقتضی اوراق ثبت نام را به پزشکان و دندانپزشکان ساکن شهرستانهای مذکور که قادر نظام پزشکی و در حوزه آن استان است ارسال فرمایند تادر مدت مقرر نسبت به تجدید ثبت نام اقدام نمایند.

- ۵- نظر به اینکه در استان بوشهر و استان بویر احمد و کهکیلویه - استان ایلام و پشتکوه تاکنون نظام پزشکی تشکیل نشده است، پزشکان و دندانپزشکان ساکن نقاط مذکور بر طبق بند ۴ این بخش نامه به ترتیب زیر تجدید ثبت نام خواهند کرد. پزشکان و دندانپزشکان ساکن استان بوشهر و استان بویر احمد و کهکیلویه 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 مرکز از نظام پزشکی مرکز استفسار فرمایند. موجب کمال تشکر است.

سازمان مرکزی نظام پزشکی