

تازه های پزشکی

دکتر پرویز رحمدی

فیبرینوژن بالتیمور

یک ناهنجاری ارثی جدید در انعقاد خون **

یک (Beck)، چاریچ (Charache) و جاکسن (Jackson) در یک زن ۲۹ ساله ناهنجاری کیفی و توارثی فیبرینوژن را همراه با اختلالات انعقاد خون مشاهده نموده اند. این بیمار سیب ترومبوز ورید رانی که بدنبال یک ضربه خفیف پیش آمده بود در بیمارستان بستری گردید. در سابقه پیشین بیمار زمینه مزاجی خونریز بصورت خونریزی از بینی و سنوراژیهای فراوان و بروز یک واقعه ترومبوزی شدید که مدت چند ماه بطول انجامید جلب نظر نمود. آزمایش خون شناسی نشان داد که لخته خون بیمار به سهولت خورده شده و فیبرینوژن بیمار در سجاورت مقدار استاندارد ترومبین انعقاد پذیری متوسطی داشته و زمان انعقاد آن پائین تر از طبیعی بوده است. هر چند که مقدار فیبرینوژن پلاسمای بیمار در حدود طبیعی بود با اینوصف تنها فیبرینوژن مسئول بروز اختلالات انعقادی بوده است زیرا از یکطرف طولانی بودن زمان پروترومبین با افزودن فیبرینوژن طبیعی به پلاسمای بیمار اصلاح گردید از طرف دیگر فعالیت فیبرینولیزی افزایش نداشت و بالاخره لخته پلاسمای رکاالسیفیه (Recalcificé) در محلول اوره نامحلول بود یعنی نشان میداد که عامل ثبات بخش فیبرین (سیزدهمین عامل انعقاد خون) وجود دارد. زمان انعقاد پلاسمای بیمار در سجاورت ترومبین بخصوص با غلظتهای ضعیف این ماده تأخیر نشان میداد که با افزودن محلول کلرور کلسیم 0/025M این تأخیر را تا اندازه ای اصلاح نمودند.

• - رئیس آزمایشگاه بیمارستان روزبه

• • - Le fibrinogène Baltimore, Gajdos A., La Presse Médicale, 1966,

افزودن پلاسما ویافیرینوژن بیمار به پلاسما ویفیرینوژن طبیعی در زمان انعقاد آنها تغییری ایجاد نمود همچنین اختلال انعقاد برعکس آنچه را که در سندرومهای دفیبریناسیون اکتسابی بدنال انعقاد درون رگی پیش میآید بوسیله افزودن هپارین اصلاح نگردید و از طرف دیگر فیرینوژن طبیعی که از راه درون رگی تزریق گردید در گردش خون بیمار مدت حیات طبیعی نشانداد. سم نوعی افعی بنام بوتروپس ژاراریکا (Bothrops jararica) که رپتیلاز (Reptilase) نامیده میشود وقادر است که با جدا ساختن پپتید A از فیرینوژن آنرا منعقد سازد در این بیمار نتوانست پلاسمای فاقد پروترومبین را منعقد سازد بالاخره در ترومبوس-الاستوگرافی مشاهده شد که دامنه پیشینه نگاره کاهش سهمی یافته در حالیکه زمان لیز لخته طولانی نگردیده است.

نظرباینکه هیچگونه تغییری در پلاکتها مشاهده نگردید متوجه وجود ناهنجاری در ساختمان لخته خون گردیدند.

الکتروفورز روی کاغذ وایمونودیفریون (Immunodiffusion) هیچگونه تفاوتی بین فیرینوژن بیمار و فیرینوژن طبیعی نشان نداد تنها درایمونوالکتروفورز چند ناهنجاری خفیف ولی قابل توجه در کوچ کردن مشاهده شد.

مجموعه مشاهدات فوق نمودار وجود یک فیرینوژن ناهنجار (Dysfibrinogène) بوده است که در سه دختر بیمار مزبور نیز مشاهده گردید (دوتای از این دختران میل بخونریزی بارزی از خود نشان میدادند) در حالیکه دو پسر او سالم بودند. بنابراین بنظر میرسد که بیماری بطور غالب انتقال می یابد.

بطور کلی فیرینوژن غیر طبیعی که بان فیرینوژن بالتیمور نام داده اند دارای خصوصیات زیر میباشد:

- ۱- انعقاد آن در مجاورت ترومبین با تأخیر انجام میشود.
- ۲- بر اثر رپتیلاز و در عدم حضور یونهای کلسیم منعقد نمیگردد.
- ۳- یونهای کلسیم تنها بطور جزئی قادرند این ناهنجاری را در مجاورت ترومبین و رپتیلاز اصلاح نمایند.
- ۴- ساختمان نهائی لخته غیر طبیعی بوده و این ناهنجاری مربوط به فقدان عامل ثبات بخش فیرین نیست.

۵- فیرینوژن مرضی در انعقاد فیرینوژن طبیعی تأثیری ندارد.

۶- کوچ کردن این فیرینوژن درایمونوالکتروفورز تغییر می یابد.

۷- این فیبرینوژن تحت اثر یک ژن غیرطبیعی که بطور غالب انتقال می‌یابد بوجود آمده و سندرم خونریز متوسطی را سبب می‌گردد. عیب انعقاد این فیبرینوژن در حضور ریتیکولار بیشتر مؤید این مطلب است که ناهنجاری ساختمانی در پپتید A میباشد ولی تاکنون نتوانسته‌اند اصلاح شدن جزئی اختلال انعقاد خون را بوسیله یونهای کلسیم توجیه نمایند. برحسب نظرمصنفان فوق با پیشرفت سریع درشناسائی ساختمان شیمیائی فیبرینوژن و فیبرینوپپتیدها این امید است که بکشف سایر فیبرینوژنهای مرضی نایل آیند و امکان خواهد داشت که ماهیت دیس فیبرینوژنی برخی از مواردی را که تحت عنوان هیپوفیبرینوژنمی توارثی باانتقال غالب شرح داده‌اند بازشناسند.