

" دانشگاه ملی ایران "

دانشکده پزشکی

پایان نامه برای دریافت درجه دکترای پزشکی

موضوع :

آتروفی عضلانی پیشرونده شیرخوارگویی

" Werdnig Hoffmann's Disease "

استاد راهنما :

جناب آقای دکتر محمد جعفریان

نگارش :

سید حسین حیدرپور

سال تحصیلی ۱۳۵۲-۱۳۵۳



سوگند نامه پزشکی (اعلامیه ژنو/ ۱۹۴۷)

هم اکنون که حرفه پزشکی را برای خود اختیار میکنم با خود عهد می بندم
که زندگیم را یکسرووقف خدمت به بشریت نمایم .

احترام و تشکرات قلبی خود را بعنوان دین اخلاقی و مـمـنـوی
به پیشگاه اساتید محترم تقدیم میدارم ، و سوگند یاد میکنم که وظیفه
خود را با وجدان و شرافت انجام دهم .

اولین وظیفه من اهمیت و بزرگ شماری سلامت بیمارانم
خواهد بود . اسرار بیمارانم را همیشه محفوظ خواهم داشت ، شرافت و
حیثیت پزشکی را از جان و دل حفظ خواهم کرد .

همکاران من برادران من خواهند بود ، دین ، ملیت ، نژاد
و عقاید سیاسی و موقعیت اجتماعی هیچگونه تاءثیری در وظایف پزشکی
من نسبت به بیمارانم نخواهد داشت .

من در هر حال به زندگی بشرکمال احترام را مبذول خواهم داشت
و هیچگاه معلومات پزشکی ام را برخلاف قوانین بشری و اصول انسانی
بکار نخواهم برد .

آزادانه و بشرافت خود سوگند یاد میکنم ، آنچه را که قول داده ام
انجام دهم .

تقدیم به : _____ :

پدر و مادر عزیزم که برای تحصیل من از هیچ فداکاری

فروگذار نبوده اند .

تقدیم بیست و سه :

نامزد عزیزم ترانه بهاس محبت‌های بی پایانش

تقدیم بسے :

خواهران مہربانم کہ ہمیشہ محبت آنها شامل

حال من بودہ و ہست .

تقدیم بسندہ :

جناب آقای دکتر محمد جعفریان کہ در راه با سواد کردن

دانشجویان تلاشی بی امان دارند .

تقديم بسـه :

د وستـان د وړان تحصيلـم

فهرست مندرجات

صفحه	
۱/	۱- مقدمه
	۲- شرح حال چهارمورد بیماری ورد نیک هموفن در بیمارستانهای
۴/	کودکان بیمه های اجتماعی شماره ۴ ، جرجانی و شهرآزاد
۴۸/	۳- تعریف بیماری ورد نیک هموفن و تاریخچه آن
۴۹/	۴- اتیولوژی بیماری
۵۰/	۵- آناتومیها تولوژی
۵۲/	۶- خصوصیات بالینی
۵۴/	۷- امتحانات کلینیکی
۵۹/	۸- آزمایشات پاراکلینیک
۶۲/	۹- تشخیص مثبت بیماری
۶۳/	۱۰- تشخیص افتراقی
۷۰/	۱۱- عوارض و پیش آگهی
۷۱/	۱۲- درمان و پیشگیری بیماری
۷۳/	۱۳- خلاصه و نتیجه گیری
۸۰/	۱۴- منابع و مآخذ

"مقدمه"

گسترش علوم و تجزی رشته های پزشکی آنچنان است که بصورت درهم

رشته ای نیازمند عمری مطالعه و تجربه است .

ترقیات روزافزون و چشمگیر دانش پزشکی بالاخص در دهه قریب حاضر

و پیدایش طرق درمانی و تکنیک ها و متد تحقیقات آزمایشگاهی لزوم مطالعه و

تحقیقات زیادی را برای پزشکان و دانشجویان رشته پزشکی ایجاب مینماید .

اصولا " ترقی در هر کشوری را از تعداد کتب و مجلات و انتشارات سالانه ای

که در دسترس علاقمندان قرار میگیرد برآورد مینمایند . در مملکت ما با وجود اینکه

تالیفات و ترجمه های کتب علمی روزیازد یاد میباشد متاسفانه تکافوی احتیاجات

روزافزون و کمبود های معنوی ما را نمیکند . بدیهی است که پزشکی در کشور ما

بیشتر جنبه درمانی داشته و کمتر جنبه تحقیقاتی پیدانموده است ، امید وارم

روزی این کمبود بزرگ برطرف شده و در حاشیه طب درمانی کارهای تحقیقاتی

نیز جاه عمل بخود بگیرد .

باتوجه به اشکالات فراوان و گوناگونی که در کار تحقیقات پزشکی وجود

دارد اینجانب برآن شدم که پایان نامه خود را در باره بیماری نادری کسه

اتیولوژی نامعلوم داشته و تحقیقات زیادی را جمع بآن نشده است انتخاب کنم .

در اینجا باید متذکر شوم که با وجود تحقیقات و تنبّهات گوناگون در تمام رشته های پزشکی هنوز پدیده عائی شکر و بیماریهای با دگرگونی های نامعلوم وجود دارد که متأسفانه نه علل آنها معلوم است نه طرق درمان مکشوف Werdnig Hoffmann, S Disease ، بیماری نادری است که علت آن نامعلوم بوده و از حدود ۱۰ الی ۱۲ سال پیش تا کنون هیچگونه مقاله تحقیقاتی راجع بآن در مجلات طبی معتبر آمریکا از قبیل JAMA و Paediatrics of North American نوشته نشده است .

بطور خلاصه این بیماری مخصوص اطفال بوده که تقریباً " از بد تولد ظاهر میشود و معمولاً " در حدود ۲ سال اول زندگی بمرگ منتهی میگردد و درمانی ندارد .

در ۲ سال اخیر چهار مورد از این بیماری در بیمارستان کودکان بیه های اجتماعی شماره ۴ ، بیمارستان جرجانی و بیمارستان شهر آزاد مشاهده گردید مسلم است که تفحص درباره این بیماری با قلت وسائل و تکنیک های مدرن و تلفیق یافته ها کاری بس مشکل است .

در ضمن یاد آور میشوم که بدون راهنمایی استاد محترم جناب آقای دکتر محمد جعفریان تهیه و پایان رساندن این مجموعه کاری بسیار شاق بوده ،

بهمین جهت با سپاس فراوان از کمک های ذیقیمت ایشان و همچنین از جناب آقای دکتر احمد بهواد و نیز دوستانی که در جمع آوری این مقاله مراباری فرمودند

کمال امتنان را دارم .

در خاتمه امید دارم با گسترش حیرت انگیز ریشه های طب روز — روز

شاهد پیشرفت های بیشتری در شناخت بیماریهای ناشناخته باشم .

بیمارانی که شرح حال آنها مورد بررسی قرار میگیرد مواردی از

Werdnig Hoffmann's Disease هستند که شروع تابلوی بالینی آنها تقریباً مشابه یا کمی باهم تفاوت دارند. مسائل جداگانه ای را بخصوص از نظر تشخیص مطرح میکنند.

شرح حال چهار بیمار که در مورد آنان در بخش ۳ بیمارستان کودکان بیمه های اجتماعی شماره ۴ توسط آقای دکتر جعفریان و آقای دکتر بهمنیاد بررسی گردیده، یک مورد در بخش کودکان بیمارستان جرجانی و یک مورد نیز در بیمارستان شهرآزاد مورد مطالعه قرار گرفته است.

مورد اول از بیمارستان کودکان بیمه های اجتماعی ۴:

بیمار حمید رضا من. فرزند همراز ۸ ماهه ساکن تهران تاریخ

پدیرش ۱۳۵۲/۳/۳۰

علت مراجعه: سرفه، تب، ضعف عضلانی و گردن نگرفتن.

تاریخچه بیماری:

بطوریکه مادر شیرخوار اظهار میدارد شروع بیماری از ۳ ماهگی بدین صورت بوده است که ابتداء متوجه گردیده است شیرخوار قادر به نگهداشتن گردن و نیز قادر بایستادن بکمک و توسط مادر نمیشد و نیز از همان زمان تب و سرفه شروع

گردیده است و در خلال این مدت بچندین پزشك مراجعه نموده ولی نتیجه ای برای درمان شیرخواریدست نیامده است ، تا اینکه در تاریخ ۱۳۵۲/۳/۲۶ تب و سرفه شیرخوار شدید گردیده و باین بیمارستان مراجعه نموده است .

مادر شیرخوار اظهار میدارک شیرخوار در ۲ ماه اول زندگی سالم بوده و هیچگونه ناراحتی نداشته است . دستها و پاها را بخوبی حرکت میداده است . از همان بد تولد بخوبی پستان میگرفته است ، ولی بیقرار بوده و بسیار گریه میکرده است . و از ۳ ماهگی شیرخوار کرارا " سرفه نموده و تمام عضلات بدن بتدریج شل شده ، بطوریکه هیچگونه حرکتی نداشته است .

سوابق شخصی :

سابقه زایمانی : طفل در ترم (۹ ماهگی) متولد شده و بهنگام زایمان طبیعی بوده است . نوع زایمان با سر بوده است ، شیرخوار بلافاصله بعد از تولد گریه کرده و سیانوزه نبوده است و نیز مادر شیرخوار اظهار میدارک در طول حاملگی مبتلا به هیچگونه بیماری مهمی نشده است . تغذیه شیرخوار از شیر مادر و شیر پلارگون بوده است .

سابقه بیماریهای قبلی : بیمار در سن ۷ ماهگی مبتلا به سیاه سرفه

گردیده است و متعاقب آن ناراحتی بیمار تشدید گردیده است و دیگر هیچ
ناراحتی مهمی را ذکر نمی نماید .

واکسیناسیون : واکسن آبله و سه گانه یک مرتبه در سن ۵ ماهگی
تلقیح شده است ولی نوبت دوم سبب ابتلاء به بیماری سیاه سرفه تلقیح
نگردیده است .

سابقه خانوادگی : فرزند دوم خانواده میباشد ، فرزند اول که
۵ ساله و دختر میباشد ، سالم است و هیچگونه ناراحتی ندارد . در سن یکسالگی
شروع به راه رفتن نموده است . نظیر این بیماری در خانواده شیرخوارویا حتی
خانواده پدر و مادر شیرخوار وجود نداشته است . پدر و مادر نسبت فامیلی در
همدگر دارند .

معاینات :

کودکی است که در نگاه اول بیحال و بیحرکت میباشد ولی در مشاهده
دقیق پاها و دستها بیشتر در حالت Abduction میباشد . اندام
تحتانی و نیز دست چپ هیچگونه حرکتی ندارد ولی شیرخوار دست راستش
را مختصری حرکت میدهد و نیز آنمیک بنظر میرسد .

درجه سانتی گراد ۳۹/۸

درجه حرارت بدن

وزن	۶/۵۰۰ کیلوگرم
تعداد نبض	۱۴۰ در دقیقه
فشارخون	$\frac{۱۰۰}{۷۰}$ میلی متر جیوه

اندازه های بدن :

قد	۷۰ سانتیمتر
دورسر	" ۴۰
دورسینه	" ۴۴
طول پا	" ۲۶
دورران راست	" ۱۸
دورران چپ	" ۱۴
دوربازوی راست	" ۱۰
دوربازوی چپ	" ۱۰

سرگردن : در مشاهده جمجمه قرینه و طبیعی است و سرپر مومیا شد .
 در قسمت خلفی سر ناحیه Occiput اسکار وجود دارد . گردن طبیعی است
 در ناحیه تیروئید نکه پاتولوژیک وجود ندارد . شیرخوار قادر به نگهداشتن سر
 روی گردن نمیباشد .