

يك عارضه ارثي نادر

اكتروداكتيلى (۱) متقارن دست و پا

نگارش

دكتور پرويز دبيرى

در انسان نیز چون سایر جانداران انتقال خصایص ارثی بر طبق قوانین مندل و حساب احتمالات^(۲) صورت میگیرد - همیشه شباهتی بین کودک با پدر و مادر و یا یکی از بستگان دور یا نزدیکش موجود است. گروههای خونی با ارث منتقل می شوند بیماریهای چون هموفیلی و دالتونیسیم و گنگی و... و بعقیده بعضی از دانشمندان استعداد پذیرش سل و سرطان و بیماریهای روانی نیز ارثی است. عوارض ارثی انگشتان بشکل چسبندگی انگشتان (سنداکتیلی)^(۳) و یا شش انگشتی (پولسی داکتیلی)^(۴) کمیاب نیست.

عارضه نادری که در زیر بدان اشاره خواهد شد یکی از ناهنجاریهای خاص انگشتان است که مسئله انتقال خواص را طبق قوانین مندل بخوبی روشن میکند. در این بیماری که فقط در (ع - ا) و خانواده او دیده شده ناهنجاری؛ انگشتان دست و پارانوام فرا گرفته است و چنانچه در تصاویر ۱ و ۲ دیده میشود در دستها فقط يك انگشت نموطبیعی کرده و انگشتان دیگر یا از بین رفته و یا یکی از آنها بشکل زائده کوچکی باقی مانده است.

در پاها فقط دو انگشت بشکل قلاب خمیده بزرگی وجود دارد که شکاف عمیقی بین خود ایجاد و راه رفتن را دشوار کرده است.

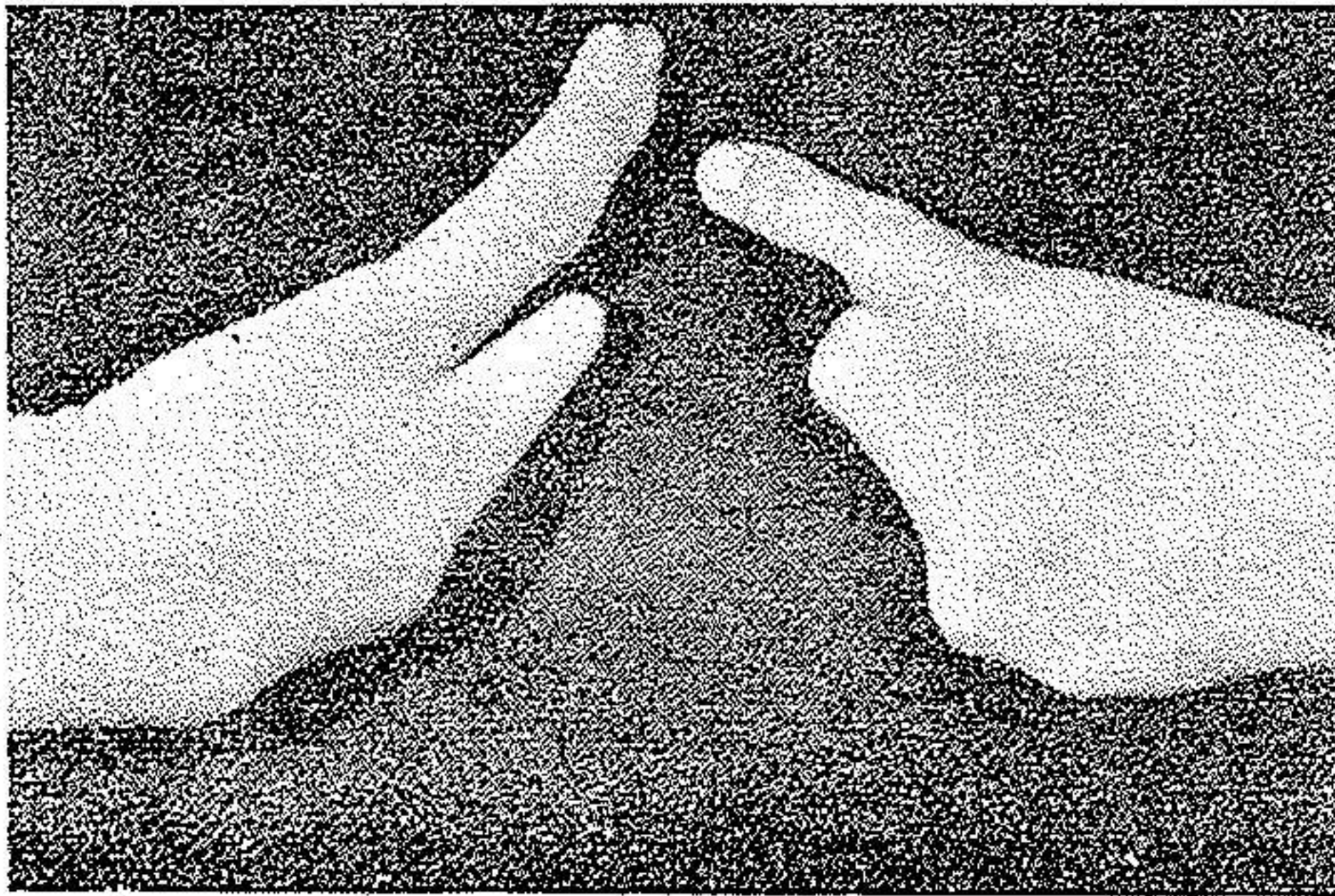
تصاویر ۳ و ۴ وضع پاها را از بالا و دو تصویر ۵ و ۶ نمای کف پاها را نشان میدهند چگونگی انتقال عارضه در خانواده بیمار (ع - ا) چنین است.

۱ - Ectrodactylie یعنی فقدان چند یا تمام انگشتان

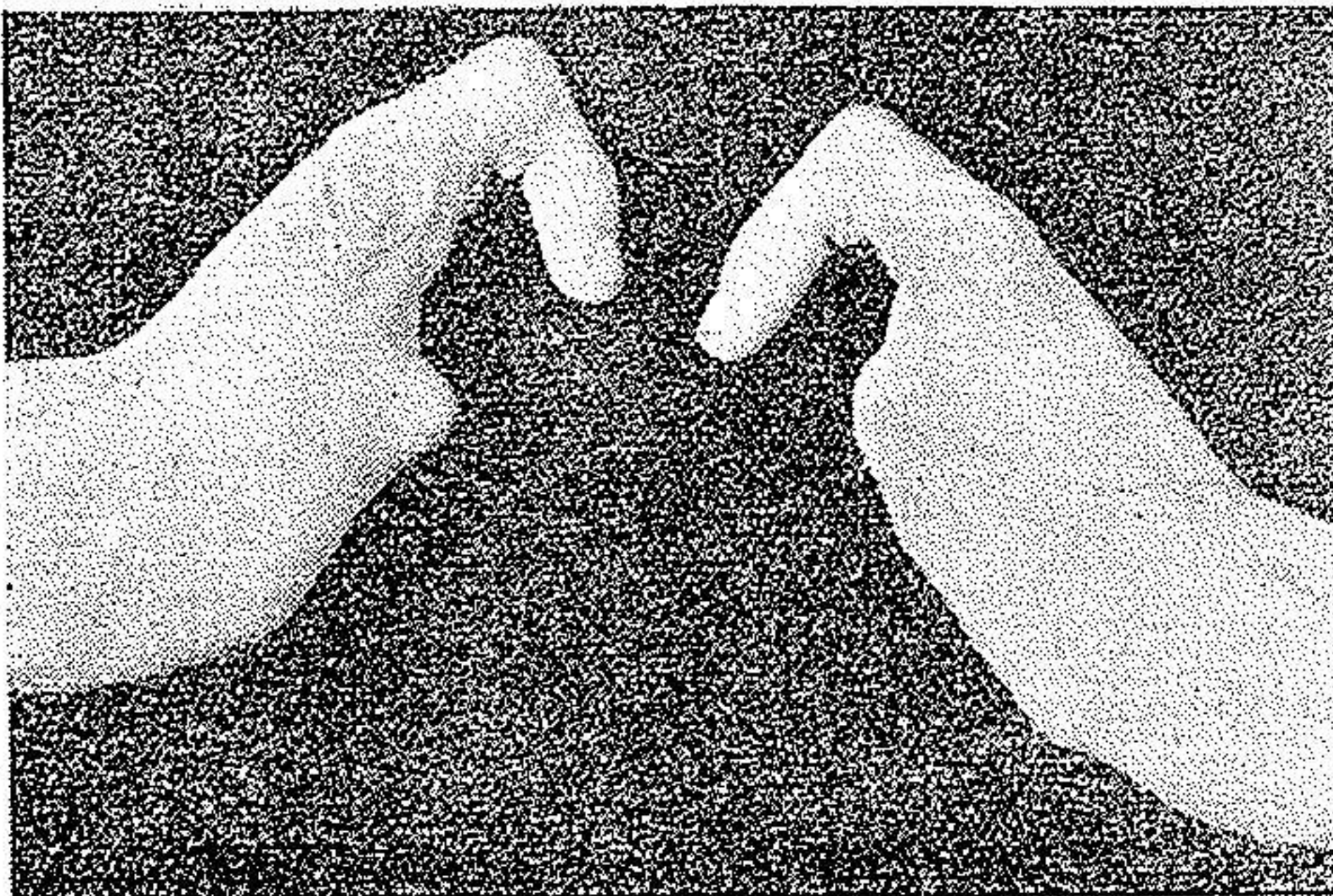
۲ - calculs de probabilités ۳ - syndactylie ۴ - Polydactylie

تا آنجا که بیمار بیاد دارد، پدر و عمویش سالم بوده اند ولی عمه وی باین عارضه مبتلا بوده است.

کودکانیکه از نسل عموی بیمار بوجود آمده اند تا امروز سالمند، پدر بیمارسه فرزند داشته است که از آنان تنها يك فرزند سالم و دو فرزند دیگر (يك پسر (ع-ا) و يك دختر) بیمار بوده اند، برادر سالم يك کودک سالم داشته است.



(شکل ۱)



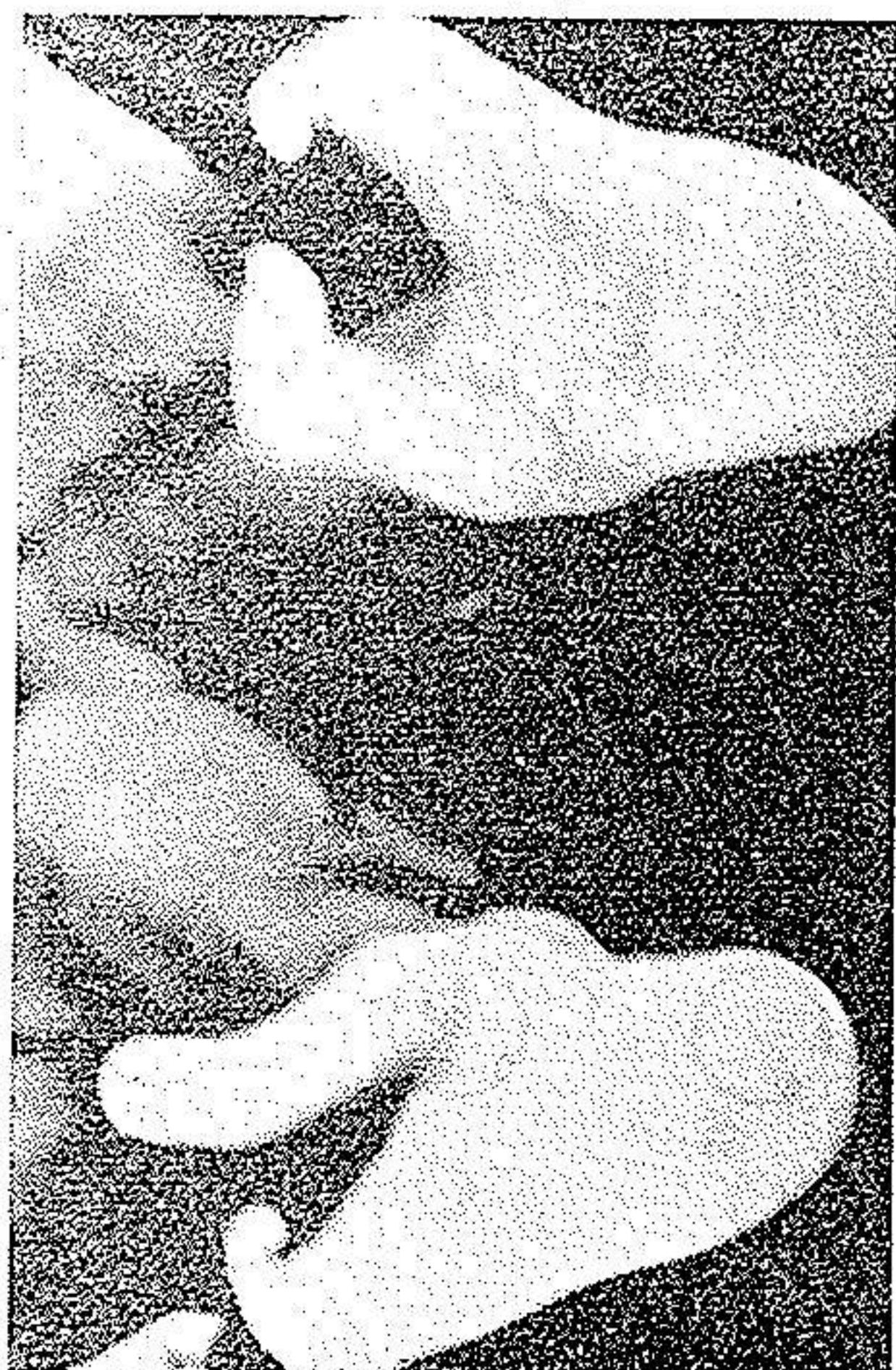
(شکل ۲)



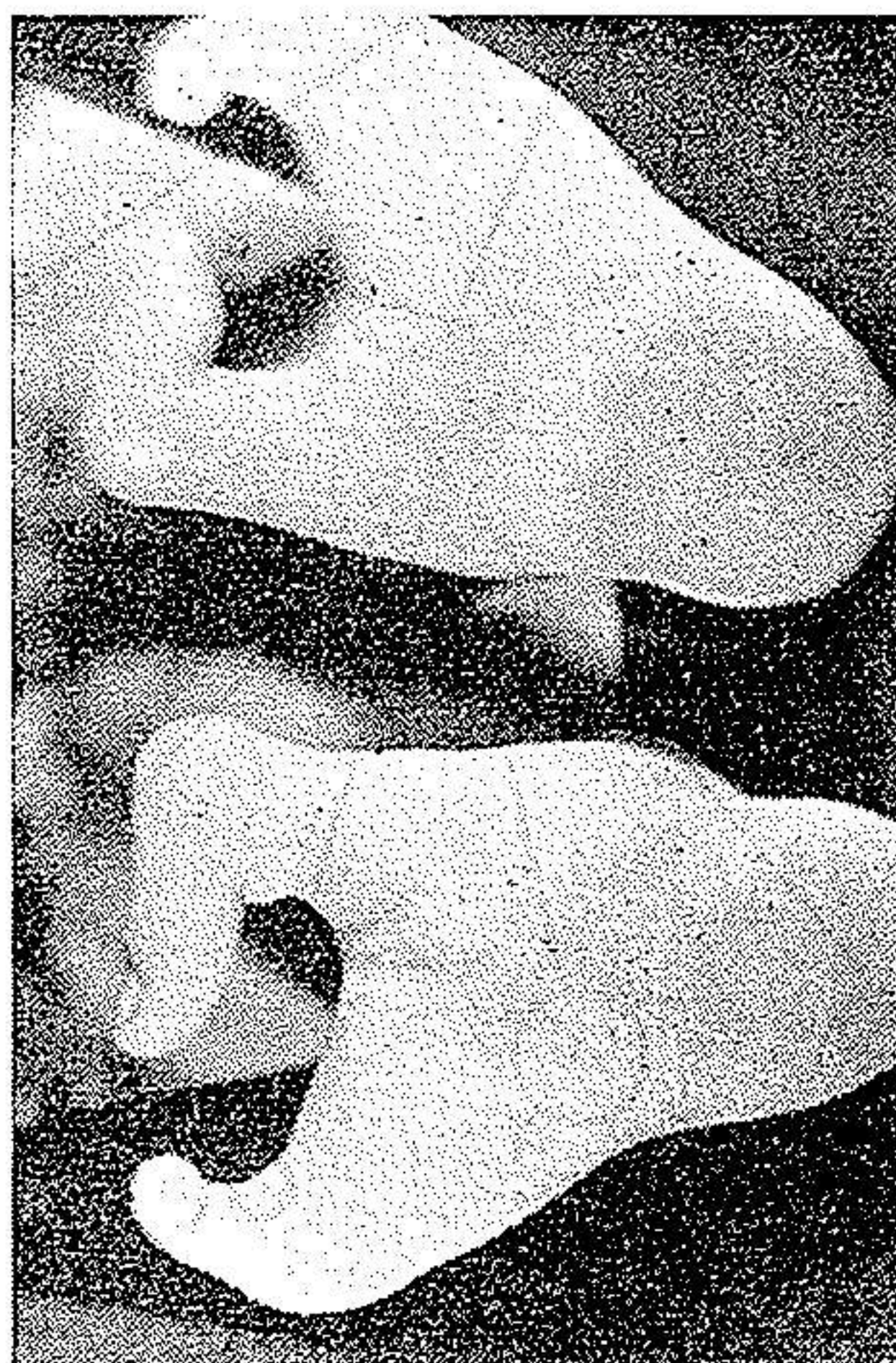
(شکل ۴)



(شکل ۳)

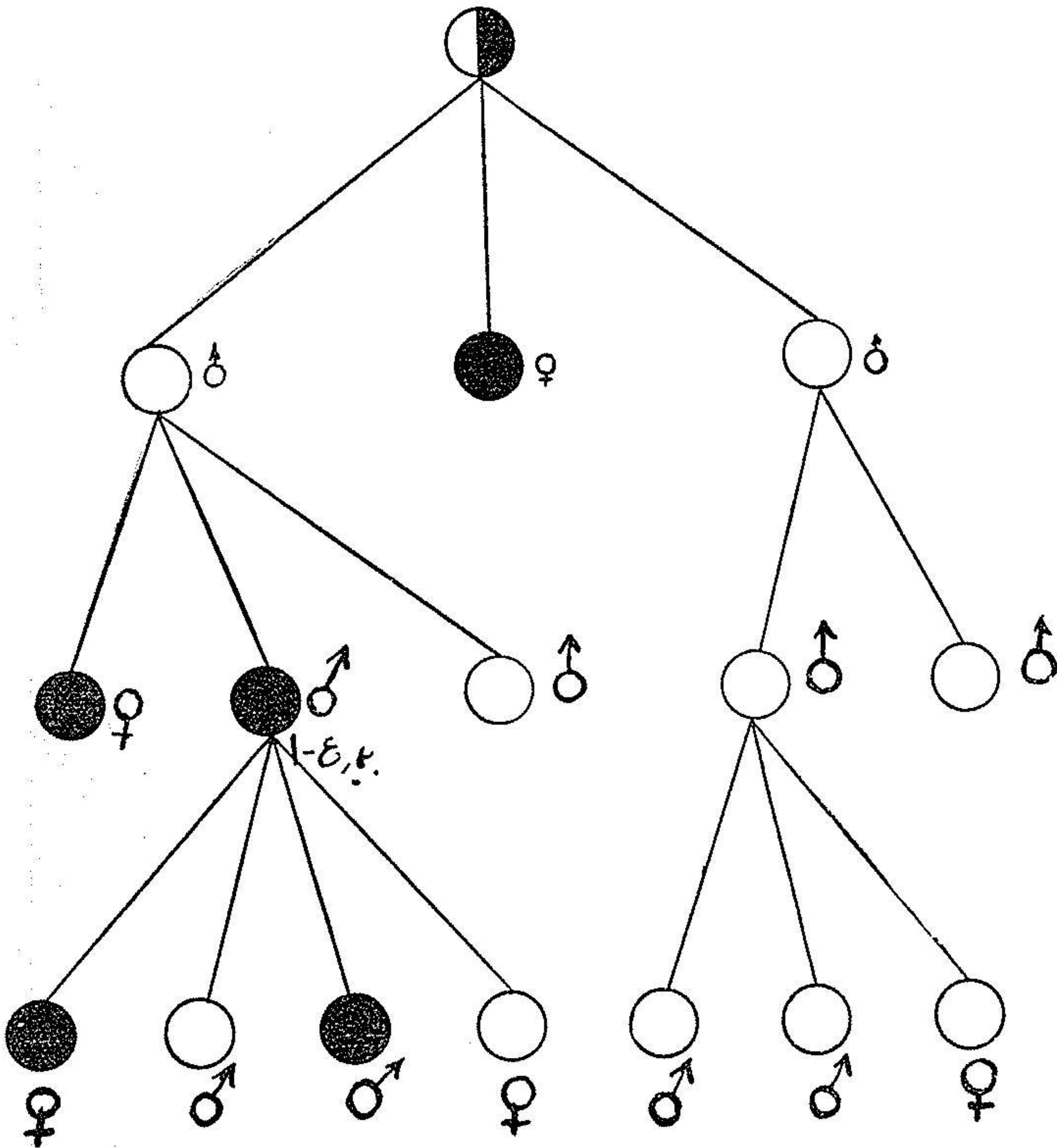


(شکل ۵)



(شکل ۴)

خواهر و عمه بیمار ازدواج نکرده‌اند تا بتوان چگونگی انتقال عارضه را در
 بازماندگانشان دید بیمار (آقای ع - ۱) چهار فرزند دارد که دوتای آنها (یک پسر
 و یک دختر) سالم و دوتای دیگر (یک پسر و یک دختر) باین عارضه گرفتارند
 چگونگی انتقال عارضه را در تابلوی زیر بهتر میتوان دید.



در این تابلو مرد بعلامت \square^+ و زن بعلامت \square^{\downarrow} و افراد بیمار برنگ سیاه نموده شده اند. مشاهدات بالا که انتقال ۵ مورد عارضه ارثی را در بین ۱۵ تن افراد یک خانواده در سه نسل متوالی نشان میدهد، میتواند شاهد خوبی برای توجیه قوانین مندلی در باره انسان دانست.

تصاویر این مقاله از بیمار (ع-۱) و دختر او در آزمایشگاه آسیب شناسی دانشکده پزشکی تهران گرفته شده است.