

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)<br>Protein Deficiency          | نقصان کالری (کم یا بی غذایی)<br>Inadequate Calorie Intake | اتیولوژی     |
| برجای ماندن چربی همراه دژنراسانس کبد پانکراس غده بزاقی و اشگی و غدد جداروده | انروفی و از بین رفتن چربی و ذخائر بدن                     | آسیب - شناسی |
| دژنراسانس و فیبروز کبد  | کاشکسی و مراك در اثر عفونت‌ها                             | سیر          |

عامل دیگری که سبب وقفه یا کاهش انابولیسیم 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

کودکان مواد نشاسته‌ای 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 هفته‌ای 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 پروتئین‌ها دخالت دارند

A - پانکراس - آسینی‌ها آتروفی یافته

“Acinar Atrophy”

(سلولهای مترشح آنزیم دچار آتروفی شدید و حاد “Intense Acute Atrophy” میگردند) و گرانولهای زیموژن کاهش می‌یابند.

B - غدد جدار روده و غدد بزاقی و همچنین غدد اشگی نیز آتروفی می‌یابند 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 چربی‌ها ابتدا بصورت گلبولهای کوچک درون سلولها و مجزا از هم قرار دارند اما تدریجا بزرگتر شده و بیکدیگر می‌پیوندند گاهی جدار سلولها از بین رفته محتوی چند سلول باهم یکی شده و يك کیست چربی سلول “Fatty Cyste” ایجاد می‌کند که

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

۱ - ناکافی بودن غذا . فقر و بی‌اطلاعی مادران از روش تغذیه کودک بخصوص در ده‌نشینان (همه بیماران مذکور از طبقات فقیر و ده‌نشین کم درآمد بوده‌اند) .  
۲ - ناکافی بودن جذب . همه بیماران گرفتار اسهال طولانی و ۱۷ نفر اسهال و استفراغ توأم بوده‌اند (وجود انگل‌های روده‌ای بخصوص اسکاریس را بعلت شیوع در بین بیشتر کودکان ده‌نشین ندیده میگیریم) .

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

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

۴ - رژیم نامتعادل - بیشتر این

دور تادور آنرا هسته‌های پیکنوتیک (بایابدون تغییر رنگ مو) مقدار "Cystine" سلولهاکه گاه تعداد آنها به ۵۰ میرسد فرا میگیرد چربی این سلولها بهیچوجه قابل مصرف برای سلولهای بدن نیست (بعلت 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 فسفولپید 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 مال‌نوترسیون چربی زیرپوست برجا میماند ادم و گاهی آزردهائی مانند کرانوز، دسکواماسیون اولسره‌های سطحی (غیرآماسی) 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**

برحسب 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 زیرپوست 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 دژنراتیو کبد بسیروز واقعی منتهی شده باشد.

۳ - اختلالات گوارشی - اسهال و استئاتوره 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 - آزردهیهای 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. هرمون لیپوکائیک 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 و عدم 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. الفاوینا 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 گاماگلوبولین که در سیستم رتیکولواندو-تلیال ساخته میشود میزانش بالامیرود (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 آنکوئیک آن سه بار بیش از گلوبولین‌هاست 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 انتی‌دیورتیک 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 انتی‌دیورتیک فری‌تین از طریق تحریک هیپوفیز خلفی است Srikantia در ۶ مورد کواشیورکور 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 یا پر فزویون  
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 .

۱۹ گرم Casilan  
شیر خشک بی‌چربی  
شکر  
روغن پنبه‌دانه

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 Histidine و Methionine  
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 تفریری در ساختن  
آمینو اسیدهای مو پیدا میشود که سبب  
تغییر رنگ آن میگردد) آزرده گیهای  
پوستی بیماران نیز بر اساس فقر پروتئین  
و کاهش آنابولیزم سلولهای طبقه‌زایگر  
Germinal و بنا بر این شاخی شدن  
ودسکواماسیون بسادگی توجیه میشود  
درمان

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

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<sub>۲</sub> یا P<sub>۱</sub> که سبب فراژ-یلیته **Fragility** جدار عروق میشود در این کیفیت دخالت داشته باشند.

۲- خون وپلازما - 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 وحتی بانسمان وگذاوردن 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

مواد فوق آرد ذرت وگندم و **Pea-Nut** هم دارد بنام **Biscuit-u15** (۱۵٪ شیرخشک بی‌چربی دارد) به بیماران میدهند که مزیتی بر رژیم شیر ندارد و علاوه براین گاهی چند موز (۲۰۰ گرم) هم به بیماران میدهند که ۲ گرم پروتئین ودر حدود ۲۰۰ کالری انرژی دارد ولی در بیماران مادرصورت امکان تجویز مقداری آب میوه ضروری ندارد.

با این درمان ابتدا وزن بیماران بعلت ازبین رفتن ادم کاهش مییابد این نقصان وزن درنوع 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 دست‌رفته تدریجاً 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 میاید زمانی هم علت عدم افزایش وزن ناکافی بودن تغذیه و رژیم است که برای بیمار تجویز شده است.

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

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 توبرکولوز و ... بسهم خود بایستی درمان شوند. با این روش از روز چهاردهم بعد وضع عمومی کودک رو به بهبود 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)

