

مشاهدهٔ يك مورد بيماری پلاگر (Pellagre)

پيشرفتنه با علائم اسپرو (Sprue)

دکتر محسن مظاهري * دکتر شکوه محامدي**

علت مراجعه: بی‌اشتهائی، تلخی دائمی دهان، اسهال و وجود قشرهای کراتینی روی پوست بدن که بدون خارش اند.

سابقهٔ خانوادگی: پدر و مادر بیمار هر دو بدون سابقهٔ مهمی مرده‌اند. بیمار دارای يك زن و پنج فرزند است که همگی سالمند.

سابقهٔ شخصی: در دوران طفولیت به بیماری‌های سرخک، سیاه سرفه و مالاریا مبتلا شده است سابقهٔ بیماری دیگری ذکر نمی‌کند.

وضع دستگاهها: حدود دوماه است که اشتهايش را ازدست داده است از همان موقع اسهال دارد. عطش زیاد ندارد ولی از خشکی دهان شاکی است. دوماه پیش از شروع به بیماری دچار کم‌خوابی نیز شده است. جز به سیگار (۲-۳ عدد روزانه) به چیز دیگری اعتیاد ندارد. گاهی بعد از غذا ترش می‌کند و بعد حالت تهوع و گاهی استفراغ دارد.

وضع فعلی: تنها شکایت بیمار در حال حاضر تلخی دهان و بی‌اشتهائی است. پوست خشک و هیپرکراتز (Hyper kratose) دارد که ناراحتی موضعی برای بیمار ایجاد نمی‌کند.

معاینهٔ عمومی

بیمار مردی است ۴۹ ساله اهل مازندران بلند قد با کاشکسی Cachexie پیشرفته. روی پوست بخصوص ناحیهٔ گردن، اندامها، سینه و شکم طبقهٔ شاخی مشاهده می‌شود تصویر (۱) حرکات سر طبیعی هر دو مردمک مساوی و گرد و دارای واکنش طبیعی



شکل ۱

می باشند در بررسی حفره دهان لبها پریده رنگ، زبان در قسمت قدامی قرمز و آتروفیه و در قسمت خلفی از بار قهوه‌ای رنگی پوشیده شده است.

گردن: غده‌های لنفاوی حس نمی‌شوند. اندازه و شکل تیروئید و همچنین

سیاهرگها طبیعی است

قفس سینه: شکل قفس سینه استوانه‌ای است تنفس از نوع شکمی منظم و تعداد

آن ۱۷ در دقیقه است در سمع صداهای اضافی شنیده نمی‌شود.

قلب: شوک نوک قلب در پنجمین فضای بین دنده‌ای در خط میان ترقوده‌ای لمس

می‌شود صداهای قلب دوردست و خفیف است. نبض رادیال منظم و تعداد آن ۷۲ در

دقیقه فشار خون ۱۰۰/۵۵/۱۰۰ میلی‌متر جیوه نبض محیطی در پاها احساس می‌شود.

ستون فقرات: خمیدگیهای فیزیولوژیک ستون طبیعی است. عضلات پرورتبرال

در دو طرف ستون قریب هستند در موقع دق و فشار فقرات بی‌درداند.

شکم: قوام شکم نرم است و در لمس مقاومت و دردی حس نمی‌شود. کبد یک

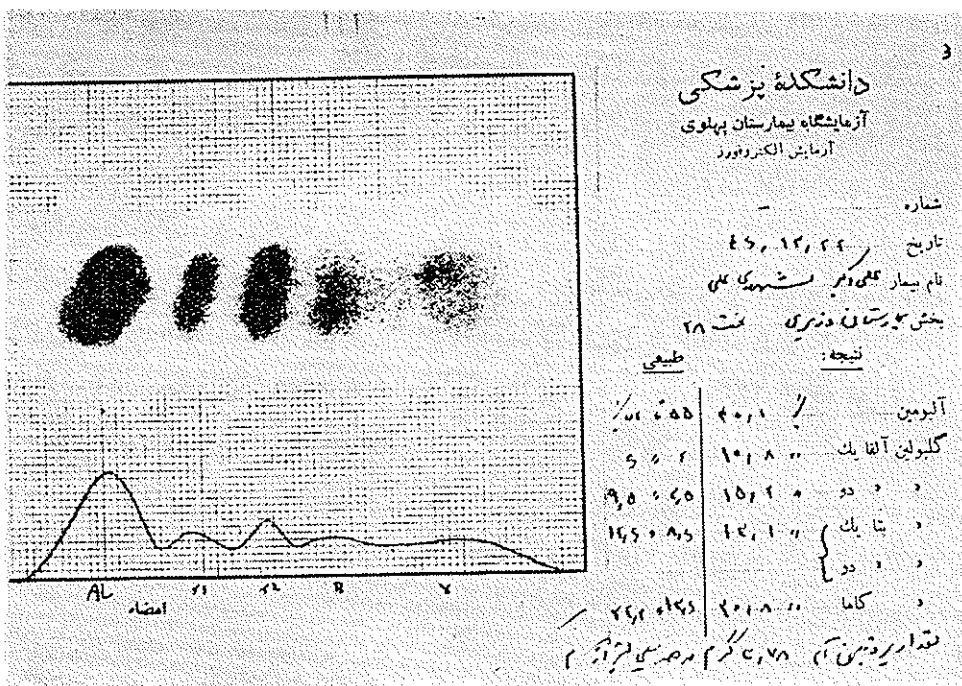
بند انگشت قابل لمس است. ولی طحال لمس نمی‌شود. محل کلیه‌ها آزادند.

اندامها: قریب، ساختمان استخوانی و تکامل عضلانی کامل و تونوس عضلات

طبیعی است.

حرکات اکتیو (Active) و پاسیو (Passive) در هنگام آزمایش عادی است. دستگاه عصبی: رفلکس رتول هر دو طرف کمی شدیدتر از طبیعی. بقیه رفلکسها طبیعی هستند.

وضع روانی: بیمار از لحاظ روانی سست، کند و بی حال است (Apathique) آزمایش های پاراکلینیک: حرارت بدن بین ۳۶-۳۵ درجه سانتیگراد (زیر بغل)، سدیمان تاسیون در ساعت اول ۴۵ و در ساعت دوم ۸۰ میلیتر. تعداد گویچه های سرخ ۳۸۰ میلیون با آنیزوسیتوز (Anisocytose) متوسط. هموگلوبین ۱۰ گرم مساوی ۶۲ درصد، هماتوکریت ۳۲ درصد. تعداد گویچه های سفید ۵۰۰۰ و فرمول آن: نوتروفیل ۶۶، ائوزینوفیل ۲، منوسیت ۲ و لنفوسیت ۳۰ درصد نوع گروه خون B و فاکتور RH (مثبت).



شکل ۲

تست های رایج کبدی: مقدار بیلیروبین مستقیم ۰٫۴ و توتال ۱٫۰ میلی گرم درصد تیمول ۳ واحد سفالین کلسترویل منفی و کلسترویل توتال ۱۹۰ میلی گرم درصد. فسفاتاز الکالن ۴ واحد فسفاتاز اسید ۲۵ واحد کلسیم ۷٫۹ میلی گرم درصد مقدار پروتئین تام

در سرم ۳۷۸ گرم درصد. الکتروفوروگرام: آلبومین ۴۰٫۱، گلوبین آلفا یک: ۱۰٫۸، آلفا دو ۲٫۱۵، بتا ۱٫۳ و گاما ۲۰٫۸ درصد (تصویر ۲). قند خون ۱۱۰ میلی گرم درصد. آمیلاز سرم خون ۵۰ واحد سوموگی (Somogyi) آمیلاز ادرار ۳۲ واحد ولگموت (Wohlgemuth) و در آزمایش کامل پیشاب وزن مخصوص ۱۰۲۲، آلبومین ۱٫۵ گرم قند منفی سیلندر هیالین و گویچه سرخ بندرت گویچه سفید و سلول هر کدام ۳-۵ در میدان میکروسکپ دیده میشد. مدفوع ماکروسکوپیکی اسهالی بنظر می رسید و مواد هضم نشده کاملاً دیده می شد. در آزمایش ریزینی تخم تریکوسفال و اسکاریس باضافه بافت های هضم نشده نباتی و عضلانی نمایان بود.

رادیوگرافی سریال معده و روده: تصویرهای دئودنیت و ژژونیت دیده می شوند. درمان: بانیکو تامید خوراکی ۲۴۰ میلی گرم روزانه ویتامین B₂ ۳۰۰ میلی گرم و ب کمپلکس تزریقی باضافه معالجه علامتی آنتریت (Entrite) باژلوتانن (Gelotanin) باکتی سوبتیل (Bactisubtil) سرم قند و نمکی مخلوط + ویتامین C و ACTH ۲۵ میلی گرم روزانه دورا بولین ۲۵ میلی گرم یک روز در میان تزریقی شروع شد. برای پیشگیری از عفونت ثانویه روده متناوباً سولفاتiazول و پاراکسین تزریقی هم اضافه شد. علاوه بر این یک بار ۵۰۰ سانتی متر مکعب خون هم تجویز گردید. رژیم غذایی عبارت بود از مواد پر پروتئینه که چربی و نشاسته خیلی کم داشت و سعی میشد که اصلا مواد سلولزی داده نشود. اسهال بیمار با وجود درمان روز بروز شدت می یافت بطوریکه روزانه ۸ الی ۱۰ بار تخلیه میکرد مدفوع حالت آبکی داشت ولی خون و بلغم دیده نمی شد. بیمار از بی اشتهائی و بی حالی شکایت می کرد. سدیمان تاسیون در ساعت اول به ۱۵۰ میلیمتر W رسید (در نتیجه دز هیدراتاسیون (Deshydration) شدید) هموگلوبین به ۷٫۵ گرم و هماتوکریت به ۲۶ درصد نزول کرد در اینموقع MOHC ۲۸ درصد بود. حرارت بدن به زیر ۳۵ درجه رسید و بیمار با تابلوی کاشکسی پیشرفته در چهلمین روز بستری شدن جان سپرد.

بیماری پلاگر که قرن ۱۸ تحت عنوان (پل-آگر) یعنی پوست خشن گفته میشد در زمان قدیم در کشورهای اطراف مدیترانه سواحل بالکان در امریکای جنوبی توسعه داشته است. امروز با وجود نادر بودن بازم در تمام نقاط دنیا بخصوص نواحی استوائی آسیا، آفریقا، امریکای جنوبی و مرکزی و استرالیا بطور پراکنده دیده میشود.

این بیماری در هر نژاد سن و جنس دیده میشود بخصوص در سن ۲۰ تا ۴۰ در بعضی نقاط بیشتر مردان و در بعضی نقاط بیشتر زنان مبتلا می شوند. گاهی اوقات بیماری در بهار و پائیز اوج میگیرد. این بیماری غالباً مربوط به وضع تغذیه ای است و متعلق به اشخاص فقیر است که بیشتر از ذرت تغذیه مینمایند.

اتیولوژی (Etiologie) و پاتوژنز (Pathogenese) : پلاگر در اثر کمبود ویتامین های دسته B پیش می آید از همه آنها مهمتر اسید نیکوتین آمید (Acid - nicotinamid) یعنی نیاسین (Niacin) می باشد که قبلاً آنرا فاكتور Pellagre pp (Preventive factor) می نامیدند. دیگر کمبود ویتامین B₁ = تیامین (Thiamin) یا پیریدوکسین (Pyridoxin) و ویتامین B₂ ریوفلاوین (Riboflavin) است . در بدن اسید نیکوتینیک میتواند بسادگی به اسید نیکوتین آمید تبدیل گردد که آن قسمتی از کودهیدراز (Co - dehydrase) را تشکیل میدهد و آن عبارت از نیاسین I و II (یکی از مشتقات پیریدین) (Pyridin) ، آدنین (Adenin) ، ریوز (Ribose) و اسید فسفریک با مقادیر مختلف میباشد . پس از آنکه کودهیدراز بصورت کوفرمان (Coferment) بایک اپودهیدراز (Apodehydrase) که يك پروتئین است توأم شدند فرمان موثر دهیدراز تشکیل میشود که در عمل اکسیداسیون نقش مهمی ایفا میکند .

عامل مؤثر ، اسید نیکوتین آمید یعنی کودهیدراز می باشد نیاسین آزاد بدون اثر است .

اسید نیکوتینیک از تریتوفان (Tryptophan) هم مشتق میشود . مواد غذایی که تریتوفان کم دارند در ایجاد پلاگر مؤثرند . ۶۰ میلی گرم تریتوفان برابر يك میلی گرم نیاسین است . بطور کلی يك سوم نیاسین بدن مستقیماً و دوسوم از تریتوفان جبران می شود . در پروتئین ذرت مقدار زیادی مواد ضد اسید نیکوتینیک وجود دارد بنابراین علت پلاگر در اشخاصی که با ذرت زندگی می کنند توجیه میشود . تیامین - انورین یعنی ویتامین B₁ و نیاسین فقط نفوذی روی پذیرفتن غذا و تحریک روده و جذب ندارند بلکه دخالت در متابولیسم مواد ئیدرات دو کربن هم دارند بهمین دلیل نقصان اینگونه ویتامین ها باعث اختلال می شود بخصوص حساسیت در مقابل انسولین اضافه می شود یعنی کوچکترین دوز انسولین باعث علائم شدید هیپوگلیسمی می شود با تأخیر شدید در بالا رفتن قندخون . بنابراین پلاگر را می شود يك اختلال کاتابولیسم

آنزیمی مواد ئیدرات دو کربن دانست .

فاکتورهای دیگری که در ایجاد پلاگر مؤثرند عبارتند از اختلالات آندوکرینی و تغییرات باکتریهای فیزیولوژیک روده و اختلال جذب ویتامین ناشی از ضایعات روده‌ای . عامل زمینه هم مؤثر است . عامل های خارجی عبارتند از کمبود مواد پروتئینه و ویتامینه .

آسیب شناسی : قلب و کبد آتروفیک و پیگمانته می‌باشند . آتروفی پاپیل های مخاط روده ها و زخم همراه علائم آماسی دیده می‌شوند و در سیستم عصبی ضخیم شدن پرده های مغز، آتروفی قشرمخى، ازدیاد سلولهاورشته‌های گلیا (Glia) مشاهده می‌گردد . لوزالمعده ، غدد فوق کلیه وتیروئید تغییرات آتروفیک و استحاله‌ای نشان می‌دهند . اختلالات پوستی ابتدا بصورت درماتیت (Dermatite) و اریتم (Erytheme)، ادم وارتشاح سلولی درم (Derme) و بعداً هیپرتروفی اپیدرم وهیپرکراتوز و اختلالات پیگمانتاسیون و بالاخره آتروفی پوست دیده می‌شود .

سیر و علائم بیماری : پلاگر ممکن است تحت حاد یا مزمن باشد. رجعت‌های متعدد که تا هفته‌ها و سالها طول می‌کشند دیده می‌شود . برای این بیماری علائم سه‌گانه ، اسهال ، درماتیت و دمانس (Démence) مشخص است . دوره قبل از بیماری (Prodromal) نامشخص است و می‌تواند بوسیله خواب-آلودگی، دپرسیون، سرگیجه، سردرد ، بی‌اشتهائی وضعف عضلانی درپاها محسوس گردد .

اختلالات دستگاه گوارش غالباً قبل از تغییرات جلدی یا همزمان با آن پیش می‌آید . پلاگر بدون اختلالات جلدی (پلاگر بدون پلاگر) که فقط دارای علائم اختلالات هاضمه‌ای و روانی است دیده میشود .

اختلالات روانی پس از دو علائم دیگر ظاهر میشود ولی می‌تواند بتنهائی هم پیش آید یعنی شدت یافتن رفلکس‌های زانوئی و بی‌خوابی . اختلالات هاضمه‌ای بشکل گاستروآنتریت می‌باشد همراه آن دشواری بلع و ترش کردن یا کمبود و حتی فقدان اسیدیته ممکنست دیده شود .

غالباً يك استماتیت دسکوآموز (Stomatite desquameuse) با قرمزی شدید تمام مخاط حفره دهان وجود دارد .

برجستگی‌های قارچی شکل زبان بصورت برجستگی‌های قرمزی نمایانند .
بعلت درد شکمی که پس از خوردن غذا پیدا میشود بیمار نسبت به غذا بی‌میل
می‌شود . اسهال‌های تقریباً شدید بیماران را فرسوده مینماید . یبوست به‌ندرت پیدا
می‌شود .

اندیکان (Indican) در پیشاب وجود دارد . اورورزئین (Urorosein)
هم‌که یکی از مشتقات اندول اسیداستیک (Indol acid acetique) است یافت میشود.
درخون ضایعه‌ای مشاهده نمی‌شود . فقط آنمی ناشی از فقر آهن وجود دارد. تغییرات
جلدی مشخص این بیماری در بهار در قسمت‌هایی که مستقیماً مجاور هوا قرار دارند
و از لباس پوشیده نیستند بخصوص بطور قرینه در پشت دستها و پاها و بعد روی
پیشانی، گونه‌ها، بینی و درز اوایه گردنی فوقانی پشت‌گردن و روی سینه نمودار میگردد
ولی بندرت هم تغییرات جلدی که تمام بدن را میپوشاند دیده شده است (عیناً بیمار
فوق) ابتدا قرمزی محدود و دردناکی است که کم‌کم محو میشود و پوسته می‌اندازد
بالاخره خشک و نازک میشود .

پوست جدید که ابتدا شفاف و قرمز می‌باشد کم‌کم قهوه‌ای‌رنگ می‌شود. این
پیگمانتاسیون پس از بهبودی هم مدتی باقی میماند . اخیراً این علائم پوستی را
مربوط به کمبود ویتامین B_۶ یعنی ریوفلاوین میدانند. اختلالات عصبی که در مراحل
آخر ایجاد میشوند عبارتند از لرزش‌های عضلانی آتروفی عضلات نوریت‌ها و
غالباً فلج اندامهای تحتانی دیگر آتاکسی اسپاستیک (Ataxi spastique) تنانی و
حملات صرعی شکل (Epilepsieforme) بیماران بی‌اعتنامی شوند و در حال دپرسیون
شدیدی بسر میبرند . قوه تفکر ضعیف میشود و بالاخره زمین‌گیر شده و در اثر ضعف
جسمی شدید از بین میروند .

تشخیص و تشخیص افتراقی : در مواردی که علائم محرز است تشخیص
راحت میباشد از جمله درماتیت که در فصل بهار بطور متقارن روی پشت دست و پاها
پیش میآید . تاریخچه بیماری هم به تشخیص کمک میکند . پلاگر با سایر بیماریهای
اختلالات تغذیه‌ای، بخصوص گوارشی و جذبی میتواند توأم باشد . علائم عصبی
پلاگر را باید از علائم عصبی در بری‌بری (Beri - Beri) پارالیزی (Paralysis)،
سیفیلیس عصبی (Nevrosyphilis) و پیری (Senilite) و آرتریواسکلروز مغزی
(Arteriosclerose) مجزا کرد .

پیش بینی : در مراحل اولیه قابل درمان است ولی در مراحل پیشرفته غیر قابل
علاج میباشد .

Bibliographie

- 1- Nauck E. G. Lehrbuch der Tropen - krankheiten, 388 - 392, 1962.
2. Mayr Julius, Lehrbuch der Haut - und geschlechtskrankheiten 112, 1952.
3. Dennig Helmut, Lehrbuch der inneren Medizin, Bbnd 1, 569 - 572, 1957.
4. Buchhardt W, Fobia Dermatologica, Erkrankungen der Verhornung der Haut.
5. Klostermann - sudhof - Tischendorf, color At - las of External Mani festation of Disease 366, okt. 1966.