

نامه دانشکده پزشکی

تهران

تحت نظر هیئت تحریریه

دکتر کمال دین‌آبادی دکتر بهمن سجادی دکتر شمس‌الدین مینوی
دکتر بهمن سید دکتر حسین زندی دکتر تقی علی‌قلی
دکتر محمدعلی پرویزی دکتر سید رضا دکتر حسن مومنی
دکتر سید علی وید دکتر حسن صدر دکتر محمدعلی شادوی

رئیس هیئت تحریریه: دکتر محمدباقر آهنگر

موضوع: بیماری‌های اعصاب و عضلات
میراث: دکتر حسن صدر

شماره چهارم

دی ماه ۱۳۴۰

سال نوزدهم

از کارهای بخش اعصاب بیمارستان پهلوی

دکتر ابراهیم چهارازی استاد کرسی اعصاب و رئیس بخش مغز و بی‌بیمارستان پهلوی

دکتر رضاقلی ماکوئی آیینستان افتخاری بخش اعصاب

بیماری استرونیل لورن (۱)

بیماری سخت فالج خانوادگی پاها
یکی از مباحث جالب توجه دانش اعصاب
بشمار می‌رود چه درقبال تعداد قابل
ملاحظه این بیماری که تاکنون از جهت
بالینی مشخص و معین گشته است و
معدودی از حالات آن نیز از جهت تشریح
مرضی مورد بررسی واقع شده هنوز
پرده ابهام از اسرار مکانیسم و علت آن
برداشته نشده است. یکی از اشکال
بالینی این عارضه بیماری استرونیل -

1 - Strumpell Lorrain

لورن است که ۵ سال پس از آنکه ارب (۲) و شارکو (۳) سخت فالج نخاعی پاهارا نگاشتند استرونیل در سال ۱۸۸۰ یک شکل خانوادگی آن را منتشر کرد که در آن ضایعاتی در دسته‌های پیرامیدی (۴) و نواری گل‌وراد نخاعی مخچه‌ای (۵) مشاهده کرده بود.

بعدها او یاندراسیک (۶) و لورن (۷) - نیومارک (۸) و شفر (۹) حالات دیگری از این بیماری را شرح دادند که خاصه شرح حال لورن با تحقیقات تشریحی توام و جلب توجه مینمود. هرچند بعقیده بسیاری از دانشمندان این بیماری را باید ضمیمه آناکسی (۱۰) ارثی مخچه‌ای و بیماری فریدرایش (۱۱) دانست ولی وجوه تمایز بالینی و تشریح مرضی حالات بررسی شده با بیماریهای مذکور بحدی است که عده دیگری از دانشمندان این قبیل حالات را در دسته جدیدی قرار داده‌اند و آنچه مسلم است فقدان انعکاسهای زهی در بیماری فریدرایش و وجود آناکسی و روش مخچه‌ای راه رفتن در بیماری آناکسی ارثی مخچه‌ای

به ۷ دسته بشرح زیر تقسیم نموده است:

- ۱) شکل فالج خالص هر دو پا
- ۲) - شکل توام با علائم روانی
- ۳) شکل توام با اختلالات مخچه‌ای
- ۴) شکل توام با اختلالات بصل النخاعی
- ۵) شکل توام با ضمور عضلانی
- ۶) شکل توام با علائم تصاب صفحه
- ۷) شکل توام با اختلالات اطراف

عالیه

از چند سال پیش وجود این بیماری در ایران جلب توجه ما را نمود و دومورد ملاحظه شد ولی بسبب عدم امکان رسیدگی بسابقه خانوادگی و خصوصیات دوران کودکی بیماران، تنظیم شرح حال میسر نگردید تا اینکه در سال گذشته سه کودک

2 - Erb

3 - Charcot

4 - F. Pyramidal.

5 - F. Sp'no-cerebelleux.

6 - Iandrassik

7 - Lorrain

8 - Newmark

9 - Schaeffer

10 - Ataxie Héréditaire cérébelleux

11 - Friedreich

12 - Rhein.

۳ سال پیش و جمشید ۱۶ ساله از دو سال پیش شروع شده و تدریجا روبه شدت نهاده است چنانکه در حال حاضر داریوش بیچوجه قادر بحرکت نبوده در صورتیکه دومی میتواند به کمک دیگران و عصا راه برود و سومی بکندی راه میرود.

اینک شرح حالها:

(۱) جمشید عباسی سن ۱۶ سال محصل در تاریخ ۱۷/۱۱/۳۹ به علت اختلال حرکتی و ضعف هنگام راه رفتن به بیمارستان مراجعه نموده است مشارالیه از دو سال پیش باین بیماری مبتلا شده است.

سابقه شخصی - ابتلاء به بیماریها و عوارض دیگری را بخاطر ندارد.
سابقه خانوادگی - پدر بیمار بعلت نامعلومی فوت کرده و مادر بیمار سالم و درقید حیات است چنانچه متذکر شدیم بیمار دارای دو برادر مریض بنام داریوش و ناصر است که بعلت همین کسالت در بخش بستری و یک برادر بزرگتر از همه ۲۵ ساله و یک خواهر ۱۴ ساله دارد که سالم هستند از مبتلایان خانوادگی و اجداد بیماران اطلاع کاملی بدست نیامد.

طرز شروع بیماری - طبق اظهار

از یک خانواده مبتلی باین بیماری مشاهده شد که خوشبختانه موجبات رسیدگی بآنها تا حد امکان فراهم بود و برای استحضار خاطر خوانندگان گرامی مجله اقدام بدرج میشود.

در تاریخ ۱۷/۱۱/۳۹ آقای عباسی سه برادر خود را بنام جمشید و ناصر و داریوش به بخش اعصاب آورده و تقاضای درمان آنها را نمود. آقای عباسی که برادر بزرگتر خانواده است و ۲۵ ساله داشت و همچنین خواهر ۱۴ ساله وی سلامت بوده و هیچ نوع عارضه عصبی نداشتند ولی سه برادر آنها جمشید ۱۶ ساله و ناصر ۱۷ ساله و داریوش ۱۹ ساله هر سه نفر بفاج پاها دچار بودند. سوابق خانواده مذکور تا حدی که تحقیق آن میسر گردید بدینقرار بوده است:

پدر بعلت نامعلومی فوت کرده و مادر سالم میباشد و از ۵ اولاد چنانچه قبلا متذکر شدیم دو نفر سالم و سه نفر باین بیماری عصبی دچار شده اند. **نکته جالب اینکه شروع بیماری نزد سه برادر بیمار از سن چهارده سالگی بوده و طبق گفتار خود بیماران و مادر و افراد دیگر خانواده اشکال راه رفتن داریوش ۱۹ ساله از ۵ سال پیش و ناصر ۱۷ ساله از**

از سطح تخت بلند کند ولی بزحمت می‌تواند وضع فوق را یکی دو دقیقه حفظ نماید حرکات ارادی در دستها تقریباً طبیعی است فقط حرکات انگشتان نقصان یافته است .

قدرت عضلانی - بطور کلی در تمام بدن نیروی عضلانی کم شده بخصوص انبساط و انعطاف انگشتان پاها ضعیف میباشد در دستها قدرت عضلات تئار (۱۹) و هیپوتئار (۲۰) و عضلات بین استخوانی کم شده و حالت چنگ (۲۱) (گریف-کوبیتال) در دستها نمایان است .

انعکاسها - انعکاس زهی کشکی و آشیل خیلی تند (بهبه) و انعکاس وسط کف پا مثبت میباشد (انعطاف انگشتان روی کف پا) در دستها انعکاسهای دو سروسه سر و رادیال و کوبیتال طبیعی هستند انعکاس پوستی کف پا بشکل بابنسکی در هر دو طرف مثبت و انعکاس پوستی شکمی و بیضه‌ها در طرفین طبیعی هستند .

حس - حس در دو حرارت و لمس و حس عمقی در دستها و پاها و تنه طبیعی است .

تعادل . اختلال تعادلی وجود ندارد . اعصاب جمجمه - بغیر از مختصری

پارزی فاسیال در طرف راست ضایعه دیگری مشهود نمیشد آزمایش قوای روانی - هوش و حافظه بیمار متوسط بوده و تاکلاس ۵ ابتدائی تحصیل کرده است . در رفتار خود با دیگران رعایت نزاکت را ننموده چه بوسیله گفتار با کلمات رکیک و چه بوسیله حرکت زنده دیگران را مورد تمسخر و استهزا قرار می‌دهد شخصاً خوشحال است و از این بیماری بیچوجه متاثر نیست امتحانات سایر جهازات فاقد علائم غیر طبیعی است فشارخون ۱۵۵ و ۸۵ میباشد.

آزمایشات - در آزمایش خون واکنش و اسرمن و V.D.R.L منفی و شمارش و فرمول خون بشرح زیر است :

گلبول قرمز ۴۲۰۰۰۰۰ گلبول سفید ۶۸۰۰ نوتروفیل ۶۱٪ لنفوسیت ۲۴٪ مونوسیت ۸٪ ائوزینوفیل ۶٪ بازوفیل ۱٪ سدیمانتاسیون در ساعت اول ۶ میلیمتر .

آزمایش مایع نخاع : سیتولوژی ۲ لنفوسیت و اسرمن منفی و بنژوان کلونیدال طبیعی است .

رادیوسکپی ستون فقرات طبیعی و در تاریخ ۲۸/۱۱/۳۶ میلوسکپی بعمل آمد عبور ماده حاجب بلامانع و طبیعی

بوده است .

شرح حال شماره ۳ -

داریوش عباسی ۱۹ سال محصل
تاریخ ورود ۲۱/۱۱/۳۹
علت مراجعه - عدم قدرت راه رفتن
سبب مراجعه به بیمارستان شده است
مدت کسالت چهار سال از ابتلاء
بیماری میگذرد .

سابقه شخصی - غیر از تبی که چهار
سال پیش عارض بیمار شده است
عارضه دیگری را بخاطر ندارد .
طرز شروع بیماری . شروع کسالت
بسیار تدریجی بوده است و طبق اظهار
بیمار در ابتدای بیماری یعنی در چهارده
سالگی مدت چهار روز تب کرده و پس
از آن تدریجا از راه رفتن عاجز شده
است تا اینکه فعلا بهیچوجه قدرت حرکت
ندارد .

وضع فعلی بیمار - جوانیست لاغر
اندام باقیافه خاص و بدون حالت (۲۲)
امی (می) این کیفیت در اثر پارزی محیطی
و دو طرفی عصب صورت عارض شده
است . صدای بیمار ضعیف و یکنواخت
میباشد بلع و آشامیدن او مختل و

باصطلاح خودش آب بگلوش میچهد و
همچنین بخوبی نمیتواند سرفه و عطسه
بکنند در موقع سرفه کردن ناراحت میشود.
درپاها کف پا خیلی گود تر از معمول
بوده ضمور عضلات قسمت قدامی
خارجی پای راست بیشتر از سمت چپ
میباشد .

معاینات عصبی :

حرکات ارادی . بیمار برای ایستادن
احتیاج به کمک داشته و به تنهایی قادر
بایستادن نمیشد راه رفتن وی بتنهائی
غیر ممکن بوده و در تختخواب باکمک
دستها بدن خود را جابجا مینماید .
پاهای خود را روی تختخواب نمیتواند
بلند کند ولی حرکات دستها به جمیع
جهات امکان دارد . قدرت عضلانی
باستثنای عضله چهار سر قدرت عضلات
دیگر پا کم شده است . در دستها قدرت
عضلات پنجه بسیار کم بوده و در ساعد
و بازو عضله دالی (۲۳) شکل ضمور یافته
است . سایر عضلات قدرتشان را حفظ
کرده اند .

اختلالات تغذیه‌ای - صفر عضلات
در قسمت قدامی خارجی پا مشهود
بوده و عضلات کف دست و عضلات

BIBLIOGRAPHIE.

- 1 - Cestan et Guillan-la paraplegie Spasmodique familiale et la Sclerose en plaques familiale.
Rev de med 1900 t XX no 10 PP 813 - 836.
- 2 - Deleard et Minet-le Syndrome paraplegie Spasmodique familiale. Rev. de med 1908 t. XXVIII no 1-2 PP 1-19 et 181-240.
- 3 - Rhein-Family Spastic paralysis-Journal of Nerv. A mental Dis 1916 t. XIIV no 2-3 PP 115-144 et 224-242.
- 4 - Paul Van Gehuchten. la paraplegie spasmodique familiale. Rev. Neurolo. 1920 no 9 PP 901-908.
- 5 - O. Grauzon Maladies familiales Nerveuse et Dystrophiques PP 173-188 et 189-194 Masson et Cie 1929.
- 6 - P. Mollaret Encyclopedie Medico Chirurgical Neurologie Tome II PP 17083-4 1939.