

نگارش محمد مقدم دانشجوی پزشکی

KWASHIORKOR بیماری کواشیورکور

در ایران

است که علائم کامل بیماری را داشته‌اند و تعداد بیشتری هم وجود دارند که بنام **Malnutrition** شناخته و درمان میشوند ولی حقیقت اینست که این دو بیماری از بسیاری جهات با یکدیگر تفاوت دارند.

کواشیورکور یا **Nutritional de Generative Syndrom** بیماری نسبتاً شایعی در کودکان کشور ما است بطوریکه در ظرف ۶ ماه ۲۱ مورد آن در بخش کودکان بیمارستان پهلوی بستری و تحت درمان بوده‌اند این تعداد فقط شامل بیمارانی

Kwashiorkor	Malnutrition	
فقر یا نقصان پروتئین (بایا بدون نقصان کالری) Protein Deficiency	نقصان کالری (کم یا بی غذایی) Inadequate Calorie Intake	اتیولوژی
برجای ماندن چربی همراه دژنراسانس کبد پانکراس غده بزاقی و اشگی و غدد جداروده	انروپی و از بین رفتن چربی و ذخائر بدن	آسیب - شناسی
دژنراسانس و فیبروز کبد	کاهش کسبی و مراکز در اثر عفونت‌ها	سیر

عامل دیگری که سبب وقفه یا کاهش انابولیس پروتئین‌ها میشود وجود دارد. معمولاً پس از، از شیر گرفتن کودکان و

اتیولوژی در پیدایش **N.D.C** همیشه لاقط دو عامل فقر پروتئین و عفونت‌ها

تغذیه بارزیم معمولی خانواده پیدا میشود. قبل از ۹ ماهگی نادر است بطوریکه از ۲۱ بیمار فقط يك كودك ۵ ماهه (که از ابتدا با شیر خشك تغذیه میشده است) و بقیه بیش از ۹ ماه و کمتر از ۴ سال داشته اند. عواملی که سبب فقر پروتئین میگرددند عبارتند از:

۱ - ناکافی بودن غذا . فقر و بی اطلاعی مادران از روش تغذیه كودك بخصوص در ده نشینان (همه بیماران مذکور از طبقات فقیر و ده نشین کم درآمد بوده اند).
۲ - ناکافی بودن جذب . همه بیماران گرفتار اسهال طولانی و ۱۷ نفر اسهال و استفراغ توأم بوده اند (وجود انگل های روده ای بخصوص اسکاریس را بعلت شیوع در بین بیشتر كودكان ده نشین ندیده میگیریم).

۳ - تعادل منفی انرژی . این حالت بخصوص هنگام عفونت ها شدیدتر میشود زیرا:

هر یک درجه تب ۱۳٪ و بیقراری و تشنج (که هنگام عفونت در كودكان بسیار شایع است) ۳۰-۱۰٪ به متابولیسم بدن میافزاید. بنابراین در كودکی که گرفتار يك بیماری عفونی مانند T. B. (که در يك بیمار بشکل Lobartuberculosis وجود داشت) یا پیلونفریت یا مالاریا است اگر بی اشتتهائی ناشی از عفونت و یا پرمیزهای نابجا را نیز در نظر بگیریم پیدایش بیماری در دنبال عفونت ها توجیه میشود.

۴ - رژیم نامتعادل - بیشتر این

كودكان مواد نشاسته ای کافی (نان . آش معمولی) و گاهی چربی مصرف میکنند ولی مواد پروتئینی (گوشت . پنیر . شیر . تخم مرغ) یا اساسا مصرف نمیکنند و یا همراه یا هفته ای یکبار و آنهم بمقدار بسیار ناچیز (صد گرم گوشت برای يك خانواده چند نفری).

آسیب شناسی

شدت ضایعات در اعضائی است که بنحوی در متابولیسم مواد بخصوص پروتئین ها دخالت دارند

A - پانکراس - آسینی ها آتروفی یافته "Acinar Atrophy"

(سلولهای مترشح آنزیم دچار آتروفی شدید و حاد "Intense Acute Atrophy" میگردند) و گرانولهای زیموژن کاهش می یابند.

B - غدد جدار روده و غدد بزاقی و همچنین غدد اشگی نیز آتروفی می یابند بطوریکه اگر بیمار زود تحت درمان قرار گیرد علائم هیپرتروفی و پرکاری جبران کننده Working Hypertrophy

بویژه در غدد پاروتید پیدا میشود .

C - کبد - دژنراسانس چربی نخستین تغییر سلول کبدی است که از اطراف لوبولها شروع میشود چربی ها ابتدا بصورت گلبولهای کوچک درون سلولها و مجزا از هم قرار دارند اما تدریجا بزرگتر شده و بیکدیگر می پیوندند گاهی جدار سلولها از بین رفته محتوی چند سلول باهم یکی شده و يك کیست چربی سلول "Fatty Cyste" ایجاد می کند که

دور تادور آنرا هسته‌های پیکنوتیک (بایابدون تغییر رنگ مو) مقدار "Cystine" سلولها که گاه تعداد آنها به ۵۰ میرسد فرا میگیرد چربی این سلولها بهیچوجه قابل مصرف برای سلولهای بدن نیست (بهلت ساختمان شیمیائی خاص آن) و بهمین جهت اگر هم تمام چربی بدن بسمیج و مصرف شود محتوی آنها برجا میماند (لیکن هنگام درمان و تجویز رژیم پروتئینیک بسبب بروز تغییراتی در ساختمان آنها و تبدیل به فسفولیپید تدریجا از سلولهای کبدی خارج و مصرف میشوند) با این حال دیر یا زود غالب کیست‌ها بدرون مجاری صفراوی و گاهی سینوزوئیدها باز و تخلیه میشود و جای آنرا بافت همبند فرا میگیرد "Fibrosis" برای پیدایش مجموعه این تغییرات ۱۵۰-۱۲۰ روز وقت لازم است و از این پس ضایعات دژنراتیو برگشت ناپذیر خواهد بود.

D - پوست برخلاف مال نو ترسیون چربی زیر پوست برجا میماند ادم و گاهی آزردهائی مانند کراتوز، دسکواماسیون اولسرهاى سطحی (غیر آماسی) و ترک خوردگی و خونریزی‌های سطحی غالباً وجود دارد تغییرات مو اگرچه در بیماران ما دیده نمیشود ولی شامل "Hypochromotrichia" "Dyschromotrichia"

در نقاط تروپیک است این تغییرات ارتباطی با شدت بیماری ندارد و تجزیه پروتئین مو "Keratine" نشان داده است که در کودکان مبتلا به کواشیورکور

بمیزان قابل توجهی کاهش یافته است

نشانه های بالینی

بر حسب شدت و پیشرفتگی بیماری سه مرحله Moderate Serious (سخت، متوسط و خفیف) Slight

برای بیماری ذکر میشود ولی عملاً بیماران ما همگی جزء گروه اولند (در حقیقت تا بیماری آنها بچنین درجه وخامتی نرسیده باشد مراجعه نمی‌کنند)

(۱) علائم عمومی: ضعف، بیحالی، وقفه نمو لاغری "Muscle Wasting" (معمولاً چربی زیر پوست از بین نمیرود) و ناتوانی "Misery" در تمام بیماران وجود دارد بندرت ممکن است در اثر ادم شدید لاغری و اتروفی عضلانی آشکار نباشد.

۲ - ادم: در پاها بیشتر ولی در دستها و صورت نیز وجود دارد ولی هیچگاه اسیت دیده نمیشود مگر اینکه تغییرات دژنراتیک بد بسیروز واقعی منتهی شده باشد.

۳ - اختلالات گوارشی - اسهال و استثائوره و وجود بقایای هضم نشده غذاها در مدفوع (فقدان انزیم‌های - پانکراس) شکم برآمده "Distended" و مهمتر از همه کبد بزرگ و سفت (در تمام بیماران)

۴ - آزردهای پوست در ۱۳ کودک تغییرات "Typical" بشکل دسکواماسیون و هیپرکراتوز در روی شکم سینه، رانها و ساعد وجود داشت

"Metamorphosis"

غیر از کولین اسیدهای آمینه دیگری نیز هستند که در سنتز فسفولیپید موثر بوده یا دخالت دارند از این میان متیونین بسبب تبدیل به کولین و کازئین (پنیر) بجهت دارا بودن متیونین اهمیت بیشتری دارند. هر مون لیپو کائیک پانکراس بسبب کمک در سنتز متیونین در توقف یا پیشگیری متامرفوز چربی کبد موثر است. بنظر میرسد کولین و سایر لیپوتروپها علاوه بر شرکت در ساختن فسفولیپید در برگشت Turn-over فسفولیپید به نسوج و احتمالا دخالت مستقیم در متابولیسم اسیدهای چرب موثر بوده و مانع توقف و انباشته شدن گلیسریدها در بافت کبد میگردد.

در این بیماری از طرفی فقر پروتئین و از طرف دیگر رژیم نامتعادل (هیدرو-کربنه و چربی) که در غالب بیماران ما وجود دارد در جهت تشدید يك حلقه معیوب "Vicious Circle"

(متامرفوز چربی وعدم قدرت سلولهای کبدی در ایجاد فسفولیپید و موبیلیزاسیون آن) اثر میکند و بهمین جهت فقر پروتئین خود يك عامل مهم عدم سنتز فسفولیپید (چربی قابل احتراق بافتها) است علاوه بر پیدایش این اختلال سلول کبدی قادر به سنتز البومین. الفاو بتا گلوبولین (که شامل فیبرینوژن) هم هست نبوده و اگر در نظر بگیریم که Half-life سرم البومین ۲۶-۱۷ روز است مکانیسم

پیدایش Hypoalbuminemia

توجیه میشود در پاره‌ای از موارد گاما گلوبولین که در سیستم رتیکولواندو-تلیال ساخته میشود میزانش بالا میرود (واکنش جبرانی) و بهمین جهت نسبت البومین به گلوبولین معکوس میشود ولی این کیفیت همیشگی نیست و اگر نسبت

AL
GL معکوس میشود بسبب کاهش شدید البومین است بدون اینکه گلوبولین واقعا افزایش یابد.

نقصان سرم البومین که فشار آنکوتیک آن سه بار بیش از گلوبولین‌ها است هرگاه به ۲۵ گرم درصد برسد موجب بروز ادم میشود ولی علاوه بر این علل دیگری هم هستند که در پیدایش ادم دخالت دارند. در غالب بیماران N.D.S.

دفع ماده Antidiuretic

از ادرار زیاد میشود بنظر میرسد در اینموارد بسبب آزرده‌گی سلول کبدی ماده انتی دیورتیک هیپوفیز خلفی که باید در سلولهای کبد تجزیه و خنثی شود در بدن باقی میماند و تدریجا از ادرار دفع میشود علاوه بر اثر A.D.H. هیپوفیز خلفی در احتیاس آب، ماده دیگری هم وجود دارد که همین اثر را دارد و بیشتر در کبد و طحال ذخیره میشود و فری‌تین نامیده میشود

"Ironprotein complex"

اثر انتی دیورتیک فری‌تین از طریق تحریک هیپوفیز خلفی است Srikantia در ۶ مورد کوآشیورکور خون محیطی را پیش و پس از درمان گرفته و پلاسما

مشکلاتی از قبیل بی‌اشتهائی بیمار ،
Stomatitis

و... وجود دارد که گاهی مانع تغذیه
کودک میگردند در اینحال بهتر است با
یک لوله بقطر داخلی ۲-۱ میلیمتر که از
راه بینی وارد معده بیمار میشود گاوآژ
کرد (خواه چند بار در روز و یا پر فزونیون
دائمی = Continous-Drip

روزهای اول هر سه ساعت بایستی بیمار
تغذیه شود و برای شبها هم از C.D.
استفاده می‌کنیم تا مانع خواب کودک
نشویم .

۱ - رژیم - مخلوطی از شیرینی
چربی شکر. روغن پنبه‌دانه
Cotton. Seed. Oil

و پروتئین دیگری بنام
"Casilan-Glaxo" Ca-Caseinate

مهمترین غذائی است که برای این کودکان
میتوان تجویز کرد .

Casilan ۵۰ گرم
شیر خشک بی‌چربی ۱۹ »
شکر ۱۵۰ »
روغن پنبه‌دانه ۳۱ »

این مخلوط دارای ۷۰٪ کالری و ۲۰٪
گرم پروتئین است و بطور متوسط
بایستی روزانه ۵-۴ گرم پروتئین برای
هر کیلو وزن بیمار تجویز شود (روغن
پنبه‌دانه بخوبی حتی در بیمارانی که حال
عمومی آنها بسیار بد است تحمل میشود
و بهیچوجه ایجاد استفراغ یا اسهال
نمی‌کند)

در آفریقا یک نوع بیسکویت که غیر از

آنها با سانتزیفوژ جدا نموده و با متد
"Rat meso appendix test"

ثابت کرد که مقدار قابل توجهی Ferritine
فعال در پلاسما پیش از درمان
وجود دارد ولی یکماه پس از درمان با
رژیم پروتئین فری‌تین خون از بین رفته
و دیگر وجود نداشت باین ترتیب تصور
میشود در پیدایش ادم بیماران کواشیور-
کور هیپوآلبومین امی، A.D.H. خنثی
نشده و Ferritine و شاید هم
عوامل دیگری دخالت دارند.

پروتئین مو "Keratin" حاوی
مقدار زیادی Arginine cystine
و مقدار کمتری Methionine و Histidine
و آمینواسید های دیگری است که تصور
میشود در Melanogenesis

دخالت دارند (مانند Thyrosine
و فنیل آلانین) و تجزیه موی بیماران
کواشیورکوری نشان داده است (با یا
بدون تغییر رنگ آن) که Cystine

آن بمیزان قابل توجهی و سایر آمینو-
اسیدها نیز کم و بیش کاهش یافته‌اند
(شاید در فقر پروتئین تغییر در ساختن
آمینو اسیدهای مو پیدا میشود که سبب
تغییر رنگ آن میگردد) آزردهای
پوستی بیماران نیز بر اساس فقر پروتئین
و کاهش آنابولیزم سلولهای طبقه زیرین
و بنا بر این شاخی شدن Germinal
و دسکواماسیون بسادگی توجیه میشود
درمان

مهمترین و تنها راه درمان این بیماران
پروتئین درمانی تدریجی است اما

مواد فوق آرد ذرت و گندم و Pea-Nut هم دارد بنام Biscuit-u15 (۱۵٪ شیرخشک بی چربی دارد) به بیماران میدهند که مزیتی بر رژیم شیر ندارد و علاوه بر این گاهی چند موز (۲۰۰ گرم) هم به بیماران میدهند که ۲ گرم پروتئین و در حدود ۲۰۰ کالری انرژی دارد ولی در بیماران مادر صورت امکان تجویز مقداری آب میوه ضرری ندارد.

با این درمان ابتدا وزن بیماران بعلت از بین رفتن ادم کاهش مییابد این نقصان وزن در نوع شدید بیماری ۱۰-۸ روز و در نوع متوسط ۹-۶ روز و در نوع خفیف ۷-۵ روز ادامه دارد و آنگاه بعلت ساختن بافتهای تازه و جایگزینی ذخائر از دست رفته تدریجا وزن بیمار افزایش مییابد گاهی کاهش وزن در روزهای اول بسیار شدید ولی معمولاً تدریجی و روزانه در حدود ۲۰۰ گرم است در پاره‌ای از موارد بعلت پیدایش عفونت وقفه‌ای در افزایش بیماران پدید مییابد زمانی هم علت عدم افزایش وزن ناکافی بودن تغذیه و رژیمی است که برای بیمار تجویز شده است.

تجویز رژیم حاوی بیش از ۵-۴ گرم پروتئین بازاء هر کیلو وزن بیمار نه تنها نتیجه بخش نیست بلکه گاهی زیان خیز بوده (بخصوص در مواردیکه تزریقات خون و پلاسما یا معادلات آنها انجام میشود) و یکنوع انسفالوپاتی که از علائم مهم آن اختلال سیستم اکستراپیرامیدال

است وزمانی هم هیپرتروفی کبد، اتساع شکم، اسیت، سیرکولاسیون جانبی و هیپرتریکوز پیدا میشود که مکانیسم حقیقی آن معلوم نیست و خودبخود بهبودی مییابد شاید فقر پروتئین (و احتمالاً ویتامین C_۲ یا Pl که سبب فراژ-یلیته Fragility جدار عروق میشود در این کیفیت دخالت داشته باشند.

۲- خون و پلاسما - در بعضی موارد اثر درخشانی دارد چنانچه در چند مورد از بیماران ما هم نتایج مفیدی داشته است ولی معلوم نیست که در تمام موارد تجویز آن ضرورت داشته باشد (بخصوص که تهیه و تزریق آن همیشه میسر نیست)

۳- ویتامین‌ها گرچه در نقاط دیگر هیچگونه ویتامین برای اینگونه بیماران تجویز نمیشود ولی بنظر میرسد که تجویز آنها لااقل ضروری برای بیماران ندارد بخصوص تجویز Vit-A و Vit-D در بیماران ماکه علائم Rickets یا زخم تروفیک قرنیه در آنها دیده میشود ضروری است تجویز Vit-B12 یا فولیک اسید لازم نیست (حتی آهن) و انمی بیمار خودبخود بهبود مییابد.

۴- ضایعات پوستی نیازی به درمان خاص و حتی پانسمان و گذاردن گاز روی آنها نیست تنها مراقبت آنها که آلودگی (به مدفوع بیمار) پیدا نکند کافی است چرب کردن پوست آنها نه تنها مفید نیست بلکه محیط کشت مناسبی برای

میکربها خواهد بود و بهتر است که هیچ نوع درمان موضعی انجام نشود
 "No local treatment of any kind"
 ۵- آنتی بیوتیک - چون غالب بیماران گرفتار عفونت هستند بهتر است ۵-۴ روز اول آنتی بیوتیکهایی مانند پنی سیلین و استرپتومایسین بکار رود - بهیچوجه نباید دی هیدرو استرپتومایسین که سمیت زیادی برای کودکان دارد تجویز شود) در صورتیکه ادامه آنتی بیوتیک غیر ضروری بنظر رسید قطع میشود .
 ۶ - عوارض توام با بیماری مانند Malaria یا توبرکولوز و ... بسهم خود بایستی درمان شوند.
 با این روش از روز چهاردهم بعد وضع عمومی کودک رو به بهبودی گذارده و از این پس میتوان کمیت و کیفیت رژیم بیمار را بر حسب وزن و حال عمومی و تحمل او تنظیم کرد.
 ولی در هر حال نیایستی در تعویض یا افزایش رژیم او عجله ای کرد زیرا امکان ناسازگاری و پیدایش اسهال های شدید در این بیماران زیاد است شکیبائی حوصله و پرستاری صحیح لازمه درمان و نتیجه بخش بودن آنست.

BIBLIOGRAPHY

- 1 - DISEASES OF THE LIVER sheila sherlock (second Edition) 1958
BLACK WILL - OXFORD
- 2 - DISEASES OF METABOLISM GARFIELD G. DUNCAN 4th ED
1959
- 3 - TEXT BOOK OF PEDIATRICS. NELSON (WALDOE.) 7th ED
1959
- 4 - AMERICAN JOURNAL OF DISEASES OF CHILDREN VOL. 100,
No. 4, Oct. 1960
"FOLIC ACID & VIT B12 METABOLISM IN KWASHIORKOR"
By: LEONARD LUHBY, JACK M. COOPERMAN
- 5 - THE JOURNAL OF PEDIATRICS VOL. 56 MAY 1960:
TREATMENT OF KWASHIORKOR WITH MODERATE
AMOUNTS OF PROTEIN
By: REGIONALD F.A. DEAN MRCP, PH. D.

6 - THE JOURNAL OF PEDIATRICS VOL. 57 JULY 1960

NUTRITIONAL DEFICIENCY IN SOUTH INDIA

By: C. GOPALAN, M.D. (MADRES) PH. D.
LONDON

7 - YEAR BOOK OF PEDIATRICS Series 1957 - 60

SYDNEY & GELLIS

8 - PEDIATRICS (EXCERPTA - MEDICA) Vol. 14. July 1960

PROTEIN METABOLISM IN ADVANCED MALNUTRIATION

By: GOMEZ F., RAMOS - GALVAN R. HOSP. IN-
FANT DE MEXICO

9 - PEDIATRICS Vol. 27 FEB. 1961

ENZYMES IN SERUM IN KWASHIORKOR

By: J. e. EDOZIEN M. se. M.D. M.R.C.P. (ed)

