

سندروم هورپاک در کودکان دیابتی گزارش یک مورد آن (۱)

تحارش :

دکتر حسن اهری

دیابت، عظم کبد، تأخیر رشد و سندرومی را تشکیل میدهند که با اسم موریاک یا باسامی دیگری؛ عظم کبد در دیابت جوانان، عظم کبد با تأخیر رشد و سندروم در کودکان دیابتی، پولی کری کودکان دیابتی نامیده شده است.

شرح زیر گزارش یک مورد سندروم موریاک و بهبودی آن میباشد:
ع-ح پسر بچه ۱۴ ساله در تاریخ ۳۱/۱۲/۲ بعلت لاغری و عطش زیادی که قبلاً داشته در بخش پزشکی بیمارستان کودکان بستری شد. علی الظاهر، مدت شکایت چهار سال بود و یکماه قبل از بستری شدن بهم دو ماہ در بخش کودکان بیمارستان بهلوی نیز بستری بوده است.

از بیماریهای کودکی بسیار خلک و آبله مبتلا بوده است.

از نظر خانوادگی پدر و مادر، دو برادر و دو خواهر و از ازادوایج دوم پدر طفل دو خواهر و سه برادر بزرگتر و دو خواهر کوچکتر همگی سالم بودند.
دراولین امتحان فیزیکی وزن بیمار ۱۴ کیلو گرم، لاغری صورت و اندامها باشکم بزرگ جلب نظر میکرد. بین موهای سر قطعات زرد رنگ خشکیده باندازه مختلف مشاهده شد، در امتحان چشمها مختصر کدورت هردو قرنیه ملاحظه گردید. منطقه تیره و فرو رفته روی پوست ناحیه پستان چپ باندازه 4×3 سانتیمتر دیده شد که بنا با ظهار خود بیمار در اثر خمچر کی بوده و همچنین محل جوش خوردگی چند دمل در طرف زیر بغل راست ملاحظه گردید. ابتدا بنظر میامد که شکم بزرگ بعلت وجود مایع در داخل حفره شکمی است ولی امتحان فیزیکی وجود آنرا رد کرد. لبه قدامی کبد بعرض کف دست زیر دندنه های راست حس شد - لمس آن

۱—Mauriac's syndrome in diabetic children. (report of a case)

کهی دردناک بود. امتحان فیزیکی سایر دستگاههای بدن منفی بود.

از آزمایشهای لا برآتواری شمارش گویچه های قرمز $0/000/160$ در هر میلی متر مکعب شمارش گویچه های سفید $4/700$ در هر میلی متر مکعب با 0.72 پلی نو کلئر 0.18 لیفوسیت و 0.10 موносیت بود.

در آزمایش ادرار 15 گرم قند در هر لیتر آشکار گردید.

مقدار قند خون در حال ناشتا $2/16$ گرم در لیتر و در آزمایش تحملی گلو کز مقدار قند خون در ساعت اول پس از شربت قند $4/24$ گرم و دو ساعت بعد $2/58$ گرم در هر لیتر بود. آزمایش کلسترول خون $1/90$ گرم در لیتر بود، آزمایش مانتو با محلول $\frac{1}{10/000}$ منفی و در آزمایش مدفوع از نظر تخم کرم و پارازیت تخم آسکاریس ملاحظه گردید.

آزمایش میکروسکوپی موی سر قارچ از نوع تریکوفتون را آشکار کرد.

در جریان بستره بودن و یکبار مرخصی هنگام عید نوروز 3 کیلو گرم وزن بیمار کاسته شد بطوریکه در $1/17/32$ که رژیم و درمان با انسولین شروع گردید وزن بیمار 12 کیلو گرم بود.

رژیم در حدود 800 کالری در شباهه روز و شامل 100 گرم مواد قندی 50 گرم مواد پروتئینی و 50 گرم مواد چربی شروع شد. از نظر انسولین درمانی ابتدا 20 واحد از پرتامین زنگ انسولین بعلاوه 5 واحد انسولین معمولی صبح ناشتا تزریق شد و آزمایش ادرار قبل از شام و صبحانه روز بعد مرتبأ و بمنظور تعیین مقدار انسولین لازم بعمل میآمد. بتدریج مقدار انسولین اضافه گردید تا 35 واحد از انسولین پرتامین و 20 واحد انسولین معمولی تزریق گردید و بدین ترتیب تجسس قند در ادرار منفی یا تراس بود مقدار قند خون صبح ناشتا در حدود طبیعی ($1/08$ گرم در لیتر) و مقدار کلسترول $1/80$ گرم در لیتر گردید. در عرض پنج هفته که رژیم و درمان با انسولین ادامه داده شد پنج کیلو گرم بوزن بیمار اضافه شد و عظم کبد نیز بتدریج کوچکتر شد بطوریکه در موقع مرخصی از بیمه ارستان کبد در حدود

طبیعی بود.

بحث:

همانطوریکه ذکر شد شروع دیابت در سنین اولیه، عظم کبد، تأخیر رشد و نه سندروم موریاک را تشکیل میدهد.

از آنچه راجع باشند سندروم در موقع تهیه این گزارش در دسترس بود شرح حال و بحث نه بیمار مبتلا توسط رو دری گز (۱) است. این سندروم ندرتاً در بالغین دیده شده و در کودکان هم در آنهای ملاحظه میگردد که در سنین اولیه مبتلا بدیابت شده‌اند و یا در اطفالی که رژیم غذائی رعایت نشده و انسولین درمانی هم بمقدار کافی بعمل نیامده و یا ادامه داده نشده است. ابتلا، به دیابت یک یا چند سال مقدم باشند سندروم دیده میشود. علت اینکه در عده‌ای از کودکان دیابتی با عدم رعایت رژیم غذائی این سندروم ملاحظه نشده معلوم نیست. در اغلب اوقات عظم کبد بعلت جمع شدن مواد چربی است و بهمین مناسبت کبد در لمس نرم میباشد و عقیده سابق که عظم کبد دیابتی را بعلت تجمع گلیکوزن و یا احتقان آن میدانستند صحیح نیست. البته در موارد دیگر نیز مانند مبتلایان بسوء تغذیه، الکلیسم و مسمومیت‌ها (سفر) و همچنین در اشخاصیکه رژیم غذائی پر چربی دارند این کیفیت ملاحظه میگردد.

باید متذکر بود که در حقیقت کبد محل ذخیره مواد چربی نبوده بلکه بافت چربی است که باید این رل را عهده‌دار شود و بهمین جهت چربیها که در کبد ذخیره میشوند از اسیدهای غیر اشباع مثل ائٹیک و استارئیک تشکیل شده در صورتیکه در بافت چربی اسیدهای اشباع شده ذخیره میشود (۲و۳) در این طفل ملامسه کبد در دنک هم بود ولی بتدریج با پیشرفت درمان و عود تدریجی کبد بحال طبیعی خود ازین رفت. دردهای شکمی در اثر کشیدگی کپسول کبد ذکر شده شاید هم در این بچه در دنک بودن آنرا بهمین علت بتوان توجیه کرد. همچنین تذکر دردهای شکمی در بیماران دیابتی هنگام اغماء (۴) در اینجا بی مورد نمیباشد که حتی ممکن است اشتباهآ عمل

جراحی شکم انجام شده باشد.

تأخیر رشد و نوشامل تأخیر در پیدایش مرا کز استخوانی نوجنی و مختصر است. قوای عقلانی است بطور کلی باید در نظر داشت که کودکان دیابتی با مقایسه همسالان سالم خود از نظر رشد و نمو مختصر تفاوتی نشان نمی‌دهند. مشاهدات بیل (۱) و سایرین (۴۰۵) نشان داد که پسران دیابتی در ۱۷ سالگی ۷۵/۴ سانتیمتر کوتاهتر از اطفال همسن بوده معنداً دوره رشد در اطفال دیابتی بیشتر از اطفال سالم و بهمین جهت تقریباً بعدها قدشان باقد حد و سط برابری می‌کنند.

این تأخیر شد و نه در اطفالی که بیماریشان تحت کنترل نیست مثل بیمار مورد گزارش بیشتر دیده میشود. ولی بعضی کودکان دیابتی که کاملاً هم تحت مراقبت هستند از نظر رشد و نمو از اعداد حد و سط همسالان خود از نظر وزن و قد کمتر هستند و بهین مناسبت از نقصان ترشیح سایر غدد ترشیح داخلی شاید مؤثر باشد و بهین جهت دسته‌ای بدادن عصاره تحریک کننده نشوونما باداشتن تایج خوبی در بعضی موارد اقدام کردند.

شکم‌بزرگ بعلت عظم کبد باعث تحدب زیاد فقرات قطنی می‌شود، همچنین خصوصیات آزمایشگاهی دیابت از قبیل ازدیاد قند خون و کلسیترل و نمودار آزمایش تحلیلی گلوکز وغیره از علائم این سندروم بشمار می‌رود. از نظر درمانی رژیم غذائی کافی تزدیقات انسولین مخصوصاً پرتامین زنگ در ظرف چند هفته یا ماه در بهبود این سندروم مؤثر واقع خواهد شد. در مورد این بیمار هم عود کبد بحال اولیه در ظرف پنج هفته و اضافه شدن پنج کیلو گرم بوزن طفول در این مدت قابل ملاحظه است.

بطور کلی نکته‌ای که ذکر آن در اینجا ضروری بنظر میرسد اینست که بـا زیاد شدن وزن بـیمار دزیم غذائی بـیشتر و متنوع تری بر حسب وزن بـاید تجویز کرد و همچنین در درمان کودکان دیابتی بـعوامل روحی بـیماری مزمونی چون دیابت که تأثیر زیادی در طفل دارد توجه کرد.

Bibliography

- 1—Mauriac' s syndrome in diabetic children,
Maria Luisa Saldum de Rodriguez, Arch. pediat. Uruguay 20: 587(Sept)
1949 cited in A.H.A. American Journal of disease of Children vol. 85
N°2 (Feb 1953) .
- 2—Diabets and its treatment. Joseph. H. Barach, M.D.F.A.C.P. New.
York-oxford univer. Press. 1949, P.93.
- 3—Disease of the liever gall bladder and bile ducts. S.S. Lichtmann,
M.D.F.A.C.P. Lead Febiger philadelphia 1949-P. 90-98 and P. 812,815 .
- 4—Textbook of Pediatrics W.E. Nelson M.D. 5th Edition W.B. Saunders
Co. philadelphia 1950 P. 1420-1433,
- 5—Beal, C.K. : Body size and growth rate of children with diabets
mellitus. J. Pediat; 32: 170, 1948.