

يك نمونه از بیماری ویلسون

تعارف

دکتر چهرازی

استاد کرسی و رئیس بخش
اعصاب بیمارستان پهلوی

دکتر سپهریان

دستیار بخش اعصاب
بیمارستان پهلوی

محمدعلی ر. اهل کاشان در تاریخ ۲۲/۱۰/۳۷ در سن ۲۵ سالگی بستری گردید .
بغیر از بعضی ناراحتیهای قدیم گوارشی خصوصاً بصورت بی اشتهائی چیز دیگری
را سابقه نداد .

بیماری وی ارثی و خانواده گی نبوده است .

بروز عارضه فعلی با تظاهر کندی دز حرکات (۱) از دو سال قبل بوده ولی شروع
ابتدائی آن نامشخص است .

وزن ۶۵ کیلو گرم - قد ۱۷۰ متر - با قیافه ای بیحالت (۲) و منقبض - دهان نیمه باز
پیشانی چین افتاده - ابروها مختصر بالا کشیده و بالتیجه پلکها اندکی از هم فاصله دارتر
و کره چشمها نیز بهمان نسبت هویندارتر است هنگام بیان مطالب گوئی قیافه کسیرا دارد
که در عالم خود و بیک موضوع بخصوص فکر میکند .

سختی عضلات بدن وضع بخصوصی ایجاد کرده اندام فوقانی در حال خمش (۳) ولی
انگشتها کشیده و از هم باز و اندام تحتانی در حال کشش (۴) میباشد . حرکت بیدی انجام
میگیرد و انقباض را افزون میسازد . راه رفتن سخت ، مقطع ، گفتن کمی تو دماغی (۵)
منقطع ، وضع هوش و فرهنگ تقریباً بجاست ولی متأثر است (۶) انعکاسهای زهی تند (۷)
انعکاس پوستی کف پا خصوصاً در پای راست اغلب مثبت جواب میدهد. انعکاس وضعی (۸)
اغراقی است .

امتحانات دیگر مطلب مهمی نمیدهد .

بکمک چراغ شکاف دار (۹) علامت کایزر فلیشر (۱۰) در دو چشم دیده شد .

۱-Dyskinésie bradykinétique

۲-Inexpressif

۳-Fléxion

۴-Extension

۵-Nasonnée

۶-Hyperémotive

۷-Hyperréfléctivité

۸-Posture

۹-lampe à fente

۱۰-Kayser fleischer

امتحانات آزمایشگاهی:

پونکسیون بیوپسی کبد شرح میکروسکوپی:

۱- دژنرسانس گرانولوز.

۲- سلولهای آماسی در فضای کپرنان.

۳- حرکت سلولهای کوپفر و افتادن آنها در داخل سینوسهای گشادشده اسکروز

مشخص سیروز دیده نشده است.

تشخیص هپاتیت انترستیسیل.

زمان سیلان ۳ دقیقه زمان انعقاد ۵ دقیقه پروترومین ۷۴٪

در الکتروفورز فقط گاما گلوبولین تغییر کرده ۲۵٪ پروتئین تام ۷۹۰ گرم در لیتر

نسبت آلبومین به گلوبولین ۱٫۳۶

و اندنبرگ منفی بیروین مستقیم ۵ میلیگرم و غیرمستقیم ۲ میلیگرم

تست ماگ لگان (۱) ۴۰ واحد.

تست هانگر (۲) + + + +

W.B منفی است.

فرمول خون و شمارش گلبولهای ۴۲۰۰۰۰۰ ر ۴۲۰۰۰۰۰ گلبول قرمز و ۷۸۰۰۰ گلبول

سفید. هموگلوبین ۷۰٪ سگمانته ۶۰ منوکلتر بزرگ ۶ لنفوسیت ۲۴ عدد در میلیمتر

خون است.

در ادرار آسیدهای آمینه گلیکول ۲۱ آلبومین ۲۲ سیستمین ۷ آسید گلو تامیک ۱۷

لیزین و آرژینین ۲۱۵ میلیگرم در لیتر ادرار میباشد.

عکس العمل لگال (۳) منفی است
عکس العمل ژر هارد (۴)

در ادرار آلبومین و قند دیده نشده است میکروسکوپی طبیعی وزن مخصوص ۱۰۱۵

عکس العمل گیلن (۵) امتحان مایع نخاع: آلبومین ۰٫۱۰ گرم - کلرور ۸٫۵۵ گرم -

قند ۰٫۴۹ گرم ۲ لنفوسیت در میلیمتر مکعب و اسرمن منفی است بنژوان طبیعی است.

رادیوگرافی ساده جمجمه تغییرات استخوانی نشان نداد.

در پنوموآنسفالوگرافی هوا وارد بطنهای جانبی شده و آنها را کمی متسع نشان

۱-Teste Mac Legan

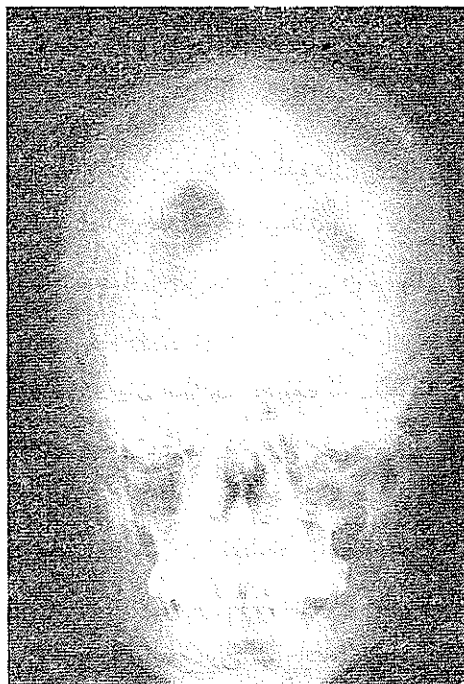
۲-Teste Hanger

۳-Réaction de Legal

۴-Réaction de Gerhard

۵-Reaction de Guillain

داده و این اتساع در طرف چپ نمایان تر است (آتروفی مغز).
الکتروآنسفالوگرافی آلفا ۸٫۹ نوسان در ثانیه باولتاژ متوسط که تشکیل دو کهای
کم و بیش منظمی را در روی اشتقاق پشت سری میدهد مقدار زیادی امواج سرنیزه
سریع (۱) باولتاژ زیاد در روی تمام اشتقاقها مخصوصاً نواحی گیجگاهی و پیشانی دیده



بنومو آنسفالوگرافی

میشود که مشکل است تمیز داد که منشاء این امواج سرنیزه از مغز یا از عضلات است
واکنش وقفه مثبت و اکنش هیپریپنه منفی است.

برای مزید اطلاع خوانندگان گرام مختصری از این بیماری را متذکر میشویم:

خلاصه ای از شرح این بیماری: (۲)

کیفیه ویلسون (۳) در ۱۹۱۲ بیماری خاصی را تحت عنوان استحالته تدریجی
هسته عدسی شرح داد و آنرا متناسب به ضایعات دیانسفالیک و راههای خارج هر می نمود.

سهیلیور (۴) بعد از تحمل زحماتی فراوان در شخصیت بخشیدن به بافت شناسی (۵)

- ۱-Pointe ۲ - Progressive lenticular degeneration یا
dégénérescence hépato lenticulaire یا Maldie de Wilson
۳-Kinier Wilson ۴-Spielmeier ۵-Histopathologie

بیماری مذکور تأثیر بسزایی کرد ولی چون گاه تفوق باسختی عضلات وزمانی بالرش است (شکل و ستفال استرومپل (۱)) متأسفانه آسیب شناسی (۲) در بیان و توجیه آن عاجز مانده است .

علائم معمولاً در سنین جوانی ظاهر میگردد اغلب ارثی و خانوادگی است از جهت بالینی سفتی و سختی عضلانی عمومی و قیافه پارکینسونی جالب توجه است و بیمار از ناراحتیهای دستگاه هاضمه شاکی است (بعلت ضایعات کبدی اغلب بصورت سپروز آتروفیک .)

چنانکه گذشت لرزش در این بیماری نمودار تر وزمانی سفتی عضلانی متظاهر تر است ولی معمولاً دومی است که جلب توجه میکند .

بعلت سختی عضلات اعمال جویدن ، بلعیدن ، تکلم ، چین دادن بصورت و حرکات ارادی بسختی صورت میگردد .

قیافه بی حال است و در بیان مطالب مختلف ثابت میماند .

هر چه بیماری به آخر نزدیک گردد بر سختی عضلات افزوده میگردد تا بشکل کراز (۳) در آید .

فیزیوپاتولوژی- بیماری ویلسون از نقطه نظر بافت شناسی (۴) و موضع (۵) يك بیماری سیستماتیزه (۶) نمیباشد بلکه ضایعاتی پراکنده در تمام قشر مخ (۷) و استریوپالیدال (۸) دارد جواب این سؤال که چه ارتباطی بین ضایعات عصبی و کبدی وجود دارد هنوز دقیقاً داده نشده است زیرا گاهی علائم عصبی بر علائم کبدی تسلط دارد و زمانی ضایعات کبدی است که جالب نظر میباشد زیرا اغلب ضایعات کبدی که بمرحله سیروز نخواهند رسید از جهت بالینی تظاهراتی نداشته و علائمی نشان نمیدهد و کم است هنگامیکه طحال بزرگ شود آب در شکم جمع گردد و عروق سطحی شکم نمودار گردد . در امتحانات جدی و دقیق و مکرر اختلالات متابولیک نشان داده شده است پس میتوان گفت آنچه بارث میرسد نه اختلالات عصبی است و نه ضایعات کبدی بلکه اختلال متابولیک است .

۱- forme Westphal Strümpfle

۲-Tétanose

۵-Topographie

۷-Cortex

۲-Anatomo- pathologie

۴-Cytologie

۶-Systématisé

۸-Strio-pallidal

و امروزه بیشتر اختلال متابولیسم الکترولیتز مس (۱) را ذکر مینمایند در اتوپسیها انباشتگی این فلز را در احشاء ثابت نموده اند (اهور و ویتز (۲) فلز بروک (۳) درمان بال (۴) اتروپین، اورتان، انسولین، عصاره جگر، آهن، غذائی دارای مواد گوشتی فراوان و از جهت چربی فقیر، استراحت جسمی و فکری در زمینه اثر بال معتقدند که:

از دیاد مس بعلت کم شدن ماده بنام سرولو پلاسمین (۵) است زیرا مس فی نفسه مختل نیست بلکه یونهای دیگری که در جابجا کردن مس اهمیت دارند اختلال دارد مثلاً یون گوگرد (۶). بال عامل اصلی SH- را در آنزیمهای گوگردی که توسط مس گرفتار (۷) است آزاد میکنند ولی این مطلب قابل تذکر میشود که اگر چنین است چگونه در شخصی که سالها سالم نمایش داده شده بناگهان اختلال متابولیک ظاهر گردیده و با سبزی تند بیمار را بسمت مرگ میکشاند شاید این امر مربوط بیک عامل آشکار کننده (۸) باشد که از نظر دور مانده و از آن بیخبریم.

Référence

Wilson tome	2	1954
Revue neurologique tome	96	1957
Rimbaud Jacob	tome 1	1947
Traité de medecine tome	16	1949
Trelles Masquin		1949

۱-Cuivre

۲-B.A.L

۳-ion

۴-facteur déclenchant

۵-Hauowitz ۶-Glazebrook

۷- Cœruloplasmine

۸-Bloque