

پیک مشاهده چالب تو ججه بیماری ارثی در یک خانواده هم خون

نگارش :

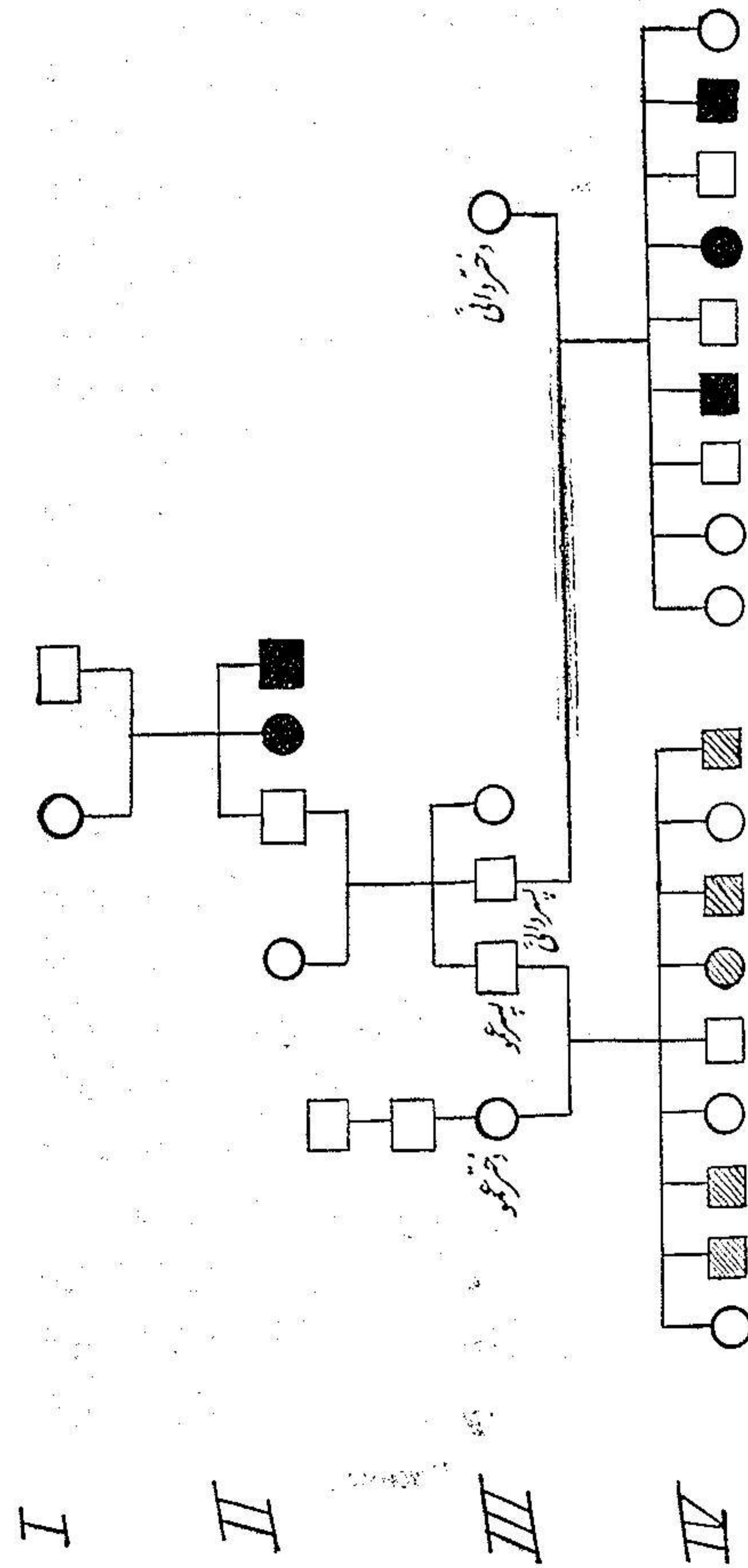
دکتر محمدعلی مولوی

خانواده -م در تاریخ ۳۱/۱۱/۲۹ به آقای دکتر محمد قریب مراجعه و اظهار داشت که درین نه فرزندش یک دختر و چهار پسر مبتلا به شبکوری میباشند. پدر و مادر این اطفال پسرعمو و دختر عمومی تنی میباشند. برای اینکه منشاء این بیماری ارثی مسلم شود و نوع آن و طریقه انتقال آن واضح گردد مطالعه از شجره آنها در چهار نسل بعمل آمد که در صفحه ۵۶۷ دیده میشود:

چنانکه در شجره مزبور مشاهده میشود افراد ۷-۶-۵-۳ و ۹ که در اصطلاح زنیمک معرف (۱) نامیده میشود مبتلا به شبکوری میباشند. در امتحان ته چشم این بیماران هیچ ضایعه دیده نمی شود. و افراد ۷-۱-۲-۴ و ۸ سالم و در شب بخوبی میبینند.

ولی در مطالعه چهار نسل این خاندان که ۲۹ نفر میباشند شخص شبکوری دیده نمی شود تحقیق در نسل های دیگر میسر نیست لذا میتوان تصور کرد که این ضایعه ارثی بعلت یک موتاسیون گامتی بارز در پدر یا مادر پیدا شده و در فرزندان مستقیماً انتقال یافته است برای اینکه بتوان این فرضیه را به ثبوت رساند بایستی صبر کرد تا یکی از این اطفال شبکور ازدواج غیرخانوادگی نماید تا فرزندان آنها یا بعبارت دیگر نوه های ابونی را در نسل پنجم این خانواده مطالعه کرد و چون آقای ۷-۲ پسر ۱۸ ساله میباشد بعید نیست بزودی ازدواج کرده و فرزندانی ایجاد کند.

یا اینکه پدر، زن دیگری انتخاب کرده و مادر نیز شوهر دیگری برگزیند و اطفال جدید مورد مطالعه قرار گیرد و تصادفاً گاهی در عمل این موضوع مشاهده



	ازدراخان
	ازدراخان
	ازدراخان
	سوارکار
	سوارکار
	شیخ زوران
	شیخ زوران
	ازدراخان
	ازدراخان
	ازدراخان

Legend:

- A square divided vertically, left side black: ازدراخان (Azdarahan)
- A square with a dot: ازدراخان (Azdarahan)
- A circle with a dot: ازدراخان (Azdarahan)
- A square with a diagonal line: سوارکار (Swarker)
- A circle with a diagonal line: سوارکار (Swarker)
- A square with diagonal lines (cross shape): شیخ زوران (Sheikh Zoran)
- A circle with diagonal lines (cross shape): شیخ زوران (Sheikh Zoran)
- A square with diagonal lines (cross shape): ازدراخان (Azdarahan)
- A circle: ازدراخان (Azdarahan)
- A square: ازدراخان (Azdarahan)

محل درمان: خانه ایادی

می گردد البته روش اول سهل‌تر و عملی‌تر می باشد که اطفال شب کوران را مورد مطالعه قرار دهیم.

ولی فرضیه دیگری که باحتمال صحیح‌تر است آنست که هریک از ابین حامل یک ژن رسیوشب کوری بوده و بعلت ازدواج خانوادگی این آزار (۱) در اطفالشان پیدا شده است. چونکه می‌دانیم سه نوع شب کوری ارثی وجود دارد: نوعی از آن بصورت صفت بارز منتقل می‌شود و نوع دیگر بصورت صفت نهفته منتشر شده و قسم سومی از شب کوری موجود است که رابطه با نزدیک بینی‌های شدید دارد و بطریقه خاصیت وابسته بجنس است (۲) یعنی ژن آن روی هترو کرموزم ایکس می‌باشد.

توضیح اینکه اشعه X که کثرت مو تاسیون را زیاد کرده و ناهنجاریهای در زمان آبستنی در جنین پدیده می‌آورد در نزد هیچیک از ابین درمانی با اشعه X صورت نگرفته است از طرفی در مطالعه نه برادرزاده پدر اطفال شب کور یا عموزاده‌های نه گانه اطفال یک آزار نهفته (رسیو) دیگری دیده می‌شود که بار دیگر عیب ازدواج هم‌خون را آشکار می‌سازد.

در مطالعه شجره بخوبی دیده می‌شود که افراد III ۳ و ۴ دختردائی و پسردائی بوده و با هم ازدواج نموده‌اند در نتیجه درین نه فرزند آنها نیز سه طفل بیمار مشاهده می‌شود که مبتلا به «ایدیوسی» (۳) بوده و در خردسالی فوت کرده‌اند. توضیح اینکه این بیماران مورد مطالعه مـا قرار نگرفته و فقط شرح حال آنها و علائم بیماری و فوت قبل از موقع مارا بطرف تار نهفته ایدیوسی (۴) راهنمایی کرده است بهر حال اگر این بیماری هم نباشد مرگ بعلت یک آزار رسیو و مرض ارثی است چونکه عمه و عوی این اطفال نیز بعلت همان مرض و یا همان علائم مرده‌اند).

در روی شجره این افراد را بصورت IV ۱۳-۱۶ و ۱۷ که همگی با یک بیماری مرده‌اند نمایش داده‌ایم. ضمناً متذکر می‌شویم که مقدار معتبر بھی ویتامین A به اطفال شب کور بتوسط اطبای مختلف تجویز گردیده بدون اینکه کوچکترین اثری در شب کوری این اطفال داشته باشد.

مطالعه پدر و مادر هردو دسته اطفال یعنی شب کوران و مبتلایان به «حمق» ضایعه نشان نمی دهد یعنی ظاهر آنها یافتو تیپ آنها کاملاً سالم است و چنانکه میدانیم در اغلب موارد ناخوشی های ارثی و فامیلی ظاهر اشخاص حامل ژن رسیو سالم است البته در حیوانات در زفیل یامسگس سر که که در ژنتیک تجربی زیاد بکار می رود نیز چنین می باشد.

ولی ژنو تیپ این ابیان حاوی ژنهای رسیو است که برای ازدواج خانوادگی این بیماری ظاهر شده و مارا از وجود خود آگاه ساخته است بعبارت اخیری پدر و مادر هر دو گروه اطفال هتروزیگویت نسبت یک ژن رسیسواند. اگر هر یک از این افراد با خانواده دیگری ازدواج می کرد احتمال بسیار نادری میداشت که اطفال ناسالم داشت، باشد.

بعثت اینکه تمام فرزندان یا سالم یا بصورت هتروزیگوت در می آمد که آثار بیماری در ظاهر آنها بظهور نمی پیوست ولی این ازدواج هم خون یا آمیزش دو هتروزیگوت موجب هموزیگویی شده و بیماری را ظاهر کرده است و بخوبی میتوان پی برد که اطفال بیمار یعنی شب کوران و هموزیگوت نسبت یک ژن رسیسواند.

باید دانست که علاوه بر اینکه ازدواج فامیلی ایجاد هموزیگویی میشود موجب انحطاط و ضعف نسلها و کوتاهی عمر و بسیاری از عیوب دیگر میشود و کلیه عیوب خانواده تظاهر می کند و اقعاً در مشاهده ما دیده میشود که حتی اطفال سالم نحیف و کوتاه قد بوده حتی از اطفال طبیعی و متوسط عقب تر می باشند.

دو نکته عملی مهم - اگر از نظر اصلاح نسل و نژاد فامیلی باین افراد شب کور نصیحت نمائیم که با دختری غیر از دختران نزدیکان خود ازدواج کنند احتمال بسیاری وجود دارد که افراد و فرزندان سالم ایجاد کنند یعنی هر چند عدد بصورت هتروزیگوت بوده ولی بظاهر کاملاً سالم خواهند بود، ولی اگر درین اطفال آنها باز ازدواج هم خون صورت گیرد احتمال زیادی خواهد داشت که افراد بیمار بیار آرند.

دیگر آنکه چون در ته چشم علامت مشخصه برای شب کوران فقدان ویتامین A و شب کوری ارثی وجود ندارد اگر تجویز ویتامین A در هر شب کوری

مثمر نمود و بزودی اختلال را عوتد نداد (بانصد هزار واحد برای این امر کافی است) نباید بیمار را سرگردان کرد بلکه باید در خانواده او مطالعه بعمل آورده منشاء بیماری را جست.

سابق براین که طرز انتقال و قوانین امراض موروثی را ندانسته و از چگونگی آن بی اطلاع بودند این نوع بیماریهای فامیلی نهفته را که ناگهان در یک فرد یا چند فرد بظهور می‌پیوست آنرا یسم می‌گفتند که امروزه این کلمه مفهومی ندارد. از روی تقسیم کرموزومها و قوانین ارثی بخوبی میتوان مراتب فوق را بیان و توجیه نمود و حتی از قوانین احتمالات و ریاضی و احصائیه نیز میتوان کمک گرفت و جواب دقیقی بدان داد ولی در اینجا موردی ندارد که ما وارد جزئیات ریاضی این امر شویم.