

## خصوصیات اخلاقی يك نفر پزشك

دکتر حسین رضاعی\*

اگرچه روح و روان اصطلاحاتی است که از قدیم وجود داشته ولی لغت پسیکیاتر جدیداً وضع شده است روان در فارسی بمعنی نفس ناطقه و روح بمعنی نسیم خوش آیند و جان میباشد . قبل از آنکه طب و طبابت در دنیا جنبه تخصصی بخود گیرد امراض مختلف را با استفاده از طب بقراطی و جالینوسی معالجه میکردند و قبل از بقراط طب در بین قبایل بدوی و وحشی از سحر و جادو جدا نبوده است و معالجه امراض بوسیله جادوگران و با استفاده از ماسکها و حرکات تعجب آور صورت میگرفته کم کم اقوام و قبایلی که زندگی جنگلی را رها کرده و در صحاری بکشت و زرع مشغول شدند بخواص بعضی از گیاهها پی برده و از آنها در رفع آلام و جراحات استفاده میکردند .

بقراط طب را جنبه عملی و تجربی داد و از سحر و جادو مجزا ساخت و جالینوس که از مکتب بقراط استفاده کرده بود کتابهای متعددی در این باره نوشت . در ایران دو نابغه بزرگ ابوعلی سینا و محمد زکریای رازی طب و فلسفه را رونق دادند و این دو دانشمند هریک متجاوز از سیصد جلد کتاب طبی . فلسفی . نوشته اند اساس تحصیل طب که هنوز در دنیا بر پایه تشریح و فیزیولوژی و پاتولوژی و فارماکولوژیست از کتاب قانون ابوعلی سینا اقتباس شده است و همچنین باید گفت که کتاب قانون ابوعلی سینا تا زمان سلطنت پهلوی در ایران در مدرسه سپهسالار باسلوب قدیم تدریس میگشت و در اروپا کتاب قانون تا زمان انقلاب کبیر فرانسه بنیان و اساس تحصیل علوم پزشکی بود و این کتاب و کتب دیگر مکتب شرق بزبانهای لاتین . ایتالیائی . فرانسه و غیره ترجمه میشد .

ابوعلی سینا طب را شامل دو بخش میدانست

۱- حفظالصحه که شامل بهداشت تن و روان بوده است

۲- علمالعلاج و حد واسطی بین صحت و مرض قائل نبود در صورتیکه جالینوس حالات

متوسطی بین سلامت و بیماری ذکر نموده است .

\* استادبیماریهای روانی دانشکده پزشکی

از قدیم طب شامل علوم نفسانی و روحانی نیز بود و آنچه بعداً در طب جدید بنام پسیکیاتری خوانده شده است. فصلی از فصول طب قدیم بود که بعنوان امراض عقلی نامیده میشد و تحت همین عنوان تا سال ۱۳۱۹ در دانشکده پزشکی تهران بوسیله مرحوم دکتر غنی تدریس میشد. در اینجا خوبست عین بحثی که اسناد سعید نفسی در جشن هزاره ابوعلی سینا راجع باهمیت طب قدیم و نقش دانشمندان ایران در وسعت و گسترش آن ایراد کرده است بیان کنیم

«ابن سیناییکی از بزرگترین فیلسوفان جهان است و در پیشرفت و طبقه بندی افکار فلسفی و تجربی زمان خود و همچنین در تکامل طب کلاسیک تمام جامعه بشری شرکت جسته آثار فلسفی، پزشکی، علمی و ادبی او شامل بیش از چهارصد جلد کتاب و رساله میشود. ابن سینا پیشرو یکدسته از متفکرین است که در طول چندین قرن پر ثمرترین افکار سالم را صرف نظر از ملاحظات دین و نژاد و طایفه و تعصب در همه جا کاشته در سراسر قرون وسطی آثار فلسفی و پزشکی ابن سینا بزرگترین نفوذها را در جامعه های علمی اروپا بجا گذاشته و در ایجاد افکار و علوم جدید تأثیر فراوان داشته است، حال که باهمیت و مقام ابوعلی سینا در فلسفه، حکمت و طب بی بردیم بدینست که با تجربه و تفکیک نوشته ها و افکار او نظریاتش را درباره حدود علم طب و خصوصیات طبیب ذکر نمائیم طبیب باید عالم و عارف بچند علم و متصف بچندین صفات حسنه باشد»

از جمله علوم ضروره که طبیب باید بداند ده علم است و برخی از بزرگان طب آنرا تا ۱۸ و ۲۰ ذکر کرده اند.

اول - علم فقه و حدیث تا آنکه بورود مشکوک و شبهات نفسانی و شیاطین اینسه از جاده استقامت دور و منهدم نگردد.

دوم - علم اخلاق است که آنرا خوب و رزد و ملکه خود گرداند تا صاحب خلق نیکو باشد سوم - علم حکمت برای تائید و تشدید معانی و نکات و لطایف کلام و حسن بیان و عالم بعلم حکمت باشد یعنی حکیم راست گفتار و درست کردار باشد علم حکمت را برای مخالفت باشریعت نیاموزد. حکمت را تابع فهم خود و موافق رأی خود تأویل ننماید.

چهارم - علم منطق برای معرفت بحدود و خواص اشیاء و صحت و مرض، فرق میان ذاتی و عرضی عام و خاص، تقسیم امراض و مزاجها.

پنجم - علم طبیعی چون طب فرعی از علوم طبیعی است.

ششم - علم هندسه - بجهت معرفت به هیئت و شکل اعضاء مفرده و مرکبه در تشریح استقامت انحاء، تدویر و تثلیث و غیره و شناخت جراحات مدور و عمیق.

هفتم - علم هیئت معرفت بفضول اربعه و خط استوا و تقسیم اقالیم و عرض و طول بلدان و آب و هوای هر یک.

هشتم - علم نجوم و تأثیر آن در امزجه .

نهم - علم حساب جهت معرفت بجمع و تقسیم و تشکیل ادوات مفرده و مرکبه .

دهم - علم فراست و کیاست که از بعضی احوال و علامات بآئیه مرض از نظر شفا یا هلاکت

پی برد .

۱- از وظایف طبیب آنستکه در اعتدال مزاج خود سلامت بدن کوشا باشد و بداند هر چه علم و فضیلت و تقوی او و معرفت او بخود و پروردگار خود بیشتر باشد او افضل و اشرف بر دیگران است متأدب باداب و اخلاق فضیله و معتقد بمبداء و معاد و ثواب و عقاب و امیدوار بالطف و خایف از عقوبات و آیتی از رحمت حق عزوجل باشد و تابع شرع ، عاملی بموودت ، تارك از منکر و حریص بر اطاعت و عبادت و محتنب از منهیات و قانع و متوکل ، صابر مصائب در عین حال باوقار و تمکین باشد تا در نظر خدا و خلق معزز و محترم بوده و مردم اقوال و افعال او را همگی بحسن قبول و اعتقاد پذیرند و عمل نمایند زیرا که حسن ظن و قبول و اعتقاد بصدقت طبیب در امر معالجه اثری بسزا دارد .

۲- شفا دهنده را خداوند بداند و پیوسته متوسل باو باشد.

۳- معلم و استاد را ستوده شکر و احسان نماید

۴- هر کسی که سخنی نیکو و امری پسندیده گوید و یا خبط و خطائی بیان کند بلا تأمل در

رد افکار او در نیاید و معارض او نکردد.

۵- تفسیح و تشنیع طبیب دیگر ننماید.

۶- خطای دیگران را مایه افتخار و تمزز خود نشمرده و از آنها پند گیرد.

۷- بحسن خلق پشاشت و لطف کلام متصف و پیوسته احوال پرس مرضی باشد. اگر بیمار سرء

تدبیری نماید از جا در نرفته و غضب نکند و سخنی نگوید که باعث یأس او گردد بلکه با ملایمت

و مهربانی سخن آنا را مکرر بشنود و بعنوان نصیحت آنان را از ناپرهیزی و سوء تدبیر بازدارد.

۸- اسرار بیماران را فاش نکند.

۹- حریص بر معالجه و تدبیر مرضی تحقیق در امراض و داروهای قدیم و جدید باشد و اکثر

مشغول مطالعه کتب و فهم و درک اقوال اطباء بوده و در بیمارستانها با استادان مشاوره کند .

۱۰- برسوه و اشتباه خود مصر نباشد .

۱۱- بملایمت سخن گوید.

۱۲- منصف باشد اگر طبییی قبلا مریض را معالجه کرده و خوب معالجه میکند توصیه

نماید تا تحت نظر همان طبیب معالجه را با تمام رساند. اگر از معالجه عاجز است و یا بر سهو و

خطاست بستگان را بنحوی آگاه سازد تا به طبیب صائب تری مراجعه نمایند.

۱۳- اگر باو عقیده و ایمان ندارند و بیانات او را گوش نمیدهند بنحوی از معالجه دست

بر داد تا دیگری را طلب کنند .

۱۴- اگر مرض طولانی شد و شفا نیافت بدبگیری محول نماید

۱۵- بخیل نباشد با شاگردان شفیق و مهربان متفحص و متجسس احوال ایشان و دائم در

اصلاح و ترضی ایشان بکوشد .

۱۶- فرق میان ملوک و مملوک و اغنیاء و فقراء نکذارد.

۱۷- بر امثال و اقربان خود بنظر حقارت ننگرد و تکبر و فخر نفروشد

۱۸- کسی را بدیده تحقیر ننگرد هر چند فقیر و بی زبان باشد، بلکه توجه و تفقد بر آنان

بیشتر نماید .

۱۹- بر شاگردان و بر بیماران منت نهد.

۲۰- قانع، شاکر، راضی، سخی و عالی همت باشد.

۲۱- پر خوار و پر گو و مشغول بتلذذ و تعیش و تنعم و شرب خمر و ارتکاب مناهی نباشد بر محارم

مردم نظر حرام نیندازد بلکه همه را خواهران و مادران و اطفال و برادران خویش داند .

۲۲- طمع بر مال و منال و مریضان و شاگردان ننماید و اگر بعنوان هدیه برای او چیزی

آوردند و در آن کراهت و تعلق خاطر ببیند باید قبول ننماید و عذر بخواهد.

بر زویه طبیب معروف و معاصر با انوشیروان ساسانی گفته است که از طب میتوان یکی از

این چهار را انتظار داشت. ثروت. مقام. شهرت. پاداش خیر از طرف خدا و من آخری را آرزو

کرده ام زیرا هر که در انجام وظایف طبی پاداش خیر از طرف خدا منظور داشت آرزوهای دیگر

او نیز خواه ناخواه بر آورده میشود و از همه مهمتر در دلها جای میگیرد و رستگاری با اوست.

چندی قبل یکی از بیماران بیمارستان اینجانب از حقیر سپاسگزاری میکرد با و گفتم

سپاسگزاری شما باید از تمام افراد بیمارستان دربان، پرستار، آشپز، رفتگر، و پزشک باشد که متفقاً

در بهبود شما موثر بوده اند و بعلاوه سپاسگزاری شما وقتی از صورت لفظ خارج است که شما هم

پس از بهبود در کاریکه بعهده دارید سعی کنید اسباب رضایت افرادی که از کار شما نتیجه میبرند

فراهم نمائید تا تشکر شما معنی و روح پیدا کند و اگر دیگران هم که از کار شما رضایت حاصل

کردند بهمین منوال باعث خشنودی و رضای بقیه شوند سپاسگزاری و نیکوکاری و حق شناسی واقعی

رونق یافته پیوسته گسترش می یابد تا بحدی که افراد خسیس و حقیر و دون پایه را محدود میسازد

و افراد کج سلیقه متقلب و تنبل را ناگزیر به پیروی از اصول کار و شرافت و وظیفه شناسی مینماید.

حال به بینیم که در این مدت ۱۲۰ سال طب جدید چه تحولی نموده و در اخلاق پزشکی چه

تغییراتی حاصل شده است .

اگر بطور خلاصه رویه پزشک را از زمان بقراط تا کنون مورد نظر قرار دهیم می بینیم که

بقرات خود در اعتلاء مقام طب وطیب و بپبود وضع بهداشت تن و روان بنی نوع خود کمر همت کماشته و این اسلوب پسندیده هنوز در قسمتهای اصلی که حفظ اسرار بیمار اعتقاد بخدا و مبدأ و حفظ استقلال و بیطرفی طب است حفظ شده است .

از اوایل قرن هیجدهم تحصیل علم در اروپا جنبه روحانی و مذهبی خود را از دست داد اگر چه خانواده‌های متمکن اولاد خود را بتحصیل علوم دینی و خداشناسی و امیداشتند و تحصیل طب در ضمن تحصیل علوم دینی حاصل میشد تدریجاً بپیدایش پزشکی مانند Harvey طبیب انگلیسی در قرن هفدهم که جریان خون را بنحویکه امروز ما معتقدیم از روی مشاهده و تشریح نشان دادین دانشمندان و فلاسفه و علمای دین اختلاف نظر پیدا شد و دانشمندان هر یک برای بهبود اوضاع و احوال بشر راه نوینی را ارائه دادند . دروین مسمر پیدا شد و پس از تخریل علوم دینی بعلم طب و هیئت و نجوم رغبت پیدا کرد و رساله خود را در طب راجع بتأثیر کواکب در وجود انسان نوشت و تدریجاً موضوع خواب مصنوعی و اثر تلقین را در درمان بیماران کشف نمود در فرانسه Pinel پس از تحصیل علوم دینی و آموختن زبان لاتن و یونانی برشته طب رغبت یافت و بسا مطالعه کتب قدیم و مشاهده رویه خشن که با مجانین رفتار میشد به حمایت از بیماران روحی قد علم کرد و در تیمارستانها رویه ملایمت و ملاحظت با بیمار را معقول داشت و اداره و نگهداری و درمان دیوانگان را تحت قواعد و قوانین خاصی در آورد که بنام قانون ۱۳۸۳ معروف گردید که بموجب آن طبیب موظف بود در تیمارستانها مقیم باشد .

نایمه قرن گذشته پزشکی و جراحی و بیماریهای زنان سه رشته اصلی طب شناخته شد و اطبا پس از آموختن این سه رشته اصلی حق طبابت در اروپا داشتند و در همین احوال توجه به مبانی دینی خار راه پیشرفت علوم طبی شناخته شد زیرا از نظر مذهبی تشریح در ادیان اسلام و مسیح مکروه شمرده شده است ولی دولت‌ها بحمایت از پزشکان آناتومی و اتوپسی را جائز شمردند و بهمین علت رابطه بین دولت‌ها و روحانیون و دانشمندان و علمای دینی تیره گردید . دین و طب از یکدیگر جدا شد و طب بصورت تکنیک و تخصص بلکه تخصص در تخصص درآمد و اطباء محلی که با خانواده‌ها مأنوس و محرم اسرار آنان بودند کمیاب شدند و تدریجاً طب بصورت حرفه تخصصی در درآمد و اطباء به دسته و گروه تمام هم خود را صرف درک جزئیات یک رشته میکردند و بالتسلیحه در آن رشته دارای معلومات وسیع میشدند ولی در عرض از معلومات عمومی آنان کاسته میشد و در نتیجه برای هر رشته متخصصین فراوان پیدا شد حق العالاج حق قانونی و مسلم طبیب شناخته شد، تدریجاً ارزش آن بالا رفت اگر چه پزشکی یافت می شدند که طبق سنن دیرین خود بامریض رفتار مینمودند و او را در پرداخت یا عدم پرداخت آزاد میگذاشتند ولی اکثریت پزشکان با تعیین نرخ خود درمان و معالجه را بصورت حرفه درآوردند .

از اہمت طبیب و اخلاق طبیب کاسته شد ولی حق‌العلاج در اصول طبابت جدید راه باز کرد و ما در دوره کوتاه زندگی خود شاهد و ناظر اختلاط و امتزاج این دو رویه طبابت در ایران بودیم. در ایران حکیم باشی‌های قدیم ضمن دادن دستورات بهداشتی سر بسته تقاضای کمک بتامین زندگی طبیب نیز مینمودند مثلاً در اطاق انتظار یکی از پزشکان قدیمی تابلویی بود که در آن ۱۰ دستور بهداشتی ذکر شده و در ضمن آنها توصیه شده بود که بحد امکان و توانائی خود در تامین معیشت طبیب کمک کند تا فارغ‌البال بمطالعه پردازد و در فهم علت کسالت و استعمال داروی مناسب مجال تفکر و تخصص بیشتری داشته باشد. تدریجاً در کارخانه‌ها پزشکی استفاده شدند که طبق قرار دادی با آن موسسه بیماران را مجاناً معالجه کرده و هزینه خود را از متصدیان مربوطه دریافت میداشتند زیرا این امر مسلم شده و بسیار طبیعی بنظر میرسد که از کارگر مریض‌کاری ساخته‌نیست و ماهیانه کارگر برای پرداخت حق‌العلاج پزشک که خود بخود بالا میرفت تکفونمیکند پس اصلاح کارخانه بود که کارگران خود را مجاناً درمان نماید و سپس بایجاد بیمه‌های اجتماعی کارگران و کارمندان لزوم طب مجانی برای همه و در همه جا احساس گردید از طرفی بیماران رشته‌ای از طب که طب نفسانی و روح شناسی بود بعلت تغییر روش زندگی تضاد و تمنیات گوناگون روز بروز زیاد تر شد تا جائی که روان پزشک ملزوم گردید از حوزه کوچک بیماران بیمارستانی خود پافرا تر نهاده برفع آلام و مصائب افراد در خارج از بیمارستانها اقدام نماید و وسایل پیش‌بینی و پیش‌گیری را فراهم نماید و علم جدیدی پیدا شد بنام بهداشت روانی که در آن پزشکان روانشناس به تغییر برنامه پزشکی در کلیه دانشکده‌ها کمر همت گذاشتند. از طرفی تعداد روز افزون بیماران عصبی و روانی و از جانب دیگر لزوم رعایت جنبه مالی مریض و فقر اجتماعی طبقات مختلف مردم سبب شد که در درس پزشکی علوم روانشناسی و علوم اجتماعی دیگر مانند طب قدیم که تا دوره رنسانس ادامه داشت دومرتبه لازم شناخته شود و جنبه معنوی و اخلاقی طب پیش از پیش منظور گردد و طب در همه جای دنیا ملی گردد و دوباره طبیب به شان والوهیتی که چندی از دست داده بود برسد.

#### مآخذ و مدرک:

کتاب خلاصه الحکمة تصنیف میر محمد حسین خان علوی بهادر که در ۱۸۴۵ میلادی مطابق ۱۳۶۱ هجری در مبنی بچاپ رسیده در کتابخانه دانشکده پزشکی موجود است.

کربن و یک ضلع آنرا اکسیژن بوجود می‌آورد. این چنین حلقه‌ای را Pyran مینامند. گلوکز در واقع یک پیرانوز است اتم کربن ۶ در حلقه وجود ندارد و از سطح حلقه پیران در بعد سوم مثلاً بطرف بالا خارج میشود. در ترکیب خطی چند ملکول گلوکز (تولید ترکیب گلو کوزید یا گلیکوزید) اتم C<sub>1</sub> و C<sub>4</sub> با هم ترکیب میشود ولیکن در صورت ترکیب با C<sub>6</sub> یک شاخه جانبی بوجود می‌آید.

گلیکوژن که ماده قندی حیوانی است ملکول عظیمی دارد که وزن آن از ۲۵ تا ۴ میلیون فرق میکند و از چند هزار (تا بیش از ۱۰ هزار) واحد گلیکوزید ۱-۶ و ۱-۴ ساخته شده است. نشاسته که منشاء نباتی دارد از آمیلوز ساخته شده است. در اینجا ملکولهای گلوکز بصورت ترکیبات ۱-۴ مجاور هم بطور خطی واقعند در سلولز نیز گلیکوزید ترکیب ۱-۴ دارد ملکول سلولز ساختمان نخئی یا رشته‌ای دارد. ملکول آمیلوز مثل یک ماریچ شل و گشاد است. در ساختمان نشاسته ماده دومی بنام آمیلوپکتین وجود دارد که بعلت دارا - بودن ترکیب ۱-۶ شاخه‌های جانبی دارد. در آمیلوپکتین زنجیرهای داخلی و خارجی خیلی از گلیکوژن طویل‌ترند. هرچه زنجیر کوتاهتر باشد قابلیت انحلال بیشتر خواهد بود از اینرو می‌توان آمیلوز را پولیمر مسن‌تر و قدیمی‌تر و گلیکوژن را جوان‌ترین و کامل‌ترین پولیمر گلوکز دانست گلیکوژن بعلت قد بزرگی که دارد حتی اگر در مایعات سلولی محلول باشد روی فشار اسموزی چندان تأثیری نخواهد داشت.

در اثر تجزیه نشاسته بمقدار زیاد مالتوز بوجود می‌آید که ترکیب ۱-۴ است ولی کمی نیز ایزومالتوز یعنی ترکیب ۱-۶ حاصل میشود که از آمیلوپکتین مشتق شده است. ماده اخیر دارای زنجیرهای جانبی ۱-۶ میباشد.

### ۱ - آنزیموپاتیهای متابولسم مواد هیدروکاربنه در روده :

مهمترین مواد هیدروکاربنه غذایی ما عبارتند از پلی ساکاریدهای نباتی سلولز، نشاسته و محصولات تجزیه‌ای آنها یعنی مالتوز، ایزومالتوز و نیز دی‌ساکاریدهای ساکاروز و لاکتوز. نارسائی هضم مواد نشاسته‌ای در نزد نوزاد و شیرخواران کوچک که در موقع آسیستانی من ۲ سال پیش رل مهمی بازی میکرد باید بطور خلاصه بحث شود اگر ما از الیگو- ساکاریدها صرف نظر کنیم می‌بینیم که شیر پلی ساکارید ندارد مقدار الیگوساکاریدها نیز در شیر زن می‌تواند حداکثر ۱/۴ درصد باشد. از اینرو آمیلاز روده شیرخوار کوچک اصلاً لزوم پیدا نمیکند. ولیکن بمحض اینکه نشاسته باعث تحریک شود سرعت آمیلاز بوجود می‌آید. در عدم تحمل به نشاسته، که Dorothy, Andersen آنرا شرح داده است بلوغ آنزیمهای تجزیه کننده نشاسته بتأخیر می‌افتد. ولیکن خیلی اتفاق می‌افتد که نارسائی آنزیمی تجزیه نشاسته ظاهری و کاذب باشد مثلاً

در وهله اول اگر اختلالی در جذب محصولات تجزیه‌ای نشاسته یعنی گلوکز در کار باشد تجمع و احتباس آن باعث اختلال عمل آمیلاز میشود. این حالت در بیماری سلپاک اتفاق می‌افتد. در وهله دوم ممکن است اختلال جذب نتیجه هیپرموبیلیته روده باشد بطوریکه بعلت عبور سریع مواد نشاسته که هنوز تجزیه نشده است وارد قولون و مدفوع میشود. امروزه نظیر همین پدیده را برای نارسائی ساکاراز و لاکتاز نیز معتقدند وجود دارد.

مطلبی که بیش از نارسائی هضم نشاسته اهمیت دارد فقر آنزیمهای مربوط به هضم ساکاروز و لاکتوز است. در اشکال وخیم و شدید دی‌ساکاریدهای تجزیه‌نشده از جدار آسیب دیده روده می‌گذرد ولیکن چون نمی‌تواند در متابولیسم واسطه مواد مورد استفاده قرار گیرد وارد ادرار میشود. تجربیات جدید نشان داده است که برای تجزیه دی‌ساکاریدها در روده باریک انسان نه فقط لاکتاز و ساکاراز وجود دارد بلکه **Dahlavist** نشان داده است که حد اقل ۶ آنزیم دی‌ساکارید برای این عمل لازم است اگر یکی یا چند تا از این دی‌ساکاریدها وجود نداشته باشد دی‌ساکارید تجزیه نشده در قسمتهای تحتانی روده باعث تولید اسهال میشود.

علت تحریک و تولید اسهال دو چیز است اولاً قند هضم نشده از نظر اسموزی فعال است و آب را جذب مینماید. ثانیاً تخمیر باکتریال را تقویت می‌نماید. در اثر این پدیده محصولات اسیدی محرك پرستالٹیس مثلاً اسیدلاکتیک بوجود می‌آید.

بخوبی قابل تصور و درک است که یک پلی پیتید موتاسیون یافته در ساختمان چندین دی‌ساکاریداز دخیل است بنابراین اگر فرض کنیم یک ساکاراز فعالیتش مختل گردد همراه آن یک یا چند مالتاز نیز بدون فعالیت خواهند شد. این پدیده میتواند توجیه کند که چرا در عدم تحمل به ساکاروز دکستروزین - مالتوز نیز نهنوکافی تجزیه نمیشود.

در سال ۱۹۵۹ **Suoliffé و Holzel و Schwarz** در نزد دو شیرخوار نابلوی بیماری بنام **Alactasie** را شرح دادند که علائمش بقرار زیر است:

کمی رشد، متئوریسم، اسهال ولی بدون لاکتوزوری در ابتدا افزودن یک ماده هیدرو-کاربنه ثانوی به شیر باعث افزایش وزن شد. این محققین نشان دادند که لاکتوز خوراکی باعث افزایش گلوکز خون و مقدار هر یک از دو محصول متابلیک و تجزیه‌ای مدفوع نمیشود.

**Rossi** بیمار را که **Holzel** شرح داده است فرم مینور بیماری آلاکتازی که **Durand** شرح داده بود و فرم مازور حساب میشد می‌داند ولیکن تا بحال در ساکاروزوری **Moncrieff** و لاکتوزوری **Durand** نقص آنزیمی در روده کشف نکرده‌اند از اینرو خیلی امکان دارد که هر دو ملیتوری فوق از نظر ژنتیک با هم فرق داشته باشند، یکی معلول نارسائی لاکتاز و دیگری معلول نارسائی ساکاراز باشد.



در تابستان سال ۱۹۶۰ ما در بیمارستان اطفال زوریخ شیرخواری را درمان می کردیم که با شیر مخلوط کاوی معمولی خیلی رشدش بد بود و حال آنکه با شیر زن بنحو شدید و خوبی رشد میکرد خاصه اینکه با تغذیه اخیر اسهالش بلافاصله رفع میشد. در ابتدا تصور کردیم آلرژی به شیر گاو در کار است. ولی وقتی بجای شیر مادر شیر سویا و شکر قرار دادیم اسهال مجدداً شروع شد و باین طرز آلرژی به شیر گاو درکار نبوده است در این موقع در لانتس ۱۹۶۰ مقاله ای از Weijers و Von de Kamer و Dicke خواندیم، همکاران من توانستند نشان دهند که بیمار ما نمی تواند ساکاریدها را تجزیه نماید در وهله اول نشان دادند که ساکاروز خوراکی باعث افزایش قند خون نمی شود و حال آنکه محصولات تجزیه ای آن یعنی گلوکز و فروکتوز باعث هیپرگلیسمی معمولی می شود. در وهله دوم توانستند نشان دهند که اگر غذای بچه را از ساکاروز غنی کنند میزان اسیدلاکتیک مدفوع خیلی زیاد می شود این نتیجه را در مقام مقایسه با بچه دیگری که آنهم اسهال داشت بدست آوردند. در وهله سوم Auriochio دریافت که مدفوع بعد از تغذیه غنی از نظر ساکاروز مقدار زیادی ساکاروز دارد و حال آنکه مقدار کلوکز آن کم است (برخلاف بچه کنترل) Murssel, Auriochio, Prader توانستند در برادر همین بیمار که او هم دارای علائم بالینی مشابهی بود عین همین علائم لابر اتواری را بدست آورند. با ساختن شجره نامه معلوم شد که با احتمال خیلی زیاد این نقص بر اساس یک ارث غالب آتزیمی منتقل می شود. نکته جالب اینست که Proband های مسن تر این شجره ها ساکاروز را بخوبی تحمل میکنند لذا این بیماری ارثی معلول بلوغ بسیار دیررس ساکارازمی باشد در اینجا جای آنست که من موضوع آلرژی به شیر گاو را که همیشه بآن مشکوک بوده ام مورد بحث کریتیک قرار دهم محققاً در مواردیکه Burnstein, Devidson گزارش داده اند آلرژی به لاکتو کلبولین شیر گاو وجود دارد ولیکن در عده زیادی از موارد عدم تحمل بیوشیمیک نسبت بمواد متشکله شیر گاو (مثلا افزودن قند و شکر به شیر) میباشد. وقتی ما در اولین مورد بیماری عدم تحمل به ساکاروز چند ماه بچه را باشیر زن تغذیه کرده تا سنتز ساکاراز شروع شده و بلوغ یافت کاملاً موضوع آلرژی به شیر گاو منتفی شد.

یک اشتباه تشخیصی دیگر باز همین تابستان در ۲ شیرخوار کردیم. این بچه ها دچار بی اشتهمائی و اختلالات هضم بودند و با هیچکدام از انواع شیر گاوها می خوردند. با وجود آنور کسی هیپرکالسیوری شدیدی وجود داشت هر دو بچه را وقتی شیر زن فقیر از نظر کلسیم و یا شیر سویا میدادیم حالشان خوب میشد. مقدار کلسیم سرم نرمال بود ولی فقط در یکبار کمی بیش از معمول (۱۱/۳ میلیگرم درصد) بود در ابتدا تصور کردیم باز آلرژی به شیر گاو درکار است ولیکن نتوانستیم آنتی کور نسبت بشیر گاو در سرم بیماران نشان دهیم. ولیکن باید دانست

که چنین آنتی کورهای بلوکان ولی غیر پاتوژن را در شیرخواران نرمال نیز میتوان در عده زیادی از موارد یافت. موضوع هیپروتامینوز D هم در کار نبود. تصور میکنم که در هر دو مورد يك اختلال هضم منجر با افزایش جذب کلسیم از روده شده است.

هیپرکلسیوری جذب بیش از حد کلسیم را جبران مینموده و لذا هیپرکسمی حادث نمیشده. است این پدیده را در موارد عدیده از جمله در يك مورد سار کونید وز دیده ایم. در عرض چند ماه همه علائم از جمله هیپرکلسیوری از بین رفت و بچه ها میتوانستند شیر گاو را مثل معمول تحمل کنند من تصور میکنم که مشابه هیپرکسمی ایدئوپاتیک موقتی Lightwood در اینجا حالتی بنام هیپرکلسیوری ایدئوپاتیک موقتی شیرخواران در کار باشد.

### ۴ - آنزیموپاتیهای متابولیسم مواد واسطه

گلوکز مونوساکارید مایعات خارج سلولی و تنها ساکاریدی است که در توبولهای پر کسیمال کلیه در تحت شرایط نرمال صد درصد جذب مجدد میشود. مقدار ترانسپورت ماگزیم (Tm) گلوکز در حدود ۳۲۰ میلیگرم در دقیقه است. بعبارت دیگر اگر هیپرکلیسمی از ۲۵۰ میلیگرم درصد تجاوز نماید گلیکوزوری حادث میشود.

بمحض اینکه گلوکز و کالاکتوز و فروکتوز در سلولهای بدن وارد شوند از طریق يك فسفر-بلاز بنام هگزوکیناز در حضور یون منیزیم و پتاسیم تبدیل به هگزوز فسفات میشوند یعنی فسفریله می شوند.

باید دانست که آنزیمهای فسفاتاز آنزیمهایی هستند که از ترکیبات فسفات فسفاتها را آزاد میکنند برعکس فسفر بلازها فسفات حاصله از ترکیبات فسفاتی پرا انرژی خاصه ATP را با سایر مواد ترکیب مینمایند.

در کلیه سلولهای بدن فسفر بلازی بنام گلوکوهگزوکیناز وجود دارد که گلوکز را فسفریله و به گلوکز ۶- فسفات تبدیل مینماید. برای سهولت مطالعه میتوان گلوکز ۶- فسفات را در نقطه مرکزی متابولیسم مواد هیدروکاربنه قرار داد.

وقتی گلوکز از روده جذب نشود و در اختیار بدن قرار نگیرد گلوکز ۶- فسفات یا از اسیدهای آمینه و چربی تولید میشود (گلیکوتوزوز) و با از گلیکوزن بوجود می آید (گلیکوز نولیز) از همین ترکیب گلوکز ۶- فسفات نیز پروسوس سنتز گلیکوزن شروع میشود.

پدیده گلیکولیز ادامه یافته به تولید فروکتوز ۶- فسفات و سپس فسفات تریوز گلیسرول-آلدئید فسفات دی هیدروکسی استون منجر میگردد و بالاخره پروسوس گلیکولیز به سیکل کربس ختم میشود.

در ابتدای امر آن سلسله اختلالاتی از متابولیسم مواد هیدروکاربنه که با دفع قند از ادرار همراه بودند کشف شد وقتی ملیتوری از هر نوع که باشد تولید میشود که حد آن قند درخون از ستانه کلیوی بیشتر شود - برای دی ساکارید هاو گالاکتوز که بطور طبیعی درخون وجود ندارد آستانه کلیوی عملا صفر است همینطور است برای فروکتوز ولی فقط برای گلوکز ترانسپورت هیدروکاربنه مایعات خارج سلولی ۲۵۰ میلی گرم درصد ( یعنی  $T_m$  برابر ۳۲۰ میلیگرم در دقیقه ) میباشد .

بطوریکه در حالت طبیعی هیچ گلوکز وارد ادرار نمیشود . در اکثریت موارد ملیتوریاها هیپرملیتوری معمول یک بلوک آنزیمی در انهدام قند مربوطه است . ولیکن در دیابت قندی هیپر-کلیسمی میتواند در اثر پدیده های تنظیمی ( به پائین مراجعه شود) بعلت کلیکونئوزنز از مواد پروتئینی و چربی باشد .

### دیابت قندی

دیابت قندی که علامت عمده آن هیپرکلیسمی است از مهمترین اختلالات کلینیکی مواد هیدروکاربنه حساب میشود از نظر تاریخی جالب اینست که تا حدود میانه قرن پیش تصور میشد بیماری نادری باشد ولیکن قاعده اینطور است که امراض « نادر » فقط تا موقعی نادر هستند که اکثریت پزشکان آنها را نمیشناسند از نظر پاتوفیزیولوژی عبارت از نقص مطلق انسولین و یا با در نظر گرفتن تولید گلوکاگون نقص نسبی انسولین میباشد . نارسائی انسولین در عرض چند سال بروز مینماید دیابت معمولی ارثی است . این ارث ظاهر مغلوب است ولیکن نفوذ آن متفاوت است . زن دیابتوزن و نیز ژنهای دیابتوزن بسیار وسیع و پراکنده اند : تصور میشود که در ممالک متحده در حدود ۰.۵٪ مردم از این نظر هموزیگوت هستند ( اشتاین برک و ولدر ) از این رو اهمیت هم خونی آشکار میشود زیرا برای تظاهر بیماری هم خونی اهمیت فراوان دارد .

### تابلوی ۱ - فراوانی دیابت قندی از Hanhart

درصد	دیابتی	از ۱۸۴۹۳ نفر مورد معاینه از خانواده قندی ( کلینیک Toslin )
۵/۳	۹۷۵	از ۶۰۴۲ « « « غیر قندی
۱/۲	۷۴	از ۱۶۲۳ خواهر و برادران قندیها
۲۷/۳		از ۶۴۶ بچه والدین قندی
۲۲		

چون همه افراد هموزیگوت تظاهر بالینی ندارند اعداد واقعی بیش از آنجیزی است که در اینجا نشان داده شده است .

درجه نفوز این اختلاف حتی در نزد دوقلوهای يك زردهای نیز يكسان نیست وبعلاوه تمام اطفال والدین ديابتی ( هر دو نفر ) با وجودیکه هموزیگوت هستند بیماری قند نخواهند داشت نوع درجه نفوز ژنهای ديابتوزن بستگی بچند عامل دارند : ۱- کدام ژن موتاسیون یافته است ۲- محیط ژنوتیپیک ۳- عوامل خارجی خاصه نحوه تغذیه. در طی جنگ جهانی دوم تعداد موارد ديابت در سوئیس شدیداً کاسته شد . علت این امر محدودیت مواد غذایی بوده است :

اثر عمده انسولین حمل و نقل و فعال نمودن متابولیک گلوکز میباشد . بخصوص وارد کردن گلوکز در سلولهای بدن از اعمال مهم انسولین حساب میشود . در واقع میتوان هیپر گلیسمی را در نزد ديابتی ها يك پدیده جبرانی دانست زیرا با وجود فقر انسولین زیادی تراکم گلوکز باعث نفوز آن در سلولها میشود . از اینرو به نظر من مبارزه با هیپر گلیسمی بتوسط کاهش شدید مواد هیدروکاربنه و سعی به مضایقه از انسولین کار اشتباهی است .

درک متابولیسم مواد در ديابت بعلا اینکه فقر انسولین نه تنها باعث اختلال متابولیسم مواد هیدروکاربنه میشود بلکه متابولیسم مواد چربی، کلسرینها پروتئینها و ویتامینها را نیز شدیداً مختل مینماید . بسیار مشکل میگردد .

## تابلوی ۲

اختلالات حاصله از فقر انسولین در متابولیسم ( از Bessman )

۱ - کاهش قابلیت نفوز پرده سلولی برای گلوکز و اسیدهای آمینه

۲ - افزایش گلوکز - ۶ فسفاتاز .

۳ - کاهش سنتز چربی و افزایش سنتز کلسترین .

۴ - محدودیت فعالیت سیکل کربس .

۵ - کاهش فعالیت پرو ویتامینها و تبدیل آنها به ویتامین ها ،

مبحث آنزیمویاتیهای ديابت خیلی بفرنج است و هنوز نمیدانیم که آیا سنتز انسولین مختل است یا ذخیره خروج آن از سلولهای بتای پانکراس و یا اینکه اختلال حمل و نقل آن در کار است و بالاخره ممکن است انسولین زود خنثی شود و یا اعضای هدف بآن واکنش ننماید ظاهراً این انواع پاتوزنتیک ممکنه میتوانند انواع مختلف ژنتیک ديابت را پیش آورند. اگر این مطلب صحت داشته باشد تجزیه و تحلیل شجره نامه و تعیین وراثت انواع مختلف ديابتها خیلی مشکل میشود .

## هیپوگلیسمی خودبخودی

در هیپوگلیسمیها اختلالات مادرزادی وارثی در مبنای بیماری واقعند ولیکن علل اکثر وزن

خیلی بستگی میتواند تظاهر نمایند .

## اختلالات متابولیک مادرزادی که منجر به هیپوگلیسمی میشود

- الف- مربوط به تولید انسولین .  
 (۱) پلی تزی فامیلی پانکراس .  
 (۲) مراحل ابتدائی دیابت .  
 ب- کالاکتوزمی و عدم تحمل به فروکتوز در اثر اختلال فعالیت فسفوکلو کوموتاز . بعلت احتباس کالاکتوز .

- ۱- فسفات و فروکتوز ۱- فسفات در سلول .  
 ۲- هپاتوپاتیهای ارثی مثلاً گلیکوزنوزها .  
 ج- گلیکوزوریهای کلیوی :

- (۱) کیکوزوری مونوسپتوماتیک اغلب از نظر ارثی غالب .  
 $a = \text{Reubi}$  : همه نفرونها شریکند (  $T_m$  کم میشود )  
 $b = \text{Reubi}$  : فقط يك قسمت نفرونها دخیلند (  $T_m$  نرمال )  
 (۲) گلیکوزوریهای پولی سمپتوماتیک مثلاً سندرم دوتونی دیره فانکونی ( ارثی مغلوب . اتوزمی )

د- هیپوگلیسمی فامیلی ایدوپاتیکی Mc Quarries حساسیت به انسولین ( بیش از حد ) نارسائی تولید گلو کاکون ؟

ه- حساسیت فامیلی به لوسین و هیپوگلیسمی Cohrane : ارتباط با بیماری - Maplesyrup urine .

و- هیپوگلیسمی Zetterström با آنادر نالینوری ( نارسائی غدد سورنال ) در گلیکوزوریهای رنال باید نقص فسفاتاز در توبولهای پر کسیمال در کار باشد . این مطلب از طریق رنگ آمیزی Gomori کشف شده است . بچه ها میتوانند به هیپوگلیسمی عادت کنند یکی از بیماران ماکه مبتلا به گلیکوزوری مونوسپتوماتیک فامیلیال کلیوی بود قند خورش فقط ۹ میلیگرم درصد بود و اصلاً علامتی نداشت .

## فروکتوزوری

فروکتوزوری نیک خیم بندرت مشاهده میشود ( Lasker : ۱۳۰۰۰۰ : ۱ ) در این بیماری مصرف فروکتوز کاهش می یابد در اثر فقر فروکتو کیناز که فروکتوز را به فروکتوز ۲- فسفات تبدیل مینماید . فروکتوز جذب شده از روده مورد مصرف سلولها قرار نمیگیرد و لذا فروکتوز خون افزایش می یابد در نتیجه فروکتوز مستقیماً وارد ادرار میشود اگر

بمريض مقدارى فروكتوز بدهند تراكم فروكتوز سرم تا ۶۵ ميلي گرم درصد ميرسد و حال آنكه تراكم آن در افراد سالم ۱۰ تا ۲۰ درصد بيشتر بالا نميرود بعلت فقر فسفوريلاسيون فروكتوز تجزيه و تبديل آن به اسيد لاکتيك و گاز كربنيك مختل ميشود و لذا مصرف فسفات كم ميشود . درتست فوق بافروكتوز مقدار گلوکز خون بجای اينكه مثل افراد سالم بالا رود افزايش نمى يابد گرچه درفروكتوزورى آستانه كليوى برای فروكتوز خيلى پائين است ( در حدود ۱ ميلي گرم در صد ) و فروكتوز نميسوزد معذالك فقط ۲۰٪ وارد ادرار ميشود . پس ۸۰٪ بقیه فروكتوز چه ميشود ؟ نميدانيم . شايد تبديل به گلوکز در مخاط روده و عضلات سالم است و فقط تبديل به گلوکز در كبد مختل است . تخمين ميزند كه در نزد افراد سالم تقريباً يك ششم فروكتوز جذب شده در مخاط روده تبديل به گلوکز ميشود . اهميت فراوان دارد .

عدم تحمل به فروكتوز اولين بار در كلينيك ما بتوسط Labhart, Prader, Froesch و Wolf, Stubar شرح داده شد . بعد از تجویز فروكتوز باندازه ۵۰ گرم بازاعتر مربع سطح بدن و نيز بعد از استفاده فراوان از قند ياميوه استقراغ تعريق و اختلال كسيانس حادث ميشود و روز بعد يك حالت اضمحلال بروز مينمايد . دو روز بعد ايكترخفيف و پروتئينورى ظاهر ميشود . مقدار فروكتوز خون تا بيش از ۱۳۰ ميلي گرم درصد افزايش مى يابد و در همين موقع گلوکز خون به حدود ۸ ميلي گرم درصد ميرسد . محققين فوق بيشتر علايم را به هيپوكليسى نسبت ميدهند . برای اينكه واكنشهاى نامطلوب بحد اقل تقليل يابد امروزه تست تحمل فروكتوز را فقط با ۳ گرم داخل ورىدى بجای ۵۰ گرم بر حسب متر مربع سطح بدن از راه خوراكي انجام ميدهند . حتى با وجود اين مقادير كم باز هم علايم شديد و حتى اغماء ممكن است حادث شود وليكن ميتوان آنرا با تزريق داخل ورىدى گلوکز بسرعت مرتفع كرد .

با افزايش فروكتوز مقدار فسفات سرم بسرعت و بمدت طولانى كم ميشود . مؤلفين از اين پدیده نتيجه ميگيرند كه در نتيجه بلوكاژ فروكتوآلدولاز . فروكتوز - ۱ فسفات در بدن جمع و محبس ميشود و فسفات را بيش از حد نگاه ميدارد اين بلوك فرضى دريك مورد از Dubois بطريق بررسى مسيقيم آنزيمى بوسيله Hers نائيد شد . Sidbury هم در تائيد اين مورد در بيمارى كالاكتوزمى احتباس كالاكتوزيك فسفات را نشان داده است . احتباس فروكتوزيك فسفات و نيز كالاكتوزيك فسفات مانع عمل فسفوگلوكوموناز ميشود و لذا هيپوكليسى حاصل ميشود . بعقيده Froesch احتباس فروكتوز ۱ فسفات خود ، فروكتوكيناز ۱-۶ دى فسفوفروكتوآلدولاز را بلوكه مينمايد .

بیماری عدم تحمل بفرکتوزارثی مغلوب اتوزمی است و خیلی هم نادر نیست. Chambers و Pratt در ۱۹۵۶ در يك مرد ۲۴ ساله «ایدیوسنکرازای به فروکتوز» را شرح داده‌اند و اخیراً نیز از آلمان، فرانسه، بلژیک و سوئیس نیز فامیل‌های دیگری با این بیماری گزارش داده شده است. جالب توجه اینست که در نزدیکی از پروباندهای ما Stirnmann پزشک نابغه و متخصص اطفال در حدود ۳۰ سال قبل توجه کرده بود که وقتی این فرد شیرخوار بوده است دکترین مالتوز را خوب تحمل کرده با آن خوب رشد می‌کرده است و حال آنکه قند معمولی در او باعث اسهال میشده است؛ متأسفانه Stirnmann این مورد را منتشر نکرد.

### کالاکتوزمی

در کنگره اطباء اطفال آلمان دروین در سال ۱۹۳۲ من يك بچه ۹ ساله‌ای را که مبتلا به عدم تحمل کالاکتوز بود و او را در ابتدا برای دیابت معالجه می‌کردند معرفی کردم. این بیمار علاوه دچار بیماری نوروفیبروماتوزفون رکلینگهاوزن نیز بود و مثل دونه‌تر از ۱۲ خواهر و برادر دیگر خود در آخر دوران شیرخوارگی کاتاراکت پیدا کرده بود پدر بزرگ‌های والدین بیمار برادر یکدیگر بوده‌اند. من در آن موقع بیماری عدم تحمل به کالاکتوز را خیلی نادر میدانستم. زیرا در لیتراتور فقط فامیل Goeppeart گزارش داده شده بود، بعداً Bansi در ۱۹۳۲ گزارش داد که هنوز بیماری کالاکتوزوری خود بخودی شرح داده نشده است.

همانطور که گفتم امراض نادر فقط ناموقی نادرند که آدم آنها را نمیشناسد.

فقط در سال گذشته من بیش از سه مورد کالاکتوزمی آنهم فقط در شیر خواران دیده‌ام. اولی را با تشخیص ایکتر گراونوزادان بسن ۱۲ روزگی آوردند. ۲ تا از خواهر و برادرانش در سن هفت هفتگی و چهار ماهگی بعلت سیروز کبد مرده بودند. دومی بسن دوماه و تقریباً در آستانه مرگ بود و برایش تشخیص سیروز کبدی فامیلی داده بودند و بالاخره سومی بچه اول خانواده‌ای بود سنش سه ماه و تشخیص آن دیابت قندی و عظم کبد بوده است. هر سه مورد فوق بسیار رنجور بودند و اگر کالاکتوزغذای آنها قطع نشده بود میمردند الان این بچه‌ها همه سالم هستند و دوتای آنها با شیر سویا خوب رشد کردند (با وجود بسکه Holzel می‌توسید و می‌گفت شیر سویا مقدار زیادی کالاکتوز دارد).

تشخیص را در هر سه مورد میشد در عرض چند دقیقه با اطمینان زیاد داد. ادرار و اکنش فلهینگ شدیداً مثبت نشان میداد و تست Nylander نیز شدیداً مثبت بود. و حال آنکه تست اختصاصی برای گلوکز یا گلوکز اکسیداز (مثلاً با Testape) منفی بود. و بالاخره کرمانتو-گرافی کاغذی نیز نوع قند را بمانشان میداد.

این نکته که مواردی از بیماری را که در سال ۱۹۳۲ گزارش دادم و نیز دوتا از خواهر و برادران اول بسنین بالاتری رسیدند، نشان میدهد که درجه نفوذ آنزیموپاتیها میتواند متفاوت باشد. در کتاب درسی امراض اطفال تألیف Keller و Wiskott سه فرم از کالاکتوزمی شرح داده شده است. ۱- فرم حاد و وخیم ۲- فرم پرولنژه و ۳- فرم تحت حاد بالینی.

آیا بلوک آنزیماتیک در کجا واقعست؟ در این بیماری آنزیم کالاکتوزیک فسفات اوریدیل ترانسفراز مختل است. این آنزیم را امروزه میتوانند بطور خالص از کبد تهیه کنند. در گلبولهای سرخ بیمار کالاکتوزمیک این آنزیم اصلاً وجود ندارد نزد افراد بالغ نیز همینطور است ولیکن فرد اخیر همه کالاکتوز را از ادرار دفع نمیکند و یک مقدار از آنرا نیز میتواند مصرف کند.

Isselbacher معتقد است علت این پدیده آنزیم اوریدین-دی فسفر-پیروفسفوریلاز میباشد. زیرا این آنزیم در نوزاد وجود ندارد و بعدها با افزایش سن پیدا میشود. این پدیده میتواند توجیه کند که چرا کالاکتوزمی نزد شیرخواران خیلی خطرناک است از طرف دیگر تغذیه بچه های بزرگتر و افراد بالغ از نظر کالاکتوز خیلی فقیر است. و مثل بیماری عدم تحمل بفر وکتوز افراد مبتلا بسرعت از شیر متنفر وزده میشوند.

احتباس کالاکتوزیک فسفات باعث هیپوکلسمی میشود. بعقیده Sidbury فسفوگلوکو-موتاز نیز از همین طریق جلوی فعالیتش گرفته میشود (با عدم تحمل بفر وکتوز مقایسه کنید) همانطور که قبلاً گفتیم بیماری کالاکتوزمی بطور مغلوب و اتوزمی بارث میرسد افراد هتروزایگوت سالم در گلبولهای سرخ خود نیمی از فعالیت اوریدیل ترانسفراز را بطور معمول نشان میدهند و لیکن بهیچ وجه بیمار نیستند زیرا مقادیر خیلی از اغلب آنزیمها کافیسیت که فعل و انفعالات شیمیائی بطور نرمال صورت گیرد. آمینو اسیدوری و آلومینوری از علایم ثانویه مسمومیت با کالاکتوز هستند و بعد از چند روز خوردن کالاکتوز پیدا میشوند. و چند روز بعد از حذف کالاکتوز رفع میشوند.

### تابلوی ۳ علایم کالاکتوزمی

علایم لابراتواری	علایم بالینی
در ادرار: کالاکتوز اسیدهای آمینه و پروتئین	رشد ناقص
در خون: کالاکتوز زیاد بعد از خوردن کالاکتوز	عظم طحال و کبد
مقدارش خیلی زیاد میشود و گلوکز کم میشود.	سیروز اغلب بایکتر
فقر آنزیم کالاکتوز - فسفات اوریدیل ترانسفراز در گلبولهای سرخ.	کاناراکت
	عقب ماندگی رشد عقلی و روانی



## پنتوزوری

وقتی بمقدار فراوان میوه و تمشک و امثال آن خورده شود و نیز در بعضی موارد دیسترفی عضلانی پرگرسو (مجتلا بعلت زیادی آزاد شدن اسیدهای ربونوکلئیک از عضلات) و بالاخره در اثر یک آنزیموپاتی ارثی بی خطر که بیشتر نزدیک به دیهیدرید می شود. این آنومالی بعقیده Hiatt خیلی نادر و در حدود یک در ۵۰ هزار است و بطریق مغلوب اتوزمی بارث میرسد. اختلال در تجزیه اسید کلو کورون میباشد. در اثر یک بلوک آنزیمی ۱- کزیلوز در خون جمع شده و از ادرار دفع میشود. افراد فوق سالم هستند و عمرشان طبیعی است. تنها عیب آنست که اغلبشان را برای دیابت درمان میکنند.

## تابلوی ۴ - پنتوزوری

منشاء پنتوز	علت	پنتوز ادرار	فرم
از میوه جات	زبادی میوه یا تمشک و امثال آن را خوردن	۱- ارایبوز	غذائی
کوآنزیم عضلانی	دیسترفی عضلانی پرگرسو	d- رببوز	رببوزوری
اسید d- کلو کورون	آنومالی ارثی متابلیک	۱- کزیلوز	اسانسیل

## گلیکوژنوزها

گلیکوژن در همه سلولها وجود دارد. در سلولهای عضلانی بمقدار فراوان هست (در افراد بالغ مقدار کل آن ۳۰۰ گرم است) از اینرو برای انقباض عضلانی همیشه مقادیر کافی کلوکز وجود دارد.

قسمت اعظم گلیکوژن در کبد ذخیره میشود (کل ۱۵۰ تا ۲۰۰ گرم) این ذخیره در هموستاز متابلیسم مواد هیدروکاربنه رل بسیار مهمی دارد. زیرا دائماً در حال تجزیه و سنتز است در بیماری گلیکوژنوز در وهله اول اختلال گلیکوژنولیز در کار است. در نسوج مختلفه نظیر کبد. عضلات میوکارد و اریتروسیتها. گلیکوژنولیز همیشه راه مشابهی را طی نمیکند از اینرو بیماری دارای انواع واقسام گوناگون میباشد.

انواع مختلف زیر را با تغییرات مختصری از تقسیم بندی Cori میتوان برای این بیماری

ذکر کرد.

در تیپ ۱- در کبد و کلیه‌ها تبدیل کلوکز - ۶ فسفات به کلوکز صورت نمیگیرد و لذا گلیکوژن در این نسوج بمقدار فراوان جمع میشود. در انواع ۵ و ۶ بیماری گلیکوژن نرمال در کبد (تیپ ۶) و در عضلات (تیپ ۵) جمع میشود. علت این امر آنستکه تجزیه شاخه‌های جانبی بعلت فقر آنزیم تجزیه کننده تر کیب ۴-۱ ممکن نیست.

در تیپ ۳ شاخه‌های جانبی و خارجی در اثر واردات کلوکز تولید میشود ولیکن دوباره تجزیه میشود ولی این تجزیه در روی تر کیب ۶-۱ صورت میگردد و لذا ملکولهای عظیم (بدون شاخه - های خارجی و جانبی) در بدن محتبس میشود.

در تیپ ۴ فقط تر کیب ۴-۱ بوجود می‌آید و تر کیب ۶-۱ خیلی کم است یا اصلا وجود ندارد. باین طرز یک گلیکوژنی ساخته میشود که کم محلول است و خیلی شبیه ملکول نشاسته میباشد.

## پابلوی ۵

تیپ سوری	نقص آنزیمی	عضو	ساختمان گلیکوژن	اسم مخصوص	اسم فونکسیونل
۱	کلوکز-۶ فسفاتاز	کبد و کلیه	نرمال	Van Creveld Von Gierke	فقر کلوکز-۶ فسفاتاز
۲	؟	عمومی	«	Pompe	گلیکوژنوز عمومی ایدیوپاتیک
۳a	آمیلاز-۱-۶ کلوکزیداز	کبد، قلب عضله	فاقد شاخه یا شاخه کوتاه	Forbes	فقر آنزیمهای از بین برنده شاخه‌ها (۱)
۳b	« « «	فقط کبد	« « «	Forbes, Hers	
۴	آمیلاز (۴/۱ ← ۶/۱) ترانس کلوکزیداز	کبد، سایر اعضاء	شاخه‌های داخلی و خارجی خیلی بلند	Andersen	نارسائی Brancher آمیلاوپکتینوز
۵	فسفریلاز عضلانی	عضله	نرمال	Mc Ardlie	فقر فسفوریلاز
۶	« کیدی	کبد	«	Hers	« هپاتوفسفریلاز

مولتیپلکس مادرزادی و آتروفی عضلانی نخاعی همراه با آرفلکسی در بیوپسی عضله کلیکوژنوز شدید الیاف عضلانی کشف شد در این بیمار سارکوپلاسم و میوفیبریلها کاملا و با بطور نسبی جای خود را به گرانولهای کلیکوژن داده بودند .

از تیپ ۶ (فرفسریلاز کبد) ما ۲ برادر را کاملا بررسی کردیم . از نظر رشدی خیلی کم عقب افتاده اند کلوکاکون مثل افراد سالم اول تولید هیپرگلیسمی مینماید زیرا هنوز کلیکوژنوز بر خلاف تیپ یک امکان دارد اندازه کبد در یکی از این موارد در اثر درمان مرکب با کلوکاکون و هرمن تیروئید کاسته شد پیش آگهی و درمان کلیکوژنوز بستگی بنوع نقص آنزیمی دارد فرم ایدیوباتیک ژنرالیزه (تیپ ۲) از نظر پیش آگهی خیلی بد است در تیپ یک رشد خیلی معوق است ولیکن بیماران میتوانند زندگی کاملا نرمالی داشته باشند . باید بطور کلی بمقدار کم باین بیماران مواد هیدروکاربنه داد رژیم غذایی پروتئین توصیه شده است ولیکن فقط در فرم های ۳ و ۶ مفید است یعنی در نارسائی Debrancher و فسفر یلاز زیرا در اینها کلوکز ۶ فسفات مشتقه از پروتئین و چربی می تواند مورد مصرف قرار گیرد . در تیپ یک اینطور نیست و از اینرو بچه خیلی کوچک میماند .

اغلب این بچه ها در اثر عفونت و یا اسیدوز می میرند معذالک باید بموقع آنتی بیوتیک تجویز کرد و در صورت لزوم با اسیدوز بتوسط بی کربنات نه لاکتات (که منجر به هیپرلاکتاتمی میشود) مبارزه نمود .

در عرض ۱۰ سال قبل بیماری کلیکوژنوز را توانستند به ۷ تیپ مختلف و بیماری فروکتوزوری را بدو فرم فروکتوزوری نیک و خیم و عدم تحمل به فروکتوز که بسیار بد خیم است تقسیم کنند . باید قبول کنیم که هنوز اختلالات آنزیمی دیگری در متابولیسم مواد هیدروکاربنه وجود دارد . من امکانات مختلفی را که در رفع فعالیت انسولین ممکن است وجود داشته باشد و لذا باعث انواع مختلف دیابت قندی گردد شرح دادم .

بنابراین برای نسل جوان متجسس هنوز مسائل زیادی وجود دارد که باید حل کنند .