

هیپرپییرکسمی بدخیم در جراحی و بیپوشی (بررسی مسائل ژنتیک: ملاحظات بموشیمائی)

دکتر اکبر بردبار * دکتر عالی طبیبزاده *

(C.P.K.) سرمخون مطالعه شده بالا بود (مقدار طبیعی آن در جنس مذکر ۵۰-۰ و واحد در جنس مؤنث ۳۰-۰ واحد میباشد). Denborough و همکرانش و Britt در ۱۹۶۹ انتقال این حالت را به طریقه Autosomal . Dominant دانسته و فامیلی را گزارش دادند که ۲۴ بیپوشی و ۱۰ مورد مرکومیر در نتیجه هیپرترمی داشتند.

مطالعات بعدی در یک سری فامیل دیگر که دو مورد مرکومیر در نتیجه هیپرپییرکسمی داشتند یک حالت خاص میسوپاتی بدون تظاهرات کلینیکی را نشان میداد. در این قسمت مطالعه علاوه بر مسئله میسوپاتی خاص افزایش سطح Aldolase در خون همراه با افزایش C.P.K. وجود داشته که هر دو تأیید کننده اختلال در نسج عضلانی میباشد.

بالاخره در Werner Kalow ۱۹۷۰ ضمن مطالعه ۶۵ مورد، در ۴۳ مورد فامیلی بودن و زمینه ارثی را تأیید کرده و بخصوص معتقد بیک آزدگی عضلانی است، گرچه علت حقیقی را هنوز بیان نمیکند.

Purkis و همکرانش در سال ۱۹۶۷ شرح حال دو بیمار یکی دائمی و دیگری خاله را میداد که هر دو از هیپرپییرکسمی مرده بودند.

با آنچه گفته شد و آنچه در تابلوهای خاص مطالعه شده در فامیلیهای متعدد بدست آمده زمینه ارثی بودن مسئله را تأیید می کند. بعد از آنچه گفته شد مطالعات درباره پیشگیری و درمان این سندرم وخیم بعمل آمد و در این مورد Jantonic Aldreie و همکرانش درمان موفقیت آمیزی را در یک مورد هیپرترمی وخیم در مجله J.A.M.A ۱۹۷۱ گزارش دادند.

هیپرپییرکسمی (Hyperpyrexie) بدخیم در هنگام بیپوشی یک عارضه نادر است که تا سال ۱۹۷۰ Britt-Kalow ۱۷۰ مورد آنرا گردآوری کرده اند.

از آن تاریخ تا کنون گزارشات متعددی در باره این عارضه خطرناک داده شده است.

هیپرپییرکسمی بدخیم سندرمی است اکثراً فامیلی و در هنگام بیپوشی (معمولاً بیپوشی باهالوتان همراه باشل کننده عضلانی سوکسی نیل) با تظاهرات زیر بوجود می آید:

هیپر تونیسیته و سختی عضلات - تب شدید - تاکیکاردی - هیپرینه - افزایش جذب اکسیژن و ایجاد انیدرید کرینیک - تغییر رنگ پوست و سیانوز - اسیدوز و تغییرات شدید الکتروولتی عضلانی (افزایش سطح انزیمی عضلات در خون و وجود میوگلوبین در ادرار) و بالاخره مرکومیر.

در مطالعات انجام گرفته ضمن اینکه اکثراً فامیلی است سعی شده مسئله ارثی بودن آنرا ثابت نمایند.

در مطالعات کنونی علت اصلی افزایش درجه حرارت معلوم نشده ولی هیپوکسمی و اسیدوز و آسیب مغزی ناشی از آن، علت مرکومیر میباشد.

وقتی گزارشات این سندرم منتشر شد و بخصوص اینکه بعضی فامیلی بودن آنرا تأیید کردند توجه بیشتری به مطلب شده و M.B. Barlow و H Isaacs در ۱۹۷۰ در یک فامیل که سه مرکومیر در نتیجه هیپرپییرکسمی داشتند مطالعات خود را ادامه دادند و چنین نتیجه گرفتند که از ۱۴ نفر اعضاء فامیل که ۱۹ مورد بیپوشی داشتند (نوع بیپوشی باهالوتان و سوکسی نیل بوده) از نظر تغییرات خونی سطح Creatine Phosphokinase

سوکسی نیل که بایستی شلی کامل عضلانی درست کند جدی تلقی شده از تزریق مجدد و استعمال خالوتان خودداری و در باره سطح C.P.K. سرم خون بیمار وفامیل او تحقیق بعمل آید.

۶- بالاخره در مورد آنیائیکه سطح C.P.K. سرم خون نشان بالا است و یا اختلال عضلانی دارند از جراحی انتخابی خودداری کرده و مطالعات بیشتر دنبال شود.

توصیه های لازم از نظر درمانی به مجرد پیدایش سندرم

همپریبر کسی:

۱- قطع بینوشی

۲- استعمال بیگربنات دو-سود وریدی

۳- سرد کردن سریع بدن

۴- ایجاد شلی عضلانی و استناد از پروکائین - گزینو کائین به مقدار زیاد تا همپری تونیسیت به بر طرف گردد همچنین استفاده از دیازپام (والیوم)

۵- نگهداری گردش خون بوسیله ایزوپرنالین (هاریسون)

(۱۹۷۱)

۶- تنظیم اختلالات الکترولیتی

ولی آنچه مهم است تشخیص و جلوگیری از حادثه است تا درمان.

در بیمار شرح داده شده تمام تظاهرات جدی همپریبر ترمی وجود داشته و آزمایشات انجام گرفته افزایش سطح C.P.K. و بیروفسفات آلی را نشان میداده است. مطالعات بعدی در فامیل بیمار تأیید کننده افزایش سطح C.P.K. سرم خون بوده است.

از این به بعد مطالعات در باره نحوه درمان موفقیت آمیز در بعضی از حالات داده شده ولی آنچه مهم است مسئله پیشگیری و بررسی بیماران قبل از عمل میباشد.

در بررسی بیماران قبل از عمل توصیه های زیر شده است:

۱- تحقیق اینکه علت مرگ و میر فامیلی بخصوص در هنگام جراحی یا بعد از جراحی چه بوده است.

۲- آیا اگر مرگ و میری در نتیجه جراحی وجود داشته علت همپریبر کسی بوده و چنانکه گفتیم مطالعه جدی فامیلی بخصوص از نظر اندازه گیری سطح C.P.K. بعمل آید.

۳- آزمایشگاهها این امکان را داشته باشند که بتوانند سطح C.P.K. سرم خون را اندازه گیری کنند.

۴- اندازه گیری دائم حرارت بیمار با ترمومترهای الکتریکی در هنگام جراحی بعمل آید.

۵- هر نوع انقباض شدید عضلانی در دنباله تزریقی

REFERENCES

- 1- Parikh R.K., and W.H.S., *Brit. Med J*, 44: 7, 1972.
- 2- Kalow, M., *Proc. Soc. Med.*, 63: 178,108, 1970.
- 3- Thomson E.A., *Brit. Med J*, 2-247: 343-May, 1970.
- 4- Haist., *Lancet.*, 2: 895-898, 1970.
- 5- Kench. J.E., *Nature.*, 125: 653-655, 1970.
- 6- Frankel., *Amer. J. Physiol.*, 18: 1060-1064, 1970.
- 7- Rubright., *J.A.M.A.*, 2: 1465-1469, 1970.
- 8- Zapf, *Lancet.* 1: 1138, 1140, 1970.
- 9- Malignant., B.J.A., *Brit. J. Med.*, 43: 8, 1970.