

## تشخیص بیماری Cystic Fibrosis با آزمایش ناخن

Cystic Fibrosis (C. F.) یک بیماری ارثی است (Mendelian recessive) و بهیچوجه

مسیری نمیباشد.

مطالعات و تجربیاتی که تاکنون بعمل آمده ثابت نموده اطفالی باین بیماری مبتلا میشوند که فاقد آنزیم لوزالمعده یا دچار بیماریهای مزمن ریوی (غیر از سل) میباشند.

برطبق آماري که در آمریکا بدست آمده از هزار نفر نوزاد یک نفر باین بیماری مبتلا و ترشح غدد داخلی این نوزادان غیر طبیعی است.

اخیراً معلوم شده مقدار سواد معدنی نسوج بدن بیماران مبتلا بانسوج اطفال سالم نیز مختلف است.

مطالعات و تحقیقاتی که بطور مختصر شرح داده میشود مسلم نموده مقدار سدیم و پتاسیم ناخن چیده شده بیماران با اطفال سالم متفاوت و این موضوع باعث تسهیلات بیشتری جهت تشخیص فوری این بیماری شده است.

قبلاً با تهیه عرق بدن و تعیین مقدار سدیم و کلرید و پتاسیم و یا الکترولیت آن این بیماری تشخیص داده میشد ولی تهیه عرق بدن اطفالی که سخت بیمار هستند قدری مشکل و اغلب عرق لازم تهیه نمیشود و باید آزمایش را تکرار نمود تا مقدار کافی عرق (بیش از ۳۰ میلیگرم) تهیه شود و در نتیجه باعث تأخیر تشخیص بیماری میگردد.

برای تهیه ناخن میتوان ناخن های دست و پا را چیده و آنها را در لوله کوچک پلاستیکی ریخته و سر آنرا محکم بست که خشک نشود (ناخن های رنگ شده را نمیتوان آزمایش نمود) سپس آنها جهت تعیین مقدار سدیم و پتاسیم با آزمایشگاه ارسال نمود. حداقل بیست میلیگرم ناخن جهت آزمایش لازم است و چنانچه ناخن ها کثیف باشد میتوان کثافت ها را با تیغ جدا کرده و طبق متد زیر آنها را آزمایش نمود.

**طرز عمل** - با ترازوی حساس مقداری از ناخن های چیده شده را وزن نموده (۲۰-۶۰

میلیگرم) سپس ناخن ها را در لوله پلاستیکی بحجم ۲۰ سانتیمتر مکعب ریخته و برای هر ۵ میلیگرم یک سانتیمتر مکعب از محلول N. r. اسید کلریدریک به لوله اضافه کرده سر آنرا

بسته و مدت دو دقیقه لوله را در دستگاه حرکت دهنده که هر دقیقه ۳۰۰ حرکت داشته باشد قرار داد.

در این آزمایش بیکری که به حجم یکصد سانتیمتر مکعب و از جنس Teflon باشد باید بکار رود (زیرا لوازم شیشه‌ای در آزمایش اثر دارد) قیف‌چینی که دارای سوراخهای ریز است دربی‌کرت قرار داده سپس لوله محتوی ناخن و اسید را که دو دقیقه حرکت داده وارد قیف کرده (بیش از دو دقیقه نباید حرکت داده شود و بلافاصله آنرا باید صاف نمود) ناخن‌ها در قیف باقی مانده و محلول داخل بی‌کری میشود.

ناخن‌ها را روی کاغذ صافی کوچک ریخته مدت دو ساعت آنها را در Desiccator قرار داده تا خشک شود (در حدود ۶ درصد از وزن آن کم میشود).

ناخن‌های خشک شده را مجدد با ترازوی حساس وزن نموده دربی‌کری تفلین تمیز ریخته و برای هر ۵ میلی‌گرم ناخن یک سانتیمتر مکعب آب مقطر خالص اضافه باید نمود.

بی‌کری محتوی اسید کلریدریک و بی‌کری محتوی ناخن و آب مقطر را توسط اجاق شن‌گرم حرارت داده تا مایع محتوی هر کدام تبخیر شده و بیکری دو قطره برسد (باید دقت نمود خشک یا نسوزد) سپس آنها را از حرارت دور کرده دو یا سه سانتیمتر مکعب آب مقطر بهر کدام از بی‌کری‌ها اضافه و سیگناریم سرد شود (با کاغذ صافی سر آنها بسته شود) بی‌کری‌ها را بطور جداگانه در فلاسک‌های ده سانتیمتر مکعبی (Volumetric Flask) داخل و بی‌کری‌ها را با دوسه سانتیمتر مکعب آب مقطر خالص شسته و به فلاسک مربوطه افزوده و آنقدر آب مقطر خالص بآنها اضافه میکنیم تا حجم هر کدام ده سانتیمتر مکعب بشود.

پس از Standard نمودن دستگاه Flame Photometer از نوع کارخانه Baird Atomic هر یک از محلولها را با دستگاه خوانده و سپس مقدار سدیم و پتاسیم آنها را بر حسب میلی‌اکوولنت در کیلوگرم ناخن (Milliequivalent per Kilogram) محاسبه مینمائیم.

باید دقت نمود در موقع شستن ناخن‌ها با محلول اسید کلریدریک بیش از دو دقیقه حرکت داده نشود و بلافاصله ناخن‌ها را از اسید کلریدریک جدا نمود در غیر اینصورت مقدار زیادتری سدیم و پتاسیم در اسید حل و در عمل بعدی مقدار کمتری سدیم و پتاسیم بدست می‌آید و در نتیجه باعث اشتباه خواهد شد.

ناخن کلیه بیماران و فامیل آنها و همچنین اشخاص سالم در خود بیمارستان چیده و در عین حال عرق بدن آنها نیز در همان موقع مورد آزمایش قرار گرفته است.

نتیجه مقدار سدیم و پتاسیم ناخن هائی که با اسید کلریدریک شسته و آزمایش شده بقرار زیر است :

پتاسیم برحسب میلی اکولنت در کیلو گرم		سدیم برحسب میلی اکولنت در کیلو گرم		تعداد	نوع اشخاص
حد متوسط	ردیف	حد متوسط	ردیف		
۲۵	۶-۱۱۵	۸۵	۱۸-۳۰۰	۱۴۵	بیماران مبتلا
۱۰	۱-۵۵	۲۵	۲-۱۲۱	۳۱	اطفال سالم
۷	۱-۶۵	۲۶	۸-۱۴۰	۸۱	فامیل بیماران
۴	۲-۲۰	۱۲	۲-۶۵	۲۴	اشخاص سالم بالغ
۱۷	۳-۶۵	۴۷	۸-۱۲۰	۶۰	خواهران و برادران بیماران

نتیجه مقدار سدیم و پتاسیم ناخن هائی که پس از شستن با اسید کلریدریک و خشک نمودن مورد آزمایش قرار گرفته بدینقرار میباشد :

پتاسیم برحسب میلی اکولنت در کیلو گرم			سدیم برحسب میلی اکولنت در کیلو گرم			تعداد	نوع اشخاص
میزان انحراف	حد متوسط	ردیف	میزان انحراف	حد متوسط	ردیف		
± ۲۷	۴۳	۱۲-۱۸۰	± ۵۳	۱۴۰	۵۵-۳۵۰	۱۴۹	بیماران مبتلا
± ۱۰	۱۸	۱-۵۰	± ۲۴	۴۶	۱۰-۱۵۰	۴۴	اطفال سالم
± ۱۹	۱۴	۱-۱۱۵	± ۲۶	۳۵	۵-۱۸۵	۸۷	فامیل بیماران
± ۱۱	۱۱	۱-۵۸	± ۲۱	۲۹	۷-۱۰۱	۳۲	اشخاص سالم بالغ
± ۱۶	۲۶	۱-۸۰	± ۳۲	۶۳	۷-۱۷۵	۶۴	خواهران و برادران بیماران

بامقایسه مقدار سدیم و پتاسیم ناخن بیماران با عرق بدن آنها نتایج حاصله کاملاً رضایت بخش و دارای مزایای زیر میباشد :

۱ - نتیجه آزمایش عرق بدن سه نفر از بیماران Borderline بود (سدیم بین ۶۰-۵۰ میلی اکولنت در لیتر) در صورتیکه مقدار سدیم ناخن آنها زیاد و مشخص شد. این سه نفر مبتلا به بیماری هستند.

- ۲ - آزمایش عرق بدن ۶۴ نفر خواهران و برادران بیماران مبتلا همه در حدود طبیعی بود در صورتیکه مقدار سدیم ناخن آنها مختلف و میتوان آنها را بدو دسته تقسیم نمود :
- ۲۵ نفر آنها دارای سدیم تقریباً طبیعی و از ۳۴ نفر بقیه ۵ نفر مقدار سدیم آنها Borderline و ۲۹ نفر دیگر مقدار سدیم ، نزدیک مقدار سدیم بیماران مبتلا و از این رو میتوان حدس زد این خواهران و برادران Heterozygote همراه با Gene بیماری را دارا هستند که مطالعات آینده این موضوع را ثابت خواهد نمود .
- مقدار سدیم و پتاسیم ناخن پدران و مادران بیماران از مقدار عرق بدن آنها کمتر که ممکن است کم شدن سدیم با زیاد شدن سن آنها رابطه ای داشته باشد .
- ۳ - چیدن ناخن و ارسال آن جهت آزمایش خود مزیت بسیار خوبی است و احتیاج نیست بیمار شخصاً با آزمایشگاه برود .