

## اطلاعات تازه در مورد بیماریهای اعصاب

دکتر جلال بریمانی\*

درباره میوپاتی دوشن، میدانیم که فقط جنس ذکور گرفتار شده و انتقال ژنتیکی آن توسط مادر است. این عارضه که از همه میوپاتیها وخیم تر میباشد از ناحیه لگن شروع شده و با هیپرتروفی کاذب در ساق پاها همراه است و معمولاً قبل از ۲ سالگی بیمار را میکشد.

بروز میوپاتی دوشن، در دختران در دو مورد امکان دارد یکی در نزد دوقلوهای یک تخم و دیگری در بیماریهایی که ناشی از اختلال کروموزومی XO است مانند سندرم ترنر (Turner). علت میوپاتی دوشن مانند سایر دیستروفیهای عضلانی ناسعوم است و تئوریهای مختلف وجود دارد مانند ناهنجاری عروقی از نوع ایسکمی، پدیده خود ایمنی، امکان وجود یک عامل غیر عادی در سرم بیماران، ناهنجاری غدد مترشحه، نقص بافت پیوندی، اختلال متابولیک بافت ماهیچه و یا پوشش سارکولم آن وغیره.

هیچگونه رابطه ای تاکنون از نظر ازدیاد بعضی آنزیمهای سرم مانند Lactodehydrogenase و Créatine Phosphokinase و همچنین اختلالات بافت ماهیچه در میکروسکپ معمولی و میکروسکوپ الکترونیکی نیافته اند (Roy et Dubowitz, ۱۹۷۰).

اخیراً W. K. Engel در مقاله ای که چند ماه قبل (آوریل ۱۹۷۱) در مجله روونورولوژیک (چاپ پاریس) تحت عنوان فرضیه تازه در مورد پاتوژنی بیماری دوشن منتشر کرده است چنین اظهار نظر مینماید که این عارضه احتمالاً مربوط به ایسکمی عروق داخل ماهیچه، بویژه ماهیچه های ریشه اندام است که در ابتدا متعاقب سراسر انقباض عروقی زودگذر و مکرر، الیاف ماهیچه ای مربوط دچار دژنراسانس و سپس رژنراسانس ناقص میشوند. این محقق با تزریق ماده آنبولیزان بنام دکستران به خرگوش و سوس صحرانی، ضایعات عروقی در ماهیچه های این

در شماره قبل این مجله، تحقیقات تازه ای که مربوط به تعدادی از بیماریهای اعصاب است یادآور شدیم و اینک بیماریهای عصبی دیگری را که اخیراً مورد پژوهش های علمی قرار گرفته، باستحضار همکاران ارجمند میرسانیم:

### ۱- رده بندی جدید دیستر و فیهای (Dystrophies) عضلانی:

میدانیم که هنوز تقسیم بندی رضایت بخشی از دیستروفیهای عضلانی که علل آن نامعلوم است وجود ندارد. از همه مشهورتر رده بندی Walton (۱۹۶۹) است که بر اساس انتقال ژنتیکی و بالینی استوار است.

تابلوی والتون در زیر خلاصه شده است:

الف - انتقال ژنتیکی مربوط به جنس:

۱ - میوپاتی دوشن (Duchenne)

۲ - میوپاتی دیررس نوع بکر (Becker)

ب - انتقال ژنتیکی اتوزومی مغلوب:

۱ - میوپاتیهای ناحیه کمری

۲ - میوپاتیهای مادرزادی که اخیراً تحقیقات پیشرفته ای در مورد آن انجام شده است و در ضمن سواردی از این نوع که دارای انتقال ژنتیکی غالب بوده اند نیز منتشر کرده اند.

پ - انتقال ژنتیکی اتوزومی غالب:

۱ - میوپاتی صورت - شانه - بازو

۲ - میوپاتی چشمی - ولی Mathen و همکاران او در سال ۱۹۷۰ در یک خانواده که دچار این میوپاتی بوده اند انتقال اتوزومی مغلوب یافته اند.

۳ - میوپاتی انتهای اندامها.

ت - دیستروفی سیوتونیک و فلج دوره ای - Paralytic Periodique که دارای انتقال ژنتیکی اتوزومی غالب است.

\* رئیس بخش اعصاب و الکتروانسفالوگرافی دانشکده پزشکی دانشگاه تهران

حیوانات ، نظیر ضایعات بیماری دوشن یافته است .

در سیوپاتیهای مادرزادی که اخیراً تحقیقات زیادی با تکنیکهای جدید، در مورد آن صورت گرفته است ، تقسیم بندی تازه زیر به چشم میخورد:

الف - سیوپاتی با باتونه (Myopathies à batonnets یا Nemaline Myopathy یا Red Myopathy) در این نسوع سیوپاتی، در بعضی از فیبرهای ماهیچه ای، توده های قرمز رنگی بشکل باتونه با میکروسکپ الکترونیک دیده میشود. Hopkins و همکاران (۱۹۶۶) و Engel (۱۹۷۰) این باتونه ها را در موارد دیگر مانند پولی میوزیت (Polymyosites) و در ماتومیوزیت (Dermatomyosites) و آرتريت روماتوئید و سندرم Sjögren و لوپوس اریتماتو منتشر نیز یافته اند، و اغلب با اختلالاتی مانند سیفواسکولیوز و کف پای گود ، سقف دهان گنبدی شکل، جلو افتادگی فک تحتانی که گاهی انسان را بفکر سندرم مارفان نیز میاندازد همراه میباشد .

ب - سیوپاتی مرکز هسته ای (Centronucléaire) - در این شکل سیوپاتی ، تعدادی فیبر با یک هسته مرکزی در میان ماهیچه های معيوب بویژه ماهیچه های چشم دیده میشود و جمعی آنرا ناشی از عدم رشد یافت ماهیچه دانسته اند . با این نوع سیوپاتی اختلالات دیگری مانند صرع و اختلالات الکتروآسفالوگرام نیز ذکر کرده اند .

پ - سیوپاتی های توأم با اختلالات میتوکندری ها در بعضی از این سیوپاتی ها ، با میکروسکپ الکترونیک ، میتوکندری های بزرگ ( Megaconial ) یافته اند که در آنها آنکلوزیونهای گرد و یا چهار گوش وجود دارد . در بعضی دیگر ، میتوکندری طبیعی است ولی تعداد آن بسیار زیاد شده است (Pleioconial) .

در این شکل ، اختلالات دیگری مانند ازدیاد متابولیسم بازال بدون هیپرتیروئیدی و سراحل پارالیزی پرئودیک نیز ممکن است دیده شود .

## ۲- آنسفالوپاتیهای ناشی از نارسائی تنفس:

هنوز آنطوریکه باید و شاید ، فیزیوپاتوژنی این آنسفالوپاتیها مشخص نشده است . آشکار است که کمبود اکسیژن در خون و ازدیاد گاز کربنیک در خون Hypercapnic ناشی از نارسائی تنفس ، نقش اساسی بازی میکند . و برونشیت مزمن بزرگتریسن علت آنسفالوپاتی است . چنانکه Lamisse و همکاران (۱۹۷۰) در ۶۲ مورد از ۸۰ بیمار دچار برونشیت مزمن اختلالات حرکتی ویا روانی یافته است . بعد از آن از نظر اهمیت آماری، یادگارهای سل ریوی و Silicose و ناهنجاریهای قفس صدی و غیره قرار دارد .

علائم روانی نارسائی عبارتند از : اختلالات خلق و خوی و رفتار با میل به تجاوز ، پرحرفی ، گاهی هم حالت گنگی با Onirisme و اختلالات حافظه با عدم درک زمان و مکان .

علائم عصبی ، بیشتر بصورت فلج مانند همی پارزی است که نزد اشخاص دچار آرترواسکلروز دیده میشود و ناشی از Ischemie زود گذر است .

اختلالاتی مانند صرع گاهی مشاهده میگردد بویژه آستانه صرع زا پائین آمده و در تراسه این بیماران تصاویر سوزنی اغلب وجود دارد و بعلاوه برحسب شدت و پیشرفت بیماری سه مرحله میتوان یافت :

در مرحله اول که آغاز بیماری است، Dysrhythmic خفیف (اسواج تناکم و بیش پراکنده در زمینه ریتم اصلی طبیعی ویا اندکی آهسته ) مشاهده میشود .

در مرحله دوم ، اسواج دلتای یکنواخت و همزمان در نواحی فروتوتوآمپورال ظاهر میشود و ریتم اصلی، کم و بیش آهسته است . در مرحله سوم تشکیلات منطقه ای اسواج بکلی بهم ریخته و اسواج دلتا بدون هیچگونه واکنشی ، در همه اشتقاقها وجود دارد .

از نظر معاینه اعصاب رفلكسهای زهی ندرتاً شدت یافته ، معمولاً کم شده ویا از بین میرود . استثناً علائمت با بنسکی یک یا دو طرف ظاهر میگردد . اختلالات چشمی را از تاری تا کوری میتوان یافت و اغلب با اکروفتمالی همراه است و در ته چشم ، سیانوز رتین مانند سیانوز پوست و اتساع وریدهای رتین دیده میشود . از نظر تشخیص مثبت باید گفت که بسیار آسان است زیرا سابقه بیماری مزمن برونش و ریه ، وجود Coeur pulmonaire chronique با هیپساتوبگالی دردناک ، اختلال هماتوز را مسجل میکند . البته بررسی گازهای خون شریانی هرگونه تردیدی را برطرف مینماید .

اشباع خون از اکسیژن از ۸۰ درصد کمتر بوده و اغلب از ۵۰ درصد هم کمتر است ، فشار گاز کربنیک همیشه از ۶۰ میلی متر جیوه بیشتر بوده و گاهی از ۱۰۰ میلی متر جیره نیز تجاوز میکند .

تشخیص افتراقی با آنسفالوپاتی الکلی و کمای کبدی و آنسفالوپاتی پورتو - کاو مطرح میگردد .

## سیر بیماری :

تحت اثر درمان ، علائم بیماری بویژه روانی زود از بین میرود ولی بهبودی تراسه الکتروآنسفالوگرافی تأخیر داشته و از ۲ تا ۱۰ روز بطول میانجامد . ریتم آلفا پدیدار شده و اسواج دلتا ناپدید میگردد .

## درمان :

اکسیژن‌تراپی تدریجی (توسط سوند از راه بینی از قسار یک تا ۱/۵ لیتر در دقیقه در ۲ ساعت اول).

در صورت شکست درمان باید Intubation یا حتی تراکئوتومی انجام داد البته باید از Suroxygenation جلوگیری کرد و فشار اکسیژن شریانی باید همیشه از ۱۰ میلی‌متر جیوه کمتر باشد.

پیش‌آگهی معمولاً در ۸۰ درصد موارد خوب است ولی عود بیماری، بروز مرگ را باعث می‌شود، بقسمی که طبق آمار Lissac و همکاران (۱۹۶۹) ۷۲ درصد از بیماران در مدت پنجسال فوت می‌نمایند.

## ۳- بررسی هزار مورد صرع در ایران

در رساله تخصص اعصاب آقای دکتر بلاغی که تحت نظر اینجانب تهیه شده است، هزار بیمار صرعی را که تشخیص بالینی و الکتریکی مسجلی داشته‌اند بویژه از نظر الکتروانسفالوگرافی مورد مذاقه و بررسی قرار داده‌ایم و چون کسب اطلاعات مختلف با روشهای آماری قدیمی بسیار مشکل می‌نمود لهذا از ماشینهای I. B. M دانشگاه استفاده کرده‌ایم و این اولین رساله دانشکده پزشکی دانشگاه تهران است که برای تهیه آن از ماشینهای مذکور بهره‌برداری شده است. ذیلاً نتایج با کمال اختصار ذکر می‌گردد:

۱- تعداد بیماران برحسب جنس :

از هزار بیمار ما، ۵۵۰ نفر مرد و ۴۵۰ نفر زن بوده‌اند لذا وفور صرع در مردان اندکی بیشتر از زنان است.

۲- تعداد بیماران برحسب سن

سن	تعداد بیماران
کمتر از یکسال	۸ نفر
۱-۱۰ سال	۲۶۸
۱۱-۲۰	۳۸۴
۲۱-۳۰	۱۹۷
۳۱-۴۰	۸۴
۴۱-۵۰	۳۹
۵۱-۶۰	۹
۶۱-۷۰	۱۱

بطوریکه از جدول فوق برمیآید، ظهور صرع بیش از همه بین ۱۰-۲۰ سالگی اتفاق می‌افتد و حداقل آن کمتر از یکسال است و از ۳۰ تا ۶۰ سالگی کاهش یافته و پس از ۶۰ سالگی اندکی فزونی می‌گیرد.

۳- تعداد بیماران برحسب نوع عارضه صرع :

تعداد بیمارانی که فقط دچار یکی از انواع صرع بوده‌اند بطور خلاصه چنین است :

انواع صرع	تعداد بیماران
گراندمال	۴۹۷
میوکلونی	۱۲۸
ابسانس	۴۹
راسه هنت	۱۴
منحصراً تونیک	۵۲
حملات نباتی	۴۲
حملات تامپورل	۲۷
براهه ژاکسون	۴
وان بگارت	۲

بطوریکه از جدول بالا مستفاد می‌شود گراندمال از همه بیشتر است و سپس میوکلونی و حملات منحصراً تونیک و ابسانس و حملات نباتی است. در مورد حملات نباتی متأسفانه پزشکان کمتر فکر آن هستند و بیماران مدتها بعنوان عارضه جهازهاضمه و یا قلب درمان شده‌اند.

و اما تعداد بیمارانی که به دو یا چند نوع صرع مبتلا باشند چنین است :

گراندمال و میوکلونی	۱۱۳ نفر
گراندمال با میوکلونی و ابسانس	۱۶
گراندمال با ابسانس	۴۶
میوکلونی با ابسانس	۶
گراندمال با میوکلونی و حملات اکتییک	۴

در اینجا نیز گراندمال توأم با میوکلونی و یا گراندمال

همراه ابسانس بیشتر از سایر انواع بیچشم می‌خورد.

۴- در مورد رابطه انواع صرع با جنس، جدول زیر جلب

نظر می‌کند :

انواع صرع	مذکر	مونث
گراندمال	۳۹۰	۱۰۷
میوکلونی	۸۵	۴۳
ابسانس	۱۹	۳۰
راسه هنت	۴	۱۰
حملات تونیک	۳۴	۱۸
حملات تامپورال	۱۷	۱۰
حملات نباتی	۲۴	۱۸
براهه ژاکسون	۳	۱
وان بگارت	۱	۱

## ۱- بررسی ظاهری ریتمهای اصلی مغز:

- در مورد ریتم آلفا باید بگوئیم که دامنه آن در ۱۱۹ مورد از بیماران ما کوتاه و در ۲۶ مورد بلند و مابقی طبیعی بوده است.

از لحاظ شکل، ریتم آلفا در ۶۴ مورد نامنظم و ۵ مورد ناقصه و ۴۸ مورد نوك تیز بوده است. از نظر وفور، ریتم آلفا نزد ۹۳ بیمار ما نسبتاً زیاد و نزد ۱۰۵ مورد متوسط و بیش از ۵ نفر دیگر کمیاب بوده است و در تفسیر مابقی ذکر از وفور نشده است.

در باره چگونگی مشخصات موج آلفا با بروز حمله صرع باید متذکر شد که مقایسه این مشخصات، در ۴۸ ساعت اول حمله با زمان بعد از این ۴۸ ساعت تغییراتی نشان میدهد:

الف - مشخصات ریتم آلفا در ۴۸ ساعت اولیه حمله صرعی: تراسه هائیکه دارای ضایعات الکتریکی بسیار هستند تماماً دارای ریتم آلفای نامنظم بوده و در تراسه هائیکه اختلالات به مقدار متوسط بوده، نامنظم بودن ریتم آلفا بیش از منظم بودن آن بچشم میخورد.

نوك تیزی ریتم آلفا با خرابی تراسه نسبت مستقیم دارد و علاوه فرکانس ریتم آلفا اغلب کم است.

ب - مشخصات ریتم آلفا بعد از ۴۸ ساعت بروز حمله: در غالب موارد ریتم آلفا نوك تیز و نامنظم و بادامنه بلند بوده و مقدار آن نیز زیاد است.

- در موضوع مطالعه ریتم بتا و تتا به ترتیب ۷ مورد از بیماران ما دارای موج بتا بوده و این هفت مورد دچار صرع گراندمال بوده اند. در حالیکه ریتم تتا در ۱۴۷ مورد از بیماران ما وجود داشته است.

- موج دلتا در ۳۹ مورد بیماران ما دیده شده که ۲۵ مورد آن فقط دارای امواج دلتا بوده اند و با سایر امواج توأم نبوده است. در بررسی واکنش ریتمهای اصلی مغز به عوامل و تحریکات مختلف باید متذکر شد که واکنش توقف بینائی در ۷۵ مورد از بیماران ما متوسط و در ۱۰۳ مورد مختصر و ۵۰ مورد خوب و ۱۵ مورد بدون جواب و در ۱۹۸ مورد ناکامل بوده است.

آزسون تنفس عمیق در ۱۴ مورد از بیماران ما بعلت عدم همکاری بیمار انجام نشد و در مابقی این آزمایش مثبت بوده است و فقط در ۲۱ مورد تغییری در تراسه مشاهده نشده است.

هنگام آزسون تحریکات نوری پی در پی، پدیده تداخل در ۲۴ مورد از بیماران وجود نداشت و در ۴۷ مورد مختصر و در ۵

چنانکه مشاهده میشود، انواع صرع بویژه گراندمال و میوکلونی با استثناء ایسانس و حملات اکتیک راسه هنت، در جنس مذکر بیشتر از جنس مؤنث دیده میشود.

۵ - در مورد رابطه شروع صرع با سن باید گفت که تقریباً ۹۰ درصد از هزار بیمار صرعی ما دچار صرع گراندمال و پتی مال بوده اند و سن شروع این دو نوع صرع از جداول زیر مستفاد میشود:

سن آغاز گراندمال بر حسب سال	تعداد بیماران
کمتر از یکسال	۲۴ نفر
۱-۱۰ سال	۲۵۲
۱۱-۲۰ سال	۲۶۷
۲۱-۳۰ سال	۶۶
۳۱-۴۰ سال	۴۵
۴۱-۵۰ سال	۱۶
۵۱-۶۰ سال	۳
۶۱-۷۰ سال	۳
جمع	۶۸۲

بنابراین صرع گراندمال از بدو تولد، شروع و بتدریج و با بالا رفتن سن از زیاد سییابد بقسمی که بیشترین تعداد بین ۱۲-۱۰ سالگی است و سپس کاهش سییابد.

در جدول زیر صرع پتی مال که به سه نوع ایسانس، میوکلونی و حملات اکتیک راسه هنت تقسیم میشود بر حسب سن شروع عارضه نشان داده شده است:

سن آغاز پتی مال	تعداد بیماران
کمتر از یکسال	۹ نفر
۱-۱۰ سال	۹۳
۱۱-۲۰ سال	۷۲
۲۱-۳۰ سال	۱۷
از ۳۰ به بالا	هیچ مورد
جمع	۱۹۱ نفر

از مطالعه تعداد بیماران دچار صرع موضعی قشری چنین برسیاید که صرع تامپورال بسیار زیاد تر از صرعهای کانونی دیگر مشاهده شده است (۲۷ مورد از ۳۸ مورد) و بسیار زیادتر از آثار دیگران که پنجاه درصد صرعهای کانونی را صرع تامپورال دانسته اند میباشد.

در مورد بررسی امواج الکتریکی مغز هزار بیمار مصروع بطور خلاصه چنین نتیجه گیری شده است:

بوده‌اند. این تصویر نزد ۲ نفر دچار گراندمال و یک نفر گرفتار حملات نباتی و یک نفر مبتلا به میوکلونی دیده شده است.

ج - دیس ریتمی: ۳۸۶ نفر از بیماران ما دارای این زمینه در تراسه بوده‌اند. تصویر دیس ریتمی بیش از همه در گراندمال و سپس در میوکلونی مشاهده شده است.

ما پس از تحقیق منابعی که در اختیار داشته ایم به‌چنین نوع بررسی الکتروآنسفالوگرامهای بیماران صرعی در سایر کشورها برخورد نکرده‌ایم و این روش ابتکاری که بررسی انواع تصاویر صرعی و امواج عادی و چگونگی روابط آنها در تراسه‌های تعداد زیادی از مصروعین با استفاده از ماشینهای I. B. M. باشد، بنظر ما اولین بار است که در جهان انجام میشود.

چنانکه ملاحظه شد، دانش اعصاب که از مهمترین رشته‌های بالینی است در یکسال اخیر پیشرفتهای قابل توجهی کرده است. این رشته و همچنین رشته‌های وابسته، دارای سراز و انستیتوهای تحقیقاتی متعدد و روزافزونی در ممالک پیشرفته است و در ایران نیز اگر حمایت لازم از آن بعمل آید، بطور بیسابقه‌ای خواهد درخشید. ضمناً امید است که هر سال یکبار خلاصه‌ای از آخرین اطلاعات در رشته اعصاب، در مجله دانشکده پزشکی، باستحضار همکاران ارجمند برسد.

مورد نسبتاً شدید بوده‌است ولی در باقی حالات ذکرى از پدیده تداخل در تفسیر نرفته است.

۲- بررسی تصاویر ناگهانی مرضی بقرار زیر است:

الف - تصاویر سوزنی: در تراسه ۶ مورد از بیماران ما دارای سوج سوزنی آهسته بطور خالص و ۱۷ مورد دارای قطب‌سوج سوزنی سریع و ۵ مورد همراه سایر تصاویر صرعی دیده شده است. تصویر سوزنی آهسته نسبتاً از چند سوزنی بیشتر مشاهده شده‌است.

ب - تصاویر چند سوزنی: ۲۲ مورد از بیماران ما دارای یک چنین تصویر بطور خالص بدون توأم بودن با سایر تصاویر صرعی و ۲۰ مورد نیز همراه سایر تصاویر صرعی بوده‌اند.

پ - تصاویر سوزنی- موجی: در الکتروآنسفالوگرامهای بیماران صرعی ما ۳۳۶ مورد تصاویر سوزنی - موجی بطور خالص و ۲۱۷ مورد همراه سایر تصاویر صرعی دیده شده است. ایسین تصاویر بیشتر در صرع گراند مال و سپس میوکلونی وابسانس موجود بوده است.

ت - تصاویر چند سوزنی موجی: که ۱۴ مورد از بیماران ما دارای این تصویر بطور خالص و ۱۰۲ مورد همراه سایر تصاویر صرعی بوده‌اند. این تصویر بیشتر در میوکلونی دیده میشود.

ث - سوج سخت‌پیشانی: ۲۲ مورد از بیماران ما دارای این تصویر بطور خالص و ۱۸ نفر توأم با سایر تصاویر صرعی

### Bibliographie

- 1 - Bethlem J., Wijngaarden G. K., Mumenthaler M. and Meiser J. : Arch. Neurol., 23, 70, 1970.
- 2 - Cape C.A., Johnson W.W. and Pitner S.E.: Neurology, 20, 494, 1970.
- 3 - Dubowitz V. and Crome L.: Brain, 92, 805, 1969.
- 4 - Engel W.K. Rev. Neurol. 124, No. 4. P: 291-298, 1971.
- 6 - Engel.: Archives of Neurology, 22, 2, 97-117, 1970.
- 7 - Hooshmand H.: Neurology, 20, 329, 1970.
- 8 - Lamise F., Gautier F., Kiffer A. et Rouzaud M.: . Presse Méd., 78, 1925, 1970.
- 9 - Lissac J., Marsac J. et Blayo M.C.: L'encéphalopathie respiratoire. Journées de réanimation de l'Hôpital Claude - Bernard. I, vol. 1969.
- 10 - Mathen N.T., Jacob J.C. and Chandy J.: Arch Neurol., 22, 68, 1970.
- 11 - Roy S. and Dubowitz V. : J. Neurol. Sci., II, 65, 1970.
- 12 - Walton J. Revue Neurol 123, 23, 1970.