

## تشخیص بیماری با آزماش ناخن Cystic Fibrosis

Cystic Fibrosis (Mendelian recessive) یک بیماری ارثی است (C. F.) و به وجوده مسری نمیباشد.

مطالعات و تجربیاتی که تاکنون بعمل آمده ثابت نموده اطبالی باین بیماری مبتلا میشوند که قادر آنژیم لوزالمعده یا دچار بیماریهای مزمن ریوی (غیرازسل) میباشند. بطبق آماری که در امریکا بدست آمده از هزار نفر نوزاد یکنفر باین بیماری مبتلا و ترشح غدد داخلی این نوزادان غیر طبیعی است.

اخیراً معلوم شده مقدار مواد معدنی نسوج بدن بیماران مبتلا با نسوج اطفال سالم نیز مختلف است.

مطالعات و تحقیقاتی که بطور مختصر شرح داده میشود سللم نموده مقدار سدیم و پطاسیم ناخن چیده شده بیماران با اطفال سالم متفاوت و این موضوع باعث تسهیلات بیشتری جهت تشخیص فوری این بیماری شده است.

قبل با تهیه عرق بدن و تعیین مقدار سدیم و کلرید و پطاسیم و یا الکتروولیت آن این بیماری تشخیص داده میشود ولی تهیه عرق بدن اطفالی که سخت بیمار هستند قدری مشکل و اغلب عرق لازم تهیه نمیشود و باید آزمایش را تکرار نمود تا مقدار کافی عرق (بیش از ۳۵ میلیگرم) تهیه شود و در نتیجه باعث تأخیر تشخیص بیماری میگردد.

برای تهیه ناخن میتوان ناخن های دست و پا را چیده و آنها را در لوله کوچک پلاستیکی ریخته و سر آنرا میکم بست که خشک نشود (ناخن های رنگ شده را نمیتوان آزمایش نمود) مپس آنرا جهت تعیین مقدار سدیم و پطاسیم با زنایشگاه ارسال نمود. حداقل بیست میلیگرم ناخن جهت آزمایش لازم است و چنانچه ناخن ها کشیف باشد میتوان کثافت ها را با تبعیج جدا کرده و بطبق متده زیر آنها را آزمایش نمود.

طرز عمل - با ترازوی حساس مقداری از ناخن های چیده شده را وزن نموده (۲۰-۶۰ میلیگرم) سپس ناخن ها را در لوله پلاستیکی بعجم ۲۰ سانتیمتر مکعب ریخته و برای هر میلیگرم یک سانتیمتر مکعب از محلول  $N_{\text{Ar}}$  اسید کلرید ریک به لوله اضافه کرده سر آنرا

بسته و بدت دو دقیقه لوله را در دستگاه حرکت دهنده که هر دقیقه ۳۰۰ حرکت داشته باشد قرار داد.

در این آزمایش بیکری که پنجم یکصد سانتیمتر مکعب واژن تیس Teflon باشد باید بکار رود (زیرا لوازم شیشه‌ای در آزمایش اثر دارد) قیچیجی که دارای سوراخهای ریز است درین کرقارداده سپس لوله محتوی ناخن و اسید را کد دو دقیقه حرکت داده وارد قیچ کرده (بیش از دو دقیقه نباید حرکت داده شود و بالا فاصله آنرا باید صاف نمود) ناخن‌ها در قیچ باقی مانده و محلول داخلی کر می‌شود.

ناخن‌ها را روی کاغذ صافی کوچک ریخته بدت دو ساعت آنها را در قرار داده تاشیک شود (در حدود ۶ درصد از وزن آن کم می‌شود).

ناخن‌های خشک شده را مجددآب‌اترازوی حساس وزن نموده درین کر تفلین تمیز ریخته و برای هر ۰ میلی‌گرم ناخن یک سانتیمتر مکعب آب، قطر خالص افزایه باید نمود. بی کر محتوی اسید کلریدریک وی کر محتوی ناخن و آب، قطررا توسط اجاق شن گرم حرارت داده تا مابع محتوی هر کدام تبخیر شده ویکی دوقطره برسد (باید دقت نمود خشک یانسوزد) سپس آنها را از حرارت دور کرده دویا سه مانتیمتر مکعب آب، قطر ره کدام از نی کرها افزایه و بیگذاریم سرد شود (با کاغذ جافی سر آنها بسته شود) بی کرها را بطور جداگانه در فلاسکهای ده سانتیمتر مکعبی (Volumetric Flask) داخل و بی کرها را با دو سه سانتیمتر مکعب آب، قطر خالص شسته و بد فلاسک مربوطه انزوید و آنقدر آب، قطر خالص بازها اضافه می‌کنیم تا حجم هر کدام ده سانتیمتر مکعب باشد.

پس از Standard نمودن دستگاه Flame Photometer از نوع کارخانه Baird Atomic هریک از محلولها را با دستگاه خوانده و سپس مقدار سدیم و پطاسیم آنها را بر حسب سیلی اکوولنت در کیلو گرم ناخن (Milliequivalent per Kilogram) محاسبه مینهایم.

باید دقت نمود در موقع شستن ناخن ها با محلول اسید کلریدریک بیش از دو دقیقه حرکت داده نشود و بالا فاصله ناخن‌ها را از اسید کلریدریک جدا نمود در غیر اینصورت مقدار زیادتری سدیم و پطاسیم در اسید حل و در عمل بعدی مقدار کمتری سدیم و پطاسیم بدست می‌آید و در نتیجه باعث اشتباه خواهد شد.

ناخن کلیه بیماران و فامیل آنها و همچنین اشخاص سالم در خود بیمارستان چیده و در عین حال عرق بدین آنها نیز در همان موقع مورد آزمایش قرار گرفته است.

نتیجه مقدار سدیم و پطاسیم ناخن هائی که با اسید کلرید روک شسته و آزمایش شده

بقرار زیر است :

پطاسیم بر حسب میلی اکولنت در کیلو گرم		سدیم بر حسب میلی اکولنت در کیلو گرم		تعداد	نوع اشخاص
حد متوسط	ردیف	حد متوسط	ردیف		
۲۰	۶—۱۱۰	۸۰	۱۸—۳۰۰	۱۴۰	بیماران مبتلا
۱۰	۱—۵۰	۲۰	۲—۱۲۱	۳۱	اطفال سالم
۷	۱—۶۰	۲۶	۸—۱۴۰	۸۱	فامیل بیماران
۴	۲—۲۰	۱۲	۲—۶۰	۲۴	اشخاص سالم بالغ
۱۷	۳—۶۰	۴۷	۸—۱۲۰	۶۰	خواهران و برادران بیماران

نتیجه مقدار سدیم و پطاسیم ناخن هائی که پس از شستن با اسید کلرید روک و خشک نمودن سورد آزمایش قرار گرفته بدین قرار میباشد :

پطاسیم بر حسب میلی اکولنت در کیلو گرم		سدیم بر حسب میلی اکولنت در کیلو گرم		تعداد	نوع اشخاص
میزان انحراف	حد متوسط	ردیف	میزان انحراف	حد متوسط	ردیف
۰—۲۷	۴۲	۱۲—۱۸۰	۰—۵۳	۱۴۰	۰—۳۵۰ ۱۴۹
۰—۱۰	۱۸	۱—۵۰	۰—۲۴	۴۶	۱—۱۰۰ ۴۴
۰—۱۹	۱۴	۱—۱۱۰	۰—۲۶	۳۰	۰—۱۸۰ ۸۷
۰—۱۱	۱۱	۱—۵۸	۰—۲۱	۲۹	۷—۱۰۱ ۳۲
۰—۱۶	۲۶	۱—۸۰	۰—۳۲	۶۳	۷—۱۷۰ ۶۴

با مقایسه مقدار سدیم و پطاسیم ناخن بیماران با عرق بدنه آنها نتایج حاصله کاملاً رضایت بخش و دارای مزایای زیر میباشد :

- نتیجه آزمایش عرق بدنه نفر از بیماران Borderline بود (سدیم بین ۰—۶۰ میلی اکولنت در لیتر) در صورتیکه مقدار سدیم ناخن آنها زیاد و مشخص شد. این سه نفر مبتلا به بیماری هستند.

- ۲ - آزمایش عرق بدن ۴ نفر خواهان و برادران بیماران مبتلا همه در حدود طبیعی بود در صورتیکه مقدار سدیم ناخن آنها مختلف و میتوان آنها را بدو دسته تقسیم نمود :
- ۵ نفر آنها دارای سدیم تقریباً طبیعی و از ۴ نفر بقیه ه نفر مقدار سدیم آنها Borderline و ۹ نفر دیگر مقدار سدیم ، نزدیک مقدار سدیم بیماران مبتلا و از این رو بیتوان حدس زد این خواهان و برادران Heterozygote همراه با Gene بیماری را دارا هستند که مطالعات آینده این موضوع را ثابت خواهد نمود .
- مقدار سدیم و پطاسیم ناخن پدران و مادران بیماران از مقدار عرق بدن آنها کمتر که معکن است کم شدن سدیم با زیاد شدن سن آنها رابطه ای داشته باشد .
- ۳ - چیدن ناخن و ارسال آن جهت آزمایش خود مزیت بسیار خوبی است و احتیاج نیست بیمار شخصاً بازمایشگاه برود .