توضیح ـ پاسخ

مجله نظام پزشکی
سال ششم ، شماره ۵ ، صفحه ۴۴۸ ، ۲۵۳۶

توضیح :

در صفحات ۱۷۹ ـ ۱۸۱، سال ششم، مردادماه ۲۵۳۶ مقاله‌ای تحت‌عنوان «سندروم واردنبورگ در یك خانواده‌ایرانی» نوشته آقای دکتر محمود کبیری وهمکاران چاپ وانتشار یافته‌است که لازم دانست نکات زیر را یادآور شود.

بعداز گزارش‌سندروم بوسیله واردنبورگ، چشم پزشك‌هلندی در سال۱۹۵۱، بیشتر گزارشهای بعدی دراین مورد نیز مربوط به بیماران کشور مذکور بوده است (۱ـ۲ـ۳). این سندروم را Mackenzie (۴) بسال ۱۹۵۸ دریك خانوادهٔ اسکاتلنـدی و Partingtou (۵) درهمان سال در یك خانوادهٔ انگلیسی گزارش کردند ومعتقدبودند که‌یکی‌ازاجداداین‌خانواده‌انگلیسی، هلندی بوده است وآنرا بعنوان منبع اصلی ژن این سندرم برشمردند. درسال ۱۹۶۰ Digeorge و همکارانش (۶) سندروم مذکور را درنزدبچه‌های‌آمریکائی‌شرح دادند که نخستین گزارش وجوداین سندرم ، در نژاد سیاه بشمار میرود . این گروه بعد ازبررسی، نکاتی‌چند بریافته‌های واردنبورگ اضافه کردند که عبارتست از:

۱ـ تغییر رنگ پوست بدن .

۲ـ خاکستری شدن زودرس موها (که بوسیله واردنبورگ نیز اشاره شده بود).

۳ـ تغییر رنگ ته چشم کـه بخصوص در قسمت‌های محیطی دیده میشود.

۴ ـ قیـافه و شکل خاص بیمـاران که بسادگی قابـل تشخیص و عبارتست از صورت چهارگوش و مربعی همراه با ریشه بینی پهن و برجسته در حالیکه بقیه بینی باریك است و علت آن باز نشدن کامل پره‌های بینی است . نوك بینی گـرد و رو بیالا است بطوریکه‌قسمتی ازدرون‌حفره بینی درعکس بیماران دیده میشود.

لب پائین بیماران بصورت خطی عرضی و مستقیم است و لب بالا دارای دوانحنای ابرو مانند است که درطرفین به‌لب پائین‌تماس ندارد و حداکثر تحدب آن در مرکز انحنا میباشد (Cupid's Bow). در سال ۱۹۷۱ Laman Amin Zaki (۷) متخصص اطفال ازدانشکده پزشکی بغداد، سندرم را دریك خانواده عرب شامل نه تن در سه نسل گزارش کرد که نخستین گزارش ازاین عارضه نادر ، درنژاد عرب‌است . دراین‌خانواده ازهفت مورد ، چهار تن تغییر محل زوایـای داخلی چشم داشتند و در سه مورد برحسب سن و استاندارد ذکرشده بوسیله Laestadius (۸) و همکارانش تغییری دیده نشد. پهن بودن ریشه بینی وافزایش موی قسمت داخلی ابروها در تمام موارد دیده شده است. تغییر رنگ عنبیه که در ۲۵ تا ۴۵٪ موارد گـزارش شده در این بـررسی در سه مورد دیده شد ولی هیچیك از افراد خانواده تغییر رنگ موی سر نداشته‌انـد . جالب اینست که غیر از سه تن که تغییر رنگ عنبیه داشته‌انـد ، رنگ چشم‌ها در بقیـه آبی بوده است . باتوجه باینکه رنگ‌آبی چشم در عراق ممکنست‌گاهی در افراد ساکن‌شهرهای‌بزرگ دیده شود، وجودآن درکشاورزان وطبقات پائین اجتماع عراق (خانواده مورد بحث) که معمولا رنگ موی سر و چشم آنهـا تیره وسیاه است و ازدواج آنها بصورت فامیلی انجام میگیرد میتواند بعنوان نشانه مشخص سندرم واردنبورگ پذیرفته شود.

حس‌شنوائی درپنج مورد ازهفت موردی که معاینه‌شده‌اند،اختلال نشانداد واودیومتری ثابت کرد که‌کری‌از نوع Perceptive بوده است. درکالبدشکافی(اتوپسی) که‌بوسیله Fisch (۹) درسال۱۹۵۹ انجام‌گرفت اجسام کورتی وجود نداشت ولی اتروفی‌گانگلیون اسپیرال وعصب‌آن دیده شدکه‌البته قبل ازوی درحیوانات بوسیله Innes و Saunders (۱۰) مشاهده شده بود.

مشاهده توده موی سفید درروی سر که قبلا در ۱۷٪ موارد گزارش شده بود، تنها دریك مورد ازاین خانواده دیده شد وخاکستری شدن زود رس موها نیز بطور بارز درجوانی ۲۴ ساله مشاهده گردید. تغییر رنگ غیرطبیعی پوست که درخانواده انگلیسی Partington ودرچند مورد از بیماران Digeorge وموارد گزارش شده بوسیله Fisch دیده شده است، تنها دریك مورد ازاین خانواده عرب وجود داشته است.



سندرم واردنبورك

در مورد سابقه این سندرم در ایران باید گفت که ده سال قبل بیماری ۲۷ ساله درمشهد 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 عنبیه، پهن بودن بارز ریشه بینی وافزایش مودرقسمت داخلی ابروها. وجود کولوبوم در چشم چپ بیمار نیز مشخص است که درهیچ یك از گزارشهای قبلی بآن اشاره نشده است . در رادیوگرافی سینه اندازه قلب طبیعی و ریه‌ها جز مناطق آهکی قدیمی عاری ازهرگونه نشانه مرضی بود وتغییرات استخوانی مشاهده نشد. الکتروکاردیوگرام بیمار طبیعی بود ورادیوگرافی جمجمه نزدیك شدن زوائد کلینوئید را نشانداد.

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

دکتر علی اکبر صحت

پاسخ :

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

بسیارجالب است که ایشان نیز بیماری بانشانه‌های این سندرم در مشهد مشاهده کرده‌اند. بطور کلی باید گفت که نشانه‌های سندرم واردنبورك در همه بیماران بیك شدت نیست و علائم اضافی مثل کام گنبدی ، شکاف لب و کام ، مگا کولون وغیره در بیماران زیاد دیده میشود ومسلماً باید کولوبوم عنبیه در بیمار ایشان را نیزدر شمار همین علائم اضافی بشمار آورد.

باید یادآور شد که حتی علائم به اصطلاح «ثابت» این بیماری، نشانه‌های واقعاً ثابت ودائمی این سندرم نیستند چه این نشانه‌ها نیز باقدرت بروزی(Penetrance)و شدت بروزی (Expressivity) متفاوت تظاهر میکنند و حتی بنابه بررسی Cotterman (۱)، اصولا ارتباطی از نظر آماری بین این نشانه‌ها وجود ندارد .

این امر نشان میدهد که وضع بیماران مبتلا به این سندرم هنوز از نظر ارثی(ژنتیك) کاملا روشن نیست وباوجود آنکه غالب محققان پذیرفته‌اند که بیماری بصورت اتوزومی غالب منتقل میشود، معهذا باید خانواده‌های بیشتری مورد مطالعه قرار گیرند تاطرز انتقال علائم وخصوصیات ژنهای معیوب دقیقاً روشن شود. بنابراین اگر خانواده بیمار آقای دکتر صحت ازنظر نشانه‌ها دقیقتر مورد بررسی قرار میگرفت میتوانست به سبب وجود یك علامت اضافی یعنی کولوبوم عنبیه بسیار جالب وآموزنده باشد . این نکته نیز ناگفته نماند که رنگ چشمها در دوران نوزادی در همه بیماران آبی است وبتدریج رنگ قسمتی یا تمام یك یا هر دو چشم به قهوه‌ای تغییر مییابد (سال ششم ، شماره ۲ ، مجله نظام پزشکی) و بیماران دکتر زکی امین از بغداد هم دلیلی برضد این مدعا ارائه نمیدهند چه بطوری که دراصل مقاله آمده است کوچکترین عضو خانواده‌ای که مورد مطالعه قرار گرفته ۹ ماهه بود ولذا نمیتوان رد کرد که تغییر رنگ عنبیه قبلادرهمه آنان انجام نگرفته باشد .

بهرحال هم ازنظر شناخت بیماریها درایران وهم ازجهت روشن شدن نکات مبهم این نوع سندرمها بررسی وانتشارشرح حال بیماران مشاهده‌شده بسیار مفید وآموزنده خواهد بود.

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

دکتر م. کبیری ـ 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 Pediatrcs, 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.

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

بموجب ماده ۱۷ و ۱۸ قانون اصلاح قانون نظام‌پزشکی و براساس مقررات اجرائی آن ، از عموم همکاران پزشك و دندانپزشك 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.

۱ـ هر یك از پزشکان و دندانپزشکان مقیم تهران بزرگ (تهران ـ شمیران ـ شهر ری) و نیز پزشکان ودندانپزشکان شهرستانهای تابع استان مرکز که نظام‌پزشکی ندارد، برگ نامنویسی را بارعایت مفاد نامه منضم‌بآن که‌بوسیله پست‌ارسال میشود،پر کرده وتامهلت مقرر به‌نظام‌پزشکی‌مرکز ارسال فرمایند.

۲ـ تجدید ثبت‌نام پزشکان و دندانپزشکان ساکن شهرستانها توسط نظام‌پزشکی شهرستانهای‌مربوط وچنانچه‌درشهرستانی نظام‌پزشکی تشکیل نشده‌باشد،توسط نظام‌پزشکی‌شهرستان مرکز استان‌انجام‌میگردد.

۳ـ نظر به‌اینکه در استان بوشهر، استان کهکیلویه و بویراحمد، استان چهار محال و بختیاری ، و استان ایلام و پشتکوه تا کنون نظام پزشکی تشکیل نشده است ، تجدید ثبت نام پزشکان و دندانپزشکان ساکن نقاط مذکور بترتیب از طریق نظام پزشکی شیراز ـ اصفهان ـ کرمانشاه بعمل خواهد آمد.

۴ـ ترتیب ثبت‌نام پزشکان ودندانپزشکان مقیم‌شهرستانها براساس رویه‌ای است که به نظام پزشکی‌های مربوط ابلاغ خواهد شد.

رئیس هیأت مدیره نظام پزشکی مرکز ـ پروفسور عدل

نامه شماره۲/۱۶۴۲۲ مورخ ۵۷/۷/۲۵ نظام‌پزشکی بعنوان پزشکان ودندانپزشکان ساکن تهران بزرگ

بضمیمه یك برگ تجدید نامنویسی مربوط بسال ۱۳۵۷ ویك برگ فرم بانکی را تقدیم میدارد . خواهشمند است بموجب ماده ۱۷ و۱۸ قانون اصلاح قانون نظام پزشکی و آئین‌نامه‌های اجرائی آن ، برگ نامنویسی را بدقت پر کرده و مبلغ ۲۰۰۰ ریال بابت حق‌عضویت سال۱۳۵۷ به‌حساب‌شماره ۴۰۹۱۰ نظام‌پزشکی‌مرکز ـ شعبه ویلا، بیکی‌ازشعب بانکملی‌محل‌اقامت خود پرداخته ورسید آنرا بانضمام برگ نامنویسی به‌نظام پزشکی‌مرکز ارسال فرمائید. تاریخ تجدید ثبت نام از روز اول‌آذرتاآخر دی ماه ۱۳۵۷ خواهدبود. چنانچه‌نکات مبهمی بنظر جنابعالی برسد ویادرهرمورد دیگر که توضیحاتی لازم باشد ، تقاضا دارد لطف فرموده بوسیله تلفن یاحضوری، مراتب را از نظام پزشکی استفسارفرمائید. موجب کمال سپاسگزاری وتشکر است.

بخش نامه شماره ۲/۱۵۱۹۱/ب مورخ ۵۷/۷/۲۹ بعنوان نظام‌های پزشکی شهرستان‌ها درباب نام‌نویسی

ریاست محترم هیأت مدیره نظام پزشکی شهرستان ـ یك نسخه آگهی تجدید نامنویسی سال ۱۳۵۷ را ارسال میدارد .

خواهشمند است مقرر فرمائید برای تجدید ثبت نـام پزشکان ودندانپزشکان مقیم حوزه آن نظام پزشکی براساس ضوابطی‌که ذیلا ذکر میشود ، اقدامات لازم معمول فرمایند .

۱ـ مدت ثبت نام از اول آذر تا آخر دی ماه ۱۳۵۷ خواهد بود.

۲ـ هر یك از پزشکان ودندانپزشکان در مدت مقرر دوبرگ از پرسشنامه‌های ارسالی را پـر کرده ، به آن نظام پزشکی تسلیم خواهند فرمود . یك برگ پرسشنامه در نظام پزشکی آن شهرستان ضبط میشود وبرگ دیگر را تقاضا دارد حداکثر تـا پایان مدت نامنویسی به‌نظام پزشکی مرکز ارسال فرمائید .

۳ـ حق عضویت ۲۰۰۰ ریال خواهد بودکه شامل حق اشتراك وبهای نشریات نظام پزشکی نیز می‌باشد وهمکاران به‌حساب‌آن نظام پزشکی پرداخت خواهند کرد.

۴ـ بموجب ماده ۳ آئین‌نامه مصوب جلسه مورخ ۱۳۵۵/۲/۱۳ هیأت مدیره نظام پزشکی مرکز ، تجدید ثبت نـام پزشکان و دندانپزشکان ساکن شهرستانیکه نظام پزشکی ندارد در نظام پزشکی شهرستان مرکز استان انجام میشود. در این مورد از ریاست هیأت‌مدیره نظام پزشکی شهرستانهای مرکز استانها تقاضا میشود دستورفرمایند بنحومقتضی اوراق ثبت نام را به‌پزشکان ودندانپزشکان ساکن‌شهرستانهای مذکور که فاقد نظام‌پزشکی ودرحوزه‌آن‌استان‌است ارسال‌فرمایند تادرمدت مقرر نسبت به‌تجدید ثبت‌نام‌اقدام‌نمایند.

۵ـ نظر به‌اینکه دراستان بوشهرواستان‌بویراحمد وکهکیلویه ـ استان چهارمحال‌وبختیاری ـ استان‌ایلام وپشتکوه تاکنون‌نظام پزشکی‌تشکیل‌نشده‌است ، پزشکان ودندانپزشکان ساکن نقاط مذکوربرطبق بند ۴ این‌بخشنامه به‌ترتیب زیر تجدیدثبت نام‌خواهندکرد.

پزشکان ودندانپزشکان ساکن استان‌بوشهر واستان‌بویر احمد وکهکیلویه توسط نظام‌پزشکی‌شیراز، پزشکان ودندانپزشکان‌استان چهارمحال وبختیاری توسط نظام پزشکی اصفهان ، پزشکان و دندانپزشکان ساکن استان ایلام و پشتکوه توسط نظام پزشکی کرمانشاه.

خواهشمنداست دراجرای مقررات وضوابط فوق دستورات لازم صادر واقدامات مقتضی معمول فرمائید. چنانچه نکات مبهمی وجود داشته وباتوضیحاتی لازم باشد ، لطف فرموده مراتب را از نظام پزشکی مرکز استفسارفرمایند. موجب کمال تشکر است.

سازمان مرکزی نظام پزشکی