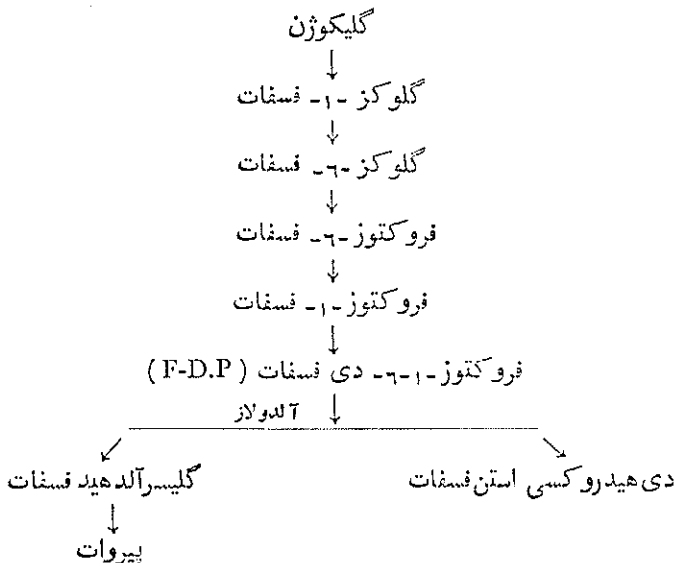


آلدولاز چیست

مقدمه - اول بار در تابستان سال ۱۹۴۳ بود که اندازه گیری آنزیم آلدولاز (Aldolase) در بخش طبی ۳ بیمارستان پهلوی شروع گردید. وقسمتی از این کار در بیمارستان وزیری دنبال شد* و در نتیجه تعدادی سرریضهای مبتلابه موسکولاردیستروفنی وعوارض کبدی مطالعه شدند ولی چون دستگاه الکتروفوتومتر آن بیمارستان باندازه کافی حساس نبود ارزش این آزمایش تا اندازه ای محدودیت داشت واما در بخش طبی ۳ قسمت اعظم کار در طی یکسال گذشته صورت گرفته ووسائل کار ما درین مدت بادستگاه الکتروفوتومتر (زایس) بخش تحقیقات پزشکی** واینکه مدتی است که بادستگاه اسپکتروفوتومتر یکمن (Beckman) صورت میگیرد .

تعریف : آلدولاز یک آنزیم گلیکولیتیک است که عملش عبارت از اینست که فروکتوز ۱-۶ دی فسفات (F.D.P) را تجزیه میکند به دو تریوز یعنی گلیسرآلدئید فسفات و دی هیدروکسی استن فسفات .

اما فروکتوز ۱-۶ دی فسفات (F.D.P) از کجا می آید؟ در سیکل متابولیسم گلوکز از تجزیه گلیکوژن پیدا میشود به ترتیبی که درشما ی زیر نمودار شده است .



آنزیم آلدولاز در تمام سلولهای بدن وجود دارد ولی مقدار آن در بعضی از اندام بیشتر است و لذا تغییرات این آنزیم وقتی در خون خیلی زیاد باشد معرف پاتولوژی آن اندام است مثلاً عضلات مخطط بدن مملو از آلدولاز است بعد عضله قلب است - کبد مقدار کمتری آلدولاز دارد ولی در مقابل آلدولاز نوع دیگری در کبد هست که توضیح داده میشود .

آلدولاز یک آنزیمی است که در پروتوپلاسم سلول وجود دارد و در داخل میتوکندریها نیست بعضی از آنزیمها در میتوکندریها وجود دارند و بعضی هم در میتوکندری و هم در پروتوپلاسم سلول .

آلدولاز مورد بحث ما روی F.D.P یعنی فروکتوز ۱-۶ دی فسفات اثر میکند و روی فروکتوز شش فسفات یا فروکتوز یک فسفات اثری ندارد ولی آلدولاز دیگری در کبد وجود دارد با اسم آلدولاز F-1-P (فروکتوز یک فسفات) که یا روی F-1-P و یا روی F1-6-DP یعنی همان F.D.P اثر میکند .

اثر آلدولازها روی F-1-P منجر به تشکیل دی هیدروکسی استن فسفات و گلیسرآلدئید فسفات میشود .

بنظر میرسد که اندازه گیری آنزیم آلدولاز ثانوی از روی تأثیری که روی دوساده مذکور در فوق میکند بتواند راهنمایی برای تعیین مقدار آن در امراض کبدی باشد .

البته آلدولاز اول یعنی آلدولاز که روی F1-6DP اثر میکند مقدار اثرش صد برابر اثری است که روی F-1-P دارد در حالی که آلدولاز ثانوی یعنی آلدولاز کبدی روی هر دوساده بطور مساوی اثر دارد . در آزمایشگاه ، از اثر آلدولاز کبدی روی F1-6DP استفاده میکنیم .

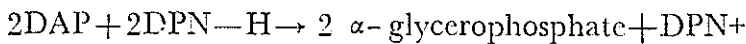
متد آزمایش : اساس آزمایش روی اینست که ما ماده مورد تأثیر یعنی باصطلاح سابستریت (Substrate) را میگیریم و بعد سرمی را که میخواهیم آلدولازش تعیین شود بروی این ماده میریزیم در نتیجه سابستریت ، یعنی (F.D.P) تبدیل میشود به دوتا تریوز (دی - هیدروکسی استن فسفات و گلیسرآلدئید فسفات) و بعد مقدار این دوتریوز را اندازه گیری میکنیم تعیین مقدار دوتریوز اول از روی مقدار P آنها بوده ولی حالا با اضافه کردن هیدرازین که عمل آنزیمهای دیگر را متوقف میکند و تشکیل ۲-۴ دی نیتروفنیل هیدرازون میدهد تغییر رنگی حاصل میشود که با الکتروفوتومتر اندازه گیری میگردد .
در متد اسپکتروفوتومتری سامتکی بفرول ذیل هستیم .



این را آکسیون بوسیله آلدولاز کاتالیزه میشود ولی خود تریوزها هم بیکدیگر تبدیل میشوند یعنی .

GAP \rightleftharpoons DAP

و این عمل بوسیله آنزیمی با اسم تریوز فسفات ایزومراز (TIM) کاتالیزه میشود و ما در آزمایش با اندازه کافی TIM وارد میکنیم که این عمل تبدیل بحد کافی انجام شود و همه تبدیل به DAP شود. بعد DAP را بوسیله ماده‌ای که هیدروژن بدهد احیاء میکنیم یعنی بوسیله DPN-H (دی فسفویپریدین نوکلئوتید احیاء شده) و در نتیجه فرمول کلی زیر را داریم:



DNP-H که هیدروژن خود را از دست داده مقدارش کمتر میشود و قسمتی از آن تبدیل به DPN شده است و در نتیجه از روی تغییر رنگ حاصله معلوم میشود چقدر مصرف شده که این مقدار متناسب با مقدار FDP تجزیه شده و آنهم متناسب با مقدار فعالیت آنزیم آلدولاز است این مدد U-V test نامیده میشود که با دستگاههای اسپکتروفتومتر دقیق و بزرگ اندازه گیری میشود.

این بتدریجاً بکار میرود و اکنون متد دیگری را انتخاب کرده ایم که زمان بیشتری میگیرد ولی متناسب با دستگاه اسپکتروفتومتر بخش طبی ۳ است که با اسم Aldolase Color test نامیده میشود.

قطر سرم تازه غیر همولیز بکار میرود و دلوله آزمایش انتخاب میکنیم:

لوله تست	لوله بلانک
FDP ۲ cc	۲ cc
سرم ۱ cc	—
بعد از مخلوط کردن در بن ماری ۳۷° گذاشته و بعد از یک ساعت اسیدتری کاراستیک ۰.۱٪ می افزائیم .	

اسیدتری کلر استیک ۰.۱٪ ۳ cc	۳ cc
سرم ۱ cc	—
و سپس سانتریفوژ کرده و از مخلول فوق سانتریفوژ در دلوله را بیگسان عمل میکنیم .	
فیلتر ۱ cc	
سود محرق ۰.۷۵٪ نرمال ۱ cc	

مدت ده دقیقه در هوای اطاق گذاشته و بعد اضافه میکنیم:

۱^{cc}

کوسوژن

و بعد هردو لوله را در بن ماری ۳۷^o گذاشته و بعد از ده دقیقه با سود سحرق حجم هریک را به ۱^{cc} میرسانیم و پس از ده دقیقه دانسیته اپتیک محلول را در طول موج $m\mu$ ۵۰۰-۵۳۰ میخوانیم - باید سلول ۱ cm بکاربرد.

عدد قرائت شده را در ضرب ۳۷ (از روی منحنی قبلاً حساب شده است) ضرب میکنیم و مقدار واحد آلدولاز بدست می آید. مقدار طبیعی ۳-۸ واحد برونز (Bruns) است.

اهمیت آلدولاز از نظر بالینی:

اغلب آنزیمهای معمول در کلیتیک آنزیمهای داخل پرتوپلاسمیک هستند مثل آلدولاز S.G.O.T و S.G.P.T و L.D.H و I.C.D.H و در نتیجه تورم یا نکرز سلول در جریان خون آزاد میشوند و لذا اسراض هرعضوی باید قاعدهٔ مقدار آنزیم هارا بالا برد ولی مطالعات بالینی و آماری نشان داده است که با وجود حقیقت مذکور هرآنزیمی در یک مرض خاصی بیشتر از اسراض دیگر و یا آنزیمهای دیگر بالا میرود مثلاً S.G.O.T در نکرز سیوکارڈ و S.G.P.T در نکرز کبد و L.D.H در نکرز سیوکارڈ ولی دیرتر و کمتر از S.G.O.T بالا میروند. آلدولاز در حقیقت آنزیمی است از نظر بالینی مخصوص به عضلات، مخطط و بطور اختصاصی در ماسکولر دیستروفیها بالا میرود مع هذا در همین مرض ترانس اسیناز و لاکتیک دهیدروژناز هم بالا میروند اما نه بان میزانی که آلدولاز کسب شخصیت در این مرض کرده است. ذیلاً اسراضی که آلدولاز در آن تغییر میکند بیان میشود:

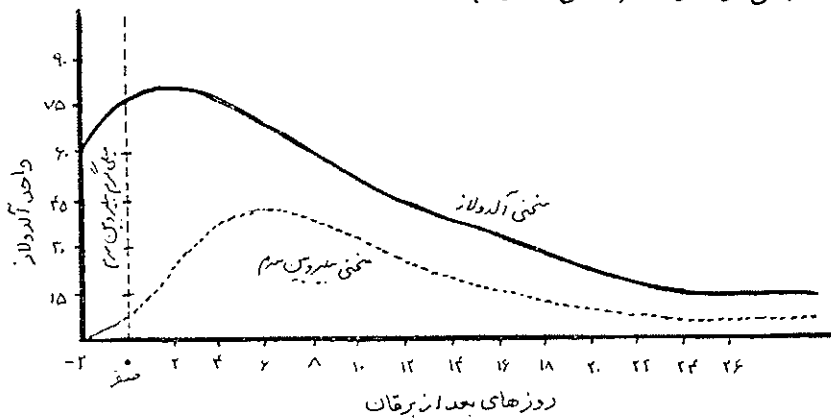
۱- ماسکولر دیستروفیهای پیش رونده:

مقدار آلدولاز خیلی بالا میرود ۷۰-۱۰۰ واحد و بالاتر و گاهی در فرمهای غیر فعال مرضی کمتر. آنزیمهای دیگر مثل S.G.O.T و S.G.P.T و L.D.H هم افزایش می یابند ولی جان کلام اینجا است که در امراض دیگر عضله مثل میوپاتی های مختلفه - پولیومیلیت - آتروفیهای نورونیک که کراتینوری زیاد در آنها دیده میشود آلدولاز تغییری نمی کند اما در ماسکولر دیستروفیها بخصوص نوع پسودو هیپرتروفیک دوشن زیاد میشود و میزان آن در خون معرف فعالیت مرض است و هرچه مرض پیشرفته و مزمن تر شود مقدار آنزیم کمتر میشود.

۲- هیپاتیت ها

مثل آنزیمهای دیگر بالا میروند در حدود ۱۷-۸۰ واحد در مراحل اولیه هیپاتیت حتی قبل از بروز یرقان بالا میروند و منحنی صعود و سقوط آن مثل ترانس آمیناز است که در طی ۲-۳ هفته

بحال طبیعی برسیگردد. (منحنی شماره ۱)



(منحنی ۱)

در امراض دیگر کبد مثل سیروز یا یرقان انسدادی آلدولاز بالا نمی‌رود، اگر هم افزایش یابد مختصر است و دلالت بر نکرز ثانوی دارد و بنابراین یک تست تشخیصی ممکنست بکار رود ولی لازم است در مراحل اولیه یرقان بکار رود. این قسمت در بخش طبی ۳ تحت مطالعه و تحقیق است*** که قسمتی از آن در این مقاله منتشر خواهد شد.

۳- امراض قلبی :

در انفارکتوس میوکارد آلدولاز بالا می‌رود و بنظر نمی‌رسد از اینجهت رجحانی بر ترانس آمیناز داشته باشد در امراض دیگر قلبی ممکنست تغییراتی بکند که نتیجه این تغییرات که تحت مطالعه و تحقیق بخش طبی ۳ توسط نویسنده است بزودی انتشار خواهد یافت.

۴- امراض بدخیم :

مکنست بعلت نکرز تومور یا ضایعات دژنراتیو انساج دیگر با وجود سلول سرطانی سرم آلدولاز بالا رود و دیده‌اند که آلدولاز خون وریدی تومور از خون شریانی بیشتر است. در بعضی لوسمی‌ها و انمی‌های همولیتیک شدید افزایش می‌یابد. در متاستازهای کبدی آلدولاز بالا می‌رود. در سرطان پرستان نیز بالا می‌رود.

۵- متفرقه :

در چند مریض دیابتیک بدون عوارض داخلی آلدولاز بالا بود. در پانکراتیت حاد افزایش می‌یابد.

اینکه آمار آلدولاز در مریضهای مختلفه‌ای که در طی مطالعه ما درباره امراض مختلفه که شامل هپاتیت و ربانایسم حاد مفصلی است انجام شده در جدول صفحات بعدی خلاصه میشود.

*** خانم ص. باقری انترن بخش طبی ۳ که درین قسمت کار میکنند در تکنیک آزمایشگاهی

با نگارنده همکاری داشته‌اند

I- امراض کودکان و نوزادها (مجموعه اول هپاتیت‌ها)

تعداد	تاریخ	اسم و مشخصات مرتبش	تخت در بیمارستان	تشخیص	S.G.O.T	آلبومین	مقدار طبیعی
۱	آذرماه ۳۳	کشور - احمدعلی	تخت ۱	هپاتیت کلاژنوز بر شیکت	۸/۵	۰/۳-۳	
۲	۴۳/۹/۲۳	اکرم - معین	تخت ۳	کدامی هپاتیک (آزروفنی حاد)	۱۴	۰	
۳	۴۳/۱۰/۲۹	اسدالله پ	تخت ۱	کدامی هپاتیک	۲	۳-۸	
۴	۴۴/۷/۷	محمد - حاجت	تخت ۳	سیروز پورتال از کدامی حاد شده	۶	۳-۸	
۵	۴۴/۸/۱۰	باقر - حج	تخت ۸	سیروز پورتال بالیکتر	۱۵/۳	۰	
۶	۴۴/۹/۱۳	صفرعلی - ابراهیم	تخت ۵	آبسه آمیبی کبد	۳	۰	
۷	۴۴/۹/۲۲	شکرعلی - محمد	تخت ۳	هپاتیت ویروسی	۵۰	۰	
۸	۴۴/۹/۲۹	۰	۰	هپاتیت ویروسی	۳۰	۰	
۹	۴۴/۱۰/۱۰	۰	۰	۰	۱۲	۰	
۱۰	۴۴/۱۰/۱۸	۰	۰	۰	۱۳/۷	۰	
۱۱	۴۴/۱۰/۲۷	علی - شریف	تخت ۱۰	هپاتیت ویروسی ؟	۱۱۰	۰	
۱۲	۴۴/۱۱/۲	۰	۰	هپاتیت ویروسی ؟	۷۴	۰	
۱۳	۴۴/۱۰/۲۵	جوادی ز - ۴ ساله	تخت ۳	برقان انسدادی بهلت مخاطار از کانسر کبد	۱۲۰	۰	
۱۴	۴۴/۱۰/۲۵	حسن - ح	تخت ۲	برقان انسدادی تنگی یا چسبندگی مجاری صفراوی بهلت عمل کانسر سربازکراس ؟	۶۰	۰	
۱۵	۴۴/۹/۲۲	زری - م	تخت ۲۸	۰	۱۴۵۰	۱۳	
۱۶	۴۴/۱۰/۱	۰	۰	۰	۴۵۰	۵/۵	

II- امراض عضلانی و عصبی

شماره	تاریخ	اسم و مشخصات مریض	نوعت در بیمارستان	تشخیص	واحد اولیاز	مقدار طبیعی
۱	شهر یوز ۳۰	محمد علی - ابراهیم - ۲۳ ساله	تخت ۱ طی ۱	موسکولر دیستروفی دوشن	۸	۰/۳-۳
۲	شهر یوز ۳۰	برادر کوچک مریض ۱۰-۷ ساله	سرپائی و زوزیری	سالم بظاهر	۴	۰/۳-۳
۳	شهر یوز ۳۰	برادر بزرگتر از ۷ ساله	سرپائی و زوزیری	سالم بظاهر	۲	۰/۳-۳
۴	آذرماه ۳۰	اسکندر ۵ ساله	بخش کودکان - مودی	کرتیسوم و موسکولر دیستروفی دوشن	۸	۰/۳-۳
۵	۴۴/۷/۱۸	فتح الشرف ج الله	بخش کودکان	موسکولر دیستروفی دوشن	۵۰ پروتوز	۳-۸
۶	۴۴/۸/۱۰	سلیمان - الف - ۷ ساله	سرپائی پیش طی ۳	موسکولر دیستروفی دوشن	۸	۳-۸
۷	۴۴/۸/۲۵	شهر یانقو - حسین	تخت ۲۳ - بهرامی	شار کواماری تویس	۱۱/۳	۳-۸
۸	۴۴/۸/۲۵	مرضیه - حسین	تخت ۴ - بهرامی	شار کواماری تویس	۱۱/۳	۳-۸
۹	۴۴/۸/۱۸	رضا - ایمان	تخت ۳۰ - اعصاب	کی آدری پلاژی	۹	۳-۸

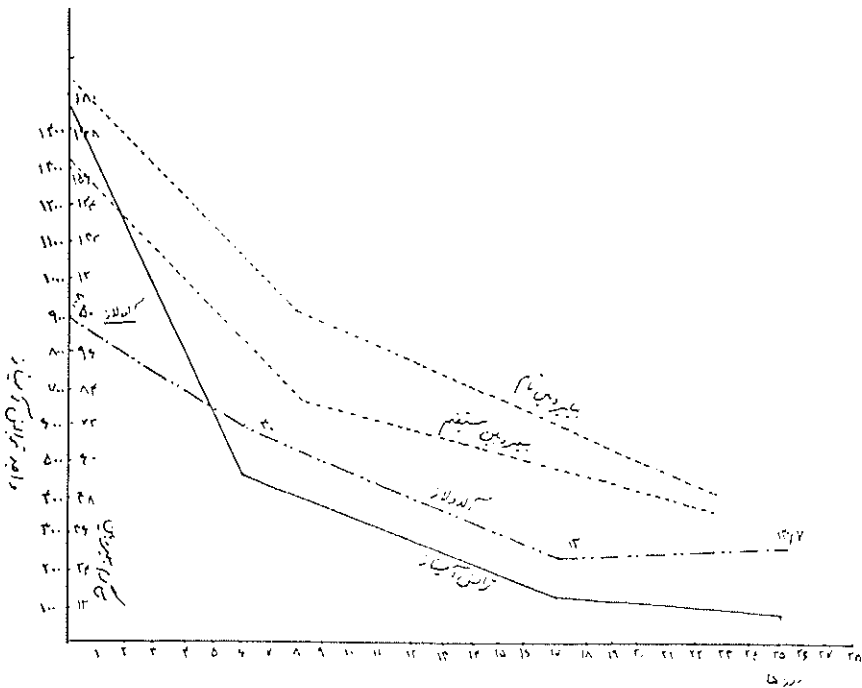
III- امراض مختلفه و متفرقه

۱	۴۴/۷/۷	تاج الدین - ن	تخت ۳ طی ۳	بزرگسکتهای سیپاتویکی - آنتون حر کتی	۵	۳-۸
۲	۴۴/۷/۷	رضا - حسن	تخت ۹ و طی ۳	دبابت بدون عوارض	۳۰	۳-۸
۳	۴۴/۸/۱	اصغر - حسن	تخت ۲ طی ۷	روماتیسم حاد مفصلی	۷	۳-۸
۴	۴۴/۹/۱۱	رضا - الف	تخت ۱ طی ۳	انفار کتوس قادیبی	۱۱/۳	۳-۸
۵	۴۴/۱۰/۱۸	خلج - پ	تخت ۱۲ طی ۳	انفار کتوس میو کار دیگنفته	۶/۷	SCOT=۳۲
۶	۴۴/۷/۲۳	علی اکبر - محمود رضا	تخت ۱ طی ۳	ادمی و سفیر آدن - بواسیر	۹/۷	۳-۸
۷	۴۴/۸/۲۳	محمد تقی - ش	تخت ۷ طی ۳	دردهای فضای	۸/۵	۳-۸

بحث و نتیجه

بطوری که از جدول بررسی آید در تمام سواردی که در سبخت آلدولاز گفته شد، آلدولاز در سبختهای مطالعه شده ما بالا رفته است. در مرضای سینلا به موسکولودیستروفی که آنزیم بالا رفته است در یک مورد یعنی سبخت (۲) که برادر (۱) است و از نظر بالینی سالم بود ما مشاهده کردیم که آلدولاز وی کمی بالاتر از طبیعی است (۴ واحد - حد بالای طبیعی یا دستگاه بیمارستان وزیری ۳ واحد بود) که شاید حامل ژن نهفته موسکولودیستروفی بوده است.

در مورد هپاتیت‌ها آلدولاز خیلی بالا می‌رود و در موارد مختلفه این مرض و در کماهای هپاتیک بعات هپاتیت مقدار آلدولاز بالا بوده است.



(منحنی ۲)

منحنی شماره ۲ - منحنی‌های بیلیروبین - ترانس آمیناز - آلدولاز، در مریض تحت ۵ میلی گرم بیلیروبین شکر علی محمد مبتلا به هپاتیت - درستون عمودی هر درجه تقسیم بندی معادل است با ۱۳ میلی گرم بیلیروبین صد واحد ترانس آمیناز و پنج واحد آلدولاز

در درقانیهای انسدادی بخصوص در شروع انسداد (خارج کبدی) آلدولاز یا طبیعی یا سختتری بالا می‌رود و امید است با تکمیل آمار و تحقیقات بخش نتیجه قطعی وارزش این تست

معلوم شود ولی فعلاً ما ازدادن نظر قطعی درباره این تست برای تشخیص افتراقی ایکترها خودداری میکنیم. مریضهای ۱۳، ۱۴ و ۱۵.

در مورد مریض ۲۲ که مبتلا به هیپاتیت بوده است. مقدار آلدولاز در هفته های مختلف اندازه گیری شد منحنی سقوط آنزیم با ترانس آمیناز که در همین آزمایشگاه اندازه گیری شد مطابقت دارد در این مورد سقوط آلدولاز کندتر از ترانس آمیناز است و بایلیروبین توتال خون هم مطابقت دارد. موقعی که آسیت در بیمار تولید شد ترانس آمیناز کاهش یافته بود یعنی از ۱۳ واحد قلبی به ۸۷ واحد تنزل یافته بود ولی آلدولاز از ۱۲ واحد قلبی به ۱۳/۷ واحد افزایش یافته است. از این رو گفته شده است که آلدولاز ارزش پرونوستیکی بیشتری در اسراض کبدی دارد. (منحنی شماره ۲)

در رساتیسم حاد منصلی بدون عارضه قلبی آلدولاز افزایش نمی یابد. در یک مورد دیابت بدون عوارض عمومی یا عضلانی مقدار آلدولاز بوده است.

* آزمایش آلدولاز در بیمارستان وزیری در موقع مأموریت موقتی اینجانب در بخش داخلی با مساعدت و همراهی جناب آقای دکتر مظا هرتعقیب شد ولی مرزدقت دستگاه الکتروفنومتر موجود در آن بیمارستان کم بود.

* لازم است در اینجا از جناب آقای دکتر آرمین که اجازه دادند نویسنده در آزمایشگاه تحقیقات پزشکی کارکنم و از وسائل آن آزمایشگاه استفاده کامل نمایم و همچنین از راهنماییها و کمکهای علمی که جناب آقای دکتر نفیسی نسبت به کار آنزیمها فرموده اند و همچنین از مساعدتها و تشویقهای مؤثری که جناب آقای دکتر معتمدی فرموده اند بدینوسیله تشکر و سپاسگزاری نمایم.

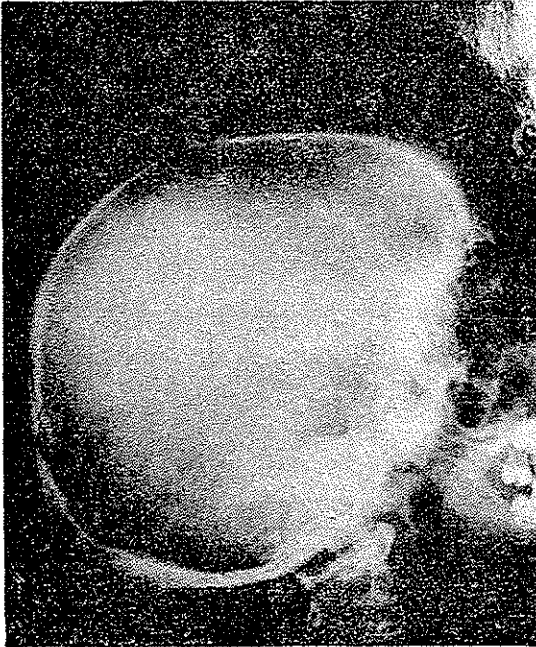
Références

- 1) Walton (1960), B. M. J. ii. 1276.
- 2) Wilkinson (1962) in introduction to Enzymology.
- 3) Aronson, Am. J. Med. Sc. (1956) 38, : 232
- 4) Walton (1964) Lancet I, 447.
- 5) Dreyfus et al (1961). Proceeding of second international congress of human genetics
- 6) Method of Enzym Analysis. 1963, By. H. U. Bergmeyer.
- 7) Biochemical Disorders in Human Disease by Thompson and King (1964).

خون سفی. اوره خون ۳/۹. گرم درلیتر، زمان سیلان ۲ دقیقه و ۳ ثانیه. زمان انعقاد ۳ دقیقه و ۹ صدم ثانیه، کلسیم خون ۱.۱ میلیگرم درلیتر، فسفر خون ۳۸ میلیگرم درلیتر، فسفاتاز قلیائی ۷/۸ واحد بودانسکی، کلسترول خون ۲/۶۰ گرم درلیتر.
تجزیه ادرار - آزمایش ادرار طبیعی بود.

تجزیه آب نخاع - در آب نخاع قند چهل و پنج سانتیگرم درلیتر، آلبومین ۱۲/۱۲ گرم درلیتر، کلرور ۷/۲ گرم درلیتر، تعداد لنفوسیت ۳ و گلبول قرمز ۱ عدد در هر میلیمتر مکعب واکنش بنزوئن کلوتیدال طبیعی بود.

رادیوگرافی - رادیوگرافی جمجمه طبیعی بود. نکته جالب اینکه برخلاف معمول که در این بیماری کانونهای آهکی ملاحظه میشود نزد بیمار ما بهیچوجه کانون کالسیفیکاسیون وجود نداشت. (شکل ۲)

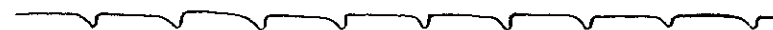


(شکل ۲)

الکتروانسفالوگرام - ریتم اصلی مغز بسیار آهسته بین ۵ تا ۶ سیکل در ثانیه که در همه نقاط قشر مغز پراکنده بود، دامنه آن کوتاه و حتی در طرف راست کمتر از طرف چپ ترسیم

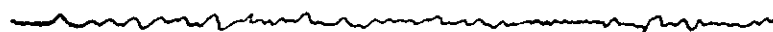
شده و توسط امواج آهسته تری بین سه تا چهار سیکل در ثانیه که در ناحیه چپ مغز کمی زیادتر بود گاهگاهی قطع میشد. واکنش توقف بینائی موجود بود. عدم همکاری بیمار بسبب نقیصه عضلانی مانع از انجام آزمایش تنفس عمیق گردید.

هنگام تحریکات نوری پی در پی پدیده تداخل در ناحیه قاعدوی مشاهده نشد. تشخیص الکتروآنسفالوگرام حاکی از عدم رشد کافی مخ میباشد. علاوه بر این کوتاهی دامنه نوسانات الکتریکی نیمکره راست مخ مؤید وجود آنژیوم در این نیمکره میباشد.



۱-۳

فرد توردلانید راست



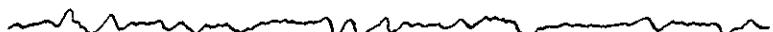
۳-۷

رولاند تاسپورال راست



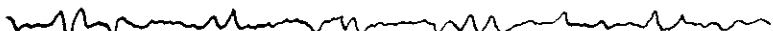
۲-۵

تامپورال سینتال راست



۲-۳

فرد توردلانید چپ



۲-۲

رولاند تاسپورال چپ



۸-۶

تامپورال سینتال چپ

شکل ۳- الکتروآنسفالوگرام صدیقه م - آ. کم شدن دامنه نوسانات الکتریکی مغز در ناحیه تامپورال اکسی پی تال نیمکره راست کاملاً مشهور است

وانتریکولوگرافی - وانتریکولوگرافی، آتروفی خفیف قشر مخ راکه در نیمکره راست

بیشتر بود نشان میداد. در بطن ما انبساط وانحراف مشاهده نشد.

آنژیوگرافی - در آنژیوگرافی که از کاروتیدهای راست و چپ صورت گرفت خطوط آنژیوسی

پراکنده خاصه در ناحیه قحفی و قاعه دوی راست ملاحظه میشد.

نتیجه

باتوجه بمراتب بالا ابتلای بیمار بعارضه استورژویرکراب (Sturge-Weber-Krabbe)

(آنژیوماتوز آنسفالوتری ژمینه) مسلم میگردد با این اختلاف که مخ بیمار فاقد کانونهای

کالسیفیه بوده که معمولاً در این بیماری مشاهده میگردد. اینک چند کلمه درباره این

بیماری عرضه میداریم.

یادآوری مشخصات بیماری آنژیوماتوز آنسفالوتری ژمینه

در سال ۱۸۷۰، استورژ (Sturge) چشم پزشک انگلیسی برای اولین بار عارضه ای را

که مشتمل بر حملات صرعی و گلوکوم و خال صورت (Naevus) بود شرح داد و وجود آنژیوم

را در متنز حدس زد - بعداً در سال ۱۸۹۰ محققین دیگر مانند لانوا (Lannois) و برنو

(Bernoud) و نارك (Narcke) در سال ۱۹۰۰ و هبلد (Hebold) در سال ۱۹۱۳ حالات

مشابهی را گزارش دادند.

در سال ۱۹۲۲ پارکس - وبر (Parkes - Weber) تصاویر مشخص کالسیفیکاسیون

مغز را در یک مورد این بیماری نشان داد بعد از آن چندین مورد آنژیوم وریدی کالسیفیه

نرم شامه توسط کلویس و نسان (Clovis - Vincent) و هویر (Heuyer) ذکر شد. اما برای

اولین بار کنود کراب (Knud - Krabbe) در سال ۱۹۳۴ نشان داد که در این بیماری

کانونهای کالسیفیه نه در روی نرم شامه بلکه در درون قشر رخ وجود دارد، و بدینجهت بیماری

بنام استورژویرکراب (Sturge - Weber - Krabbe) موسوم گردید.

در این بیماری چهار سندرم وجود دارد که بطور اختصار شرح داده میشود:

۱- سندرم پوستی

قیافه آنژیومی بیمار بسیار مشخص است. آنژیوم که قاعده نیمه صورت را فرا میگیرد

معمولاً مادرزادی بوده و ممکن است بشکل لکه مسطح یا برجسته باشد و گاهی از خطوط

صورت نیز تجاوز کند.

منطقه آنژیومی همیشه بطور کامل با منطقه عصب تری ژومو مطابقت ندارد بعلاوه

آنژیوم ممکن است موکوزها (قسمت درونی لبها و گونه ها و زبان و سقف دهان، موکوزهای

تناسلی) را نیز فرا گیرد و باینکه با هیپرتروفی نیمی از جمجمه و صورت توأم باشد (در نزد بیمار ما این حالت شدید و لب تحنانی بسیار ضخیم و آویزان بود).

۲- سندرم عصبی روانی .

عارضه صرع بشکل عمومی یا معادلات صرعی خصوصاً نوع موضعی براوه جاکسن (Bravais - Jacksonienne) در نیم تنه طرف مقابل آنژیوم ملاحظه میشود.

اختلالات حرکتی- اختلالات حرکتی از همی پارزی تا فلج نیم تنه طرف مقابل معمولاً دیده میشود. از لحاظ روانی عقب افتادگی روانی مانند کودنی و کند ذهنی و کور ذهنی در ۸۰ درصد حالات وجود دارد.

در آزمایش الکتروانسفالوگرام اغلب اوقات اختلالات آهسته کانونی ویا پراکنده با کم شدن دامنه اسواج در ناحیه آنژیوم معزملاحظه میشود.

۳- سندرم چشمی .

گلوکوم مادرزادی با گاوچشمی از همه بیشتر مشاهده میگردد. گاهی اوقات فقط گلوکوم ساده یا گودی پایی بدون ازدیاد فشار درون چشم یا Telangiectasies رتین، آنژیوم- کورویئید و غیره ظاهر میشود. بالاخره اختلالات میدان بینائی مانند تنگ شدن میدان بینائی بینی یا همی آنوپسی جانبی همنام طرف مقابل آنژیوم ممکن است مشاهده گردد.

۴- سندرم رادیولوژیک

در رادیوگرافی جمجمه در ناحیه تحنی - محدودی خطوط موازی، متشکل از نقاط کلسیفیه مشخصی ملاحظه میشود و یا نورهای پریپیچ و خمی که دارای دانه های ریز باشند دیده میشود. کالسیفیکاسیونها در روی نرم شامه قرار ندارند بلکه در درون قشر مخ واقع هستند. غیر از این کالسیفیکاسیونهای قشری اغلب اوقات هیپرتروفی استخوان سینوسها که بر آنروفی مخ منطبق هستند مشاهده میگردد.

آنژیوگرافی کاروتید ممکن است آنژیوم قشری و یا مننژها را که عروق آن بسیار نازک و از نوع وریدی و یا سوری رنگ شریانی باشد نشان دهد.

و انتریکولوگرافی ممکن است انبساط خفیف بطن مجاور آنژیوم را نمایان سازد.

اشکال بالینی ناقص که فاقد یک یا دو سندرم باشد زیاد دیده میشود مثلاً اجتماع یک سندرم پوستی با یک سندرم عصبی بدون سندرم چشمی یا جمع یک سندرم چشمی با آنژیوم بدون اختلالات عصبی و غیره ملاحظه میگردد.

سیر بیماری معمولاً آهسته است ، در سیر تکاملی بیماری بعضی علائم بالینی و یا آزمایشگاهی مانند کالسیفیکاسیونهای قشری ممکن است تدریجاً ظاهر شود .

Bibliographic

- 1- Guillaumat (L.), Morax (P. V.) et offret (G). Syndrome de Sturge - Weber - Krabbe. (Angiomasose encéphalo - trigeminée). Neuro - ophthalmologie, 1959, 2, Masson ed., 1322 - 1330.
- 2- Kissel (P.) Durcux (J. B.) et Schmitt (J.) Les angiomasoses Neuro - oculo - cutanées. Encyclopedie Medico - chirurgicale (Neurologie), 1963, Avril 17165 E/10.
- 3- Pluvinage (J. L.). Maladie de Sturge-Weber - Krabbe. Encyclopedie Medico - chirurgicale. (Neurologie), 1954. Juin. 17490 E/10.
- 4- Van Bogaert (Ludo), L'angiomasose encephalo - trigeminale (Maladie de Sturge - Weber). Traité de Medecine, 1949, Masson ed., 16, 102 - 107.
- 5- Zimmerman, Netsky et Davidoff. Telangiectasis, tumors of the Nervous system, 1956, Lea and Febiger (Philadelphia), 84.