

خلاصه پایان نامه‌ها

فرانک حفاکو

موضوع رساله :

لوپوس اریتماتوی منتشر و داروهای ضد ایمنی

استاد راهنما : دکتر داود منادی زاده

تاریخ دفاع از رساله : ۵۲/۱۰/۷

شدت ضایعات پوستی متناسب با شدت علائم و اختلالات عمومی نیست. تظاهرات مفصلی بطور متناسب ظهور میکنند و بندرت ممکن است باعث تغییر شکل دائمی مفاصل شود. تغییرات کلیه‌ای بصورت پروتئین اوری، سیلندر - اوری بچشم میخورد اگر گرفتاری گلوبولولی زیاد باشد ممکن است ازوتمی و نارسایی کلیه بوجود آید. ضایعات دیگر ژنراتیو در قلب و عروق بصورت اندوکاردیت، پریکاردیت و دژنراسانس فیبروئید در دیواره عروق بوجود میآید.

تمام ضایعات درالیاف کلاژن و ماده بین سلولی نسوج همبندی ظهور میکند. در سرم بیماران گاماگلوبولین های غیر طبیعی دیده میشود.

تست S.L.E. برای تشخیص لوپوس اریتماتوی منتشر مفید است ولی این آزمایش در بعضی موارد که وجود بیماری محرز است منفی میباشد و برعکس در بعضی موارد مانند پلی آرتریت نودزآ، آرتریت روماتوئید، درماتو میوزیت و در حالاتی که با ایجاد ایمنی شدید همراه هستند، مثبت می‌گردد.

علائم آزمایشگاهی :

مثبت بودن پدیده L.E. آنمی هیپوکروم، لکوپنی، ترومبوسیتوپنی، کم شدن آلبومین خون، ازدیاد گاماگلو - بولین واسرمن مثبت (کاذب) فلوکولاسیون سفالین مثبت میشود.

تشخیص :

در مواجهه با زن جوانی که گرفتار بیماری تب‌دار لاغرکننده همراه بثورات لکه‌ای شکل پوستی، دردهای مبهم منصل، دل درد، پلوریت های متناسب لکوپنی، آلبومینوری، هیپرگلوبولینمی بایستی به بیماری فکر کرد.

تشخیص بیماری با آرتریت روماتوئید و نارسا تب‌دار مفصلی بعلت دردهای مفصلی (اگر در S.L.E. دردهای مفصلی شدید باشد وشکایت اصلی بیمار را تشکیل دهد) و گاهی با پورپوراترومبوسیتوپنیک اید و پاتیک، مطرح میشود.

S. L. E. يك پدیده دژنراتیو با علت نامعلوم است که در درجه اول عروق خونی کوچک و نسج همبندی را فرا میگيرد و اختلالاتی در الیاف کلاژن و ماده بین سلولی ایجاد مینماید.

این بیماری در نزد زنان بالغ جوان شایعتر از سایرین است، بدایلی ناشناخته بیماری لوپوس اریتماتوی منتشر در سالهای اخیر شیوع بیشتری پیدا کرده است.

علائم بالینی :

تابلوی بالینی S.L.E. بر حسب شدت بیماری و پراکندگی تشریحی ضایعات متفاوت میباشد. در این بیماری معمولا تمام یا تعدادی از علائم زیر مشاهده میگردد :

تب همراه بالکوپنی، ترومبوسیتوپنی و پورپورا، کاشکی پیشرونده همراه با دوره‌های پس رفت، اریتم پوستی پلی آرتریت، نفریت پلی سروزیت، آندوکاردیت.

شروع بیماری ممکن است بطور ناگهانی با قیافه يك بیماری حاد عفونی یا اینکه بتدریج و بدون سروصدا آغاز شود بطوریکه بیمار ماهها یا سالها ناراحتی‌های مهم از قبیل خستگی ضعف، درد مفاصل و گاهگاهی تب داشته باشد.

در بعضی موارد لکه‌های پوسته دار بدون خارش که بیشتر روی گونه‌ها، گردن، سینه یا دستها پدید میآید. گاه ضایعات صورت بصورت Butterfly-Pattern ایجاد نماید.

سایر علائم پوستی مانند :

اریتم نوک انگشتان، پیمگمانتاسیون سطوح باز بدن، آلویسی وزخیمهای مخاطی و حساسیت در برابر نور خورشید نیز کمیاب نیستند.

پیش‌آگهی :

در موارد حاد بیماری ، ممکن است بیمار در ظرف چند هفته در اثر توکسمی حاد از پای درآید ، در کالبد شکافی از این بیماری ممکن است ضایعات حاصله برخلاف انتظار ، ناچیز باشد.

در بعضی از موارد بیماری سیر مزمن ، رمیتانت پیدا میکند و در بعضی موارد نادر ممکن است بیماری خود بخود بهبود یابد .

درمان :

در مراحلی که بیمار سرپائی است باید وضع زندگی مریض را طوری تنظیم کرد که از فعالیت بدنی زیاد و نیز از فشار عصبی و روحی جلوگیری بعمل آید ، از نور خورشید ، داروهای حساس کننده نظیر آنتی بیوتیک ها بامیدان اثر وسیع باید اجتناب شود .

در مراحل تدریجی و توکسیک تجویز داروهای ضد التهابی مفید است در وهله اول از سالیسیلات استفاده شود . اگر سالیسیلات مفید نباشد مقادیر زیادی کورتیکو استروئید تجویز شود تا تب قطع گردد و دردهای بیمار تسکین یابد و بعد از فروکش کردن علائم مقدار دارو را بتدریج کم میکنیم .

درمان با داروهای ضد ایمنی اگر چه علائم بیماری را فرومیشاند ولی هرگز خود بیماری را درمان نمیکند .

در مورد پاتوژنی این بیماری بحث فراوان شده ولی راجع به اتیولوژی آن اطلاع کافی در دست نیست و مانند هر بیماری دیگر یک درمان اصلی برای S.L.E در صورتی امکان پذیر است که اتیولوژی آن شناخته شده باشد .

آنچه امروز در دست است یک چاره جوئی موقت و لازم است ، زیرا بیمار نمیتواند منتظر بماند ، بطور یقین این جواب نهائی نیست .

محمدعلی کازرونیان

موضوع رساله : روشهای مختلف جلوگیری از حاملگی

استاد راهنما: دکتر فرهنگ زارع

تاریخ دفاع از رساله : ۱۳۹۰/۰۱/۰۲

اگر تهدیدات فعلی ادامه یابد قبل از سال ۲۰۰۰ با از بین رفتن تمدن مواجه خواهیم شد که در نتیجه افزایش جمعیت آلودگی محیط زیست و تخریب خواص زندگی انسانی پدیدار خواهد گرفت.

بسیار باعث تاسف است که بسیاری از مردم در مقابل مشکل جمعیت فقط بعنوان تعداد مردم در مقابل غذا فکر میکنند و این بدین معنا است که انسان را با حیوانات یکی دانسته و غذا را با یونجه فرقی نهداند . بطور کلی برای زنده بودن و زندگی کردن سه بعد لازم است : **اول تعداد مردم بعد دوم منابع مادی** است و همین طور منابع طبیعی نژادی و شئون است ، این بعد سوم مکمل جمعیت عبارت از قدرت جامعه بمنظور اغناء کردن احتیاجات فکری ، عاطفی ، روحی و محیطی انسان یعنی آنچه که هر انسان علاوه بر سدهای مقاومتی و وسائل راحتی احتیاج دارد که زندگی را در جهت هدفی که دارد سوق داده و زندگی بمعنای واقعی را تجلی دهد.

آنهائیکه برای مراتب خواص زندگی نگران هستند ، ناچارند بهمان اندازه برای مراتب عددی زندگی نیز نگرانی نشان دهند حتی اگر علم بوسائل معجزه آسائی طرق تغذیه میلیونها مردم را بما نشان دهد باز مشکل جمعیت را حل نکرده است . جوانب اخلاقی ، معنوی و تعقلی زندگی را

چنانکه میدانیم اگر بنا باشد تمدن بشری باقی بماند هر شخص مطلعی اهمیت و فوریت کنترل زاد و ولد را انکار نخواهد کرد . جلوگیری از این ازدیاد جمعیت ، شاید مشکل ترین وظیفه‌ای است که تاکنون بشر بهعهده گرفته است . این افزایش پیش بینی نشده جمعیت بیشتر در نتیجه کم شدن میزان مرگ و میر بدون کم شدن متناسب زاد و ولد حاصل گشته است.

با وجود کوششهای مداوم و روزافزون جهت تعادل کنترل مرگ و میر و کنترل زاد و ولد جمعیت دنیا با افزایش ادامه میدهد بطوریکه جمعیت هند در حال حاضر با سرعتی بیش از یک میلیون نفر در هر ماه جلو میرود و چنانکه در آینده مقدر باشد که آنرا به نصف برسانیم (که این بنظر خیلی خوش بینانه است) جمعیت هند هنوز با سرعتی بیش از یک میلیون تن در ماه رو با افزایش است که این بعلت تکامل تعداد زیادی افرادی است که فعلا متولد شده و بتدریج دارد گروه تولید کننده نسل میشوند و یک گروه یک میلیونی اضافه بر جمعیت میافزایند . هیچ وسیله قابل تصویری برای تقسیم کردن و یا افزایش منابع دنیا بخاطر برقراری مقاومتهاست استاندارد در راه افزایش جمعیت وجود ندارد مگر اینکه زاد و ولد را متوقف کنیم ولی باز هنوز مساله بگرنج تر تصمیم در مورد شرکت کننده خواهد بود .

I.U.D. باید یک مختصری نیز در باره استریل شدن به بیمار آگاهی داد زیرا تعداد زیادی از خانمها از این مطالب آگاه نبوده و ممکن است تمایل داشته باشند که جهت جلوگیری کامل از تولید مثل از این روش استفاده نمایند. در طی این مجالس گفتگو و بحث اقدامات، طوری صورت میگیرد که کلیه وسائل لازم در اختیار شرکت کنندگان قرار گیرند و با هریک از وسائل آشنائی پیدا کنند. موثر بودن معرفی این وسائل حدود ۹۵ درصد بیماران را پس از زایمان جهت شرکت در مجالس تنظیم خانواده به کلینیک میکشاند.

در همان حال که مصرف قرص و (I.U.D) از طرف میلیونها نفر از زنان، واقعا ستودنی است ولی خوب است که بخاطر آوری که در حدود ۹۰ میلیون زوج در سنین تولید مثل آنها در هند وجود دارد که در ۵۶۰۰۰۰۰ قریه و ۳۰۰۰۰ شهر پراکنده هستند. هندوستان که ۱۴ درصد جمعیت دنیا را در خود دارد بر روی ۲ درصد از وسعت کره خاکی بنا نهاد شده و تقریباً از ۱۵ درصد عایدات دنیا برخوردار است.

کوششهای لازم جهت بهبود شرایط زندگی بوسیله افزایش محصولات صنعتی و کشاورزی کاملاً در نتیجه این افزایش بدون حد بطور کامل نادیده گرفته شده است، تاکنون فقط تعداد بسیار کوچکی از جمعیت مورد نظر بعد بر نامه ۸ درصد تنظیم خانواده رسیده اند.

پیشرفتهائی که در جهت تشکیل واحداث سرویسهای تنظیم خانواده انجام شده، با ملاحظه این نکته که بسیاری از برنامه‌های ملی در ملل پیشرفته کمتر از ۵ سال از عمر آنها میگذرد در کشورهایی که از آنها ارقامی در دست است خلاصه‌ای از انواع وسائل جلوگیری را که خانمهای شوهر دار بین سنین ۱۶ تا ۴۴ سال تهیه کرده‌اند و اندازه‌ای که این سرویسهای تنظیم خانواده باید وسعت یابد و زیاد شوند کاملاً روشن است.

در سالهای اخیر پیشرفتهای اولیه در جهت افزایش قبول سرویسهای تنظیم خانواده حاصل شده بخصوص در مورد عقیم کردن و سقط.

فشار روزافزون جمعیت در مقابل مقایسه محدود مخالفتی که بر اساس رسوم مذهبی در مقابل جلوگیری ایجاد شده بود، بتدریج از میان رفت و بکلمه‌ای مرده مبدل شد. یک مثال زنده از این حقیقت عبارتست از شیوع عقیم کردن در نزد خانمهای کاتولیک و یک بررسی تازه از مادرها در سن ۲۰ الی ۴۰ سالگی نشان میدهد که ۳۴ درصد آنها لوله‌ها را بطور کامل بسته‌اند.

رشد جمعیت در ژاپن تقریباً بیک حد ثابت نگهداشته شده و آنها بعلت آزاد بودن سقط طبی است. در آخر جنگ دوم جهانی ۸۵ میلیون ژاپنی در منطقه‌ای باندازه وسعت ایالت مونتانا زندگی میکردند و فقط ۱۶٪ از این قسمت قابل کشت و زرع بود. مواجه شدن با افزایش سریع جمعیت آنها را بر آن داشت که سقط طبی را در ۱۹۴۹ آزاد اعلام نمایند. در حال

نمی‌توان از این راه حل مجزا دانست البته راه حل واقعی هم نمیتواند وجود داشته باشد مگر اینکه اجتماع بتواند بهره‌فردی امکان زندگی کردن را با کامل ترین معیاش بدهد و در همین حال که امکان زنده بودن نیز وجود داشته باشد.

از نظر اصول زیست شناسی یک متد جلوگیری از اینکه موثر باشد باید برای معدود کردن خانواده مناسب بوده و همینطور در ایجاد فاصله مناسب بین حاملگی‌ها موثر و مفید باشد. بمنظور ایجاد فاصله بخشیدن مناسب بین کودکان I.U.D. داروهای خوراکی و سایر متدهای مرسوم همه کفایت میکند اما چنانچه اندازه یک خانواده در هر ملتی با دوجه مورد قبول باشد آنوقت استریل کردن از راه جراحی بمنظور اطمینان برای یکمدت طولانی حائز اهمیت خواهد بود استریل کردن یا بستن لوله‌های تخمدان یا از وکتومی بطور روز افزون مورد قبول عموم واقع میگردد.

فیلم‌ها و بروشورهای مختلف متعددی جهت تنظیم خانواده تهیه و در معرض افکار عمومی قرار داده شده است. ولی باید این مساله را در نظر داشت که مردم همیشه باین وسائل بصورت خاصی نگاه کرده و حتی در مجامعی که این امر مورد بررسی قرار میگیرد باز شرکت کنندگان هریک دارای مشکلات مخصوص بخود نیز میباشد و وقتیکه خانمها جهت کنترل پس از زایمان مراجعه مینمایند تمایل به جلوگیری‌های بعدی و اصولاً تنظیم خانواده زیاد است.

مطالب اصلی در کلینیک بررسی و تشکیل یک مجلس بحث تنظیم خانواده پس از زایمان خانمهاست. این بررسی توسط افراد گروه نرسینگ تنظیم خانواده که مسئول پیگیری بیماران هستند، تشکیل میگردد. در نتیجه ادامه مراقبت بیماران بدون شک رابطه با بیماران را سهل تر میسازد و این اقدام از اتلاف وقت پزشک در کلینیک جلوگیری خواهد نمود. زیرا مسلماً گرفتن اطلاعات چه از نظر خلاصه نمودن مطالب و تشخیص اهمیت یرتری هریک از مسائل بین پزشک و پرستار با سهولت بیشتری صورت میگیرد.

وسائلی که در اختیار بیمار قرار میگیرد (جهت جلوگیری از حاملگی فوق‌العاده ساده میباشد. قرص یا I.U.D. همراه با یک تابلو نشان دهنده از دستگاه تناسلی و تولید مثل زن. یک چنین تابلویی که این مسائل - بخصوص اناتومی دستگاه ژنیتال را نشان دهد توسط Dickinson ارائه گردید، که حاوی شمائی از دستگاه ژنیتال (ولو، واژن، رحم لوله‌ها و تخمدانهاست) و شمائاتی که از سایر وسائل جلوگیری کننده حاملگی بایستی در دسترس باشد مثل:

Diaphragm, Condoms ولی امروزه با وجود قرص و I.U.D. های مدرن، تمایل بوسائل نامبرده قبلی کمتر بنظر میرسد. گاه ممکن است بیمار از روشهای قدیمی تر مثل Rhythm Method

بخواهد استفاده نماید و چنانچه بیمار را کاملاً از چگونگی وسائل جلوگیری کننده مدرن مطلع نمائیم، نظر بیمار مسلماً جلب خواهد شد. بعلاوه به همراه پیشنهادات در مورد قرص‌ها

صدق میکند. بعلاوه خواسته افراد هم تاثیر زیادی دارد مثلا خواسته شخص برای فاصله انداختن بین حاملگی‌ها باخواسته شخص دیگری که منظورش محدود نگهداشتن تعداد فرزندان است یکسان نیست حتی کم اثر ترین I.U.D. کاملا درمورد فاصله انداختن بین حاملگی‌ها مفید واقع میشود همینطور دیافراگم برای فاصله انداختن بین حاملگی‌ها کاملا کفایت میکند.

بعبارت دیگر منظور از جلوگیری از حاملگی محدود کردن افراد خانواده است و جهت این منظور بایستی به بیمار چهار طریق پیشنهاد کرد:

- ۱- عقیم کردن از راه جراحی.
- ۲- بکار بردن I.U.D. های مدرن.
- ۳- استفاده منظم از داروهای خوراکی.
- ۴- بکار بردن طریقی که بطور متوسط موثر است و در صورت حامله شدن سقط انجام شود.

ولی در مقابل برای بعضی از افراد بخصوص، ناروهای خوراکی بهترین روش است مثلا بیماری که سابقه دیسمنوره‌های شدید داشته با موفقیت میتواند از این دارو استفاده کند. همینطور این داروهای خوراکی رایج‌مانی که مبتلا به آندومتر یوزلگن واکنه صورت هستند، بخوبی میتوانند مصرف کنند.

مخارج معمولی قرصهای خوراکی ضد حاملگی يك عامل متوقف کننده این روش در بسیاری از نقاط دنیا که با افزایش سریع جمعیت روبرو هستند، محسوب میگردد. اما در نتیجه رقابت بازاریابی قیمت مجموعه‌ای از این قرصها تا حدی که براحتی در دسترس اغلب خانمها قرار گیرد، پائین آمده است.

استفاده کنندگان از دیافراگم و قرصهای خوراکی بیشتر در ایالات متحده متمرکز شده که تقریبا شامل نصف از مصرف کلی این سه وسیله در دنیا بحساب میآید. بعلاوه که علاوه بر دسترس بودن Condom وجود آن در همه جادرحده ۱۳ تا ۱۴ میلیون مصرف کننده در ایالات متحده دارد.

۵ سال تعداد سقط های طبی با تعداد نوزادان برابر گردید مراکز بهداشتی دولتی و همین طور موسسات خصوصی را طوری ترتیب داده‌اند که امکان مشاوره را داشته واز وجود نرسها وماماههای آشنا به برنامه‌های تنظیم خانواده برخوردار باشند. فراهم بودن سقط طبی همراه با بکار بردن طرق جلوگیری در ژاپن موجب گردید که پائین‌ترین نسبت افزایش جمعیت را در آسیا بخود اختصاص دهد و حتی بمراتب پائین‌تر از ایالات متحده قرار گیرد. سرعتی که با آن ژاپنی‌ها افزایش جمعیت را کاهش دادند در تاریخ بشریت نظیر نداشته است.

ممالک اروپای شرقی انگلستان و بعضی از ایالات امریکا سقط طبی را بعنوان وسیله‌ای برای کم کردن جمعیت آزاد گذارده‌اند.

در هر صورت بایستی برنامه های جلوگیری از حاملگی بحد تکامل خود برسد و چه در غیر اینصورت سازمانهای بهداشتی که اصولا هنوز هم بحد تکامل نرسیده‌اند پر از خانمهایی خواهد بود که حتی سه مرتبه در سال ممکن است برای سقط مراجعه کنند.

قرصهای خوراکی قابلیت اثر آنها یا نسبت اثر آنها از نظر تئوری تقریبا بحد استریلیزاسیون میرسد نسبت اثر کلینیکی قرصهای خوراکی در نزد خانمهایی که دارای وسائل و تحصیلات محدود هستند معمولا رضایت بخش نیست بخصوص اگر خانمی فراموش کند که يك روز قرص مصرف نماید و بالتلیجه عدم مصرف یکی و قرص در روزهای حساس در حاملگی فوق‌العاده مهم است. اگرچه I.U.D. و قرص میزان اثر آن بهتر از دیافراگم میباشد در هر صورت مقتضیات هر شخص را نیز باید در نظر گرفت.

ممکن است از نظر يك خانم از اینکه وسیله جلوگیری ۹۸٫۸٪ و یا ۹۹٫۳٪ موثر است اهمیتی نداشته باشد بخصوص این موضوع درمورد خانمی که يك ویا دوبچه دارد و منظورش از جلوگیری بیشتر فاصله انداختن بین حاملگی می‌باشد، بیشتر

پروین امامی

موضوع رساله: سیفیلیس مادر زادی

استاد راهنما: دکتر امیر عرفانی

تاریخ دفاع از رساله: ۱۳۵۲٫۱۲٫۸

داده میشود. چنانچه جنین در مرحله اول آستنی مبتلا شود در رحم میمیرد ولی ممکنست که جنین در موقع تولد سالم بوده ولی حامل ضایعات پیش‌رونده سیفیلیس باشد و چند هفته

سیفیلیس مادرزادی مرضی انگلی است مربوط به اسپیروکتی بنام تریپونم پالیدوم که از راه جفت از مادر به فرزند در بین ماههای پنجم تا نهم زندگی داخل رحمی انتقال

وارد آمده تولید نفریت یا نفروز می‌شود. در دستگاه تناسلی ممکن است از کیست همراه با ایدروسل مشاهده گردد.
ضایعات دستگاه عصبی:

یک سوم از نوزادان مبتلا به سیفیلیس ممکن است دارای علائم مننژیت سیفیلیسی در آخر ماه اول تولد باشند ولی ظهور مننژیت بیشتر در چهارمین و پنجمین ماه تولد بوده است. در مایع نخاع تعداد لنفوسیت‌ها و پروتئین بالا رفته قند مایع نخاع طبیعی و تست طلای کولوئیدال در آن مثبت خواهد بود. بعلاوه هیدروسفالی در ۲۰٪ موارد میان‌سنین ۵ تا ۹ ماهگی مشاهده می‌شود.
ضایعات دستگاه خونساز:

کم خونی در اغلب موارد ملاحظه می‌شود. هموگلوبین از ۷ تا ۸ گرم در ۱۰۰ سانتیمتر مکعب کمتر شده و این کم خونی از روز دوم تولد وجود داشته و گاهی خون محیطی منظره اریتروبلاستوز داشته و با عدم تجانس خونی اشتباه می‌شود.

پلاکتها گاهی کم می‌شوند و معتقدند که اسپیروکت طول عمر پلاکتها را کوتاه می‌کند و طحال نقشی در کمبود پلاکت ندارند.

در پونکسیون مغز استخوان تعداد مگا کاربوسیتها طبیعی می‌باشند و تعداد گلبولهای سفید ممکن است طبیعی، کم یا هیپرلوکوسیتوز وجود داشته باشد.

کوربورتینیت چشمی نادر نیست و ممکن است عصب زوج هشتم در نتیجه سیفیلیس آسیب دیده ایجاد کری شود.

ضایعات استخوانی:

عبارتند از استئوکندریت دیا اپی فیز، پری اوستئیت و ضایعات انهدامی (لاکونر) که این ضایعات مخصوصا در مفاصلها جایگزین شده و اگر در قسمت بالای استخوان تی‌پیا بطور قرینه دیده شود علامت ویمبرگر را مشخص مینماید.

بالاخره بیماری پارو که همان فلج کاذب سیفیلیس می‌باشد و مرحله آخر استئوکندریت می‌باشد شایع بوده و بطور زودرس ظاهر میگردد و این فلج با واکنش پریوستیت همراه شکستگی می‌باشد.

تستهای سولوژیک:

تستهای واسرمن در سیفیلیس مادرزادی نزد شیرخوار و نوزاد تا سه ماهگی قابل اعتماد نیست و از این سن به بعد تستهای مربوط به واسرمن ارزش پیدا خواهند کرد.
 تست واسرمن مثبت در یکبار برای تشخیص بیماری کافی نیست مگر اینکه علائم دارویی یا رادیوگرافی وجود داشته باشد.

بنابراین برای بررسی وضع طفل لازمست تستهای سولوژیک هر ماه تا ۶ ماه اول تکرار گردد و سپس در ۶ ماهگی و یک سالگی تجدید شود. چنانچه افزایش تیتراکتی کردرسومین و یا چهارمین ماه پیدا شود با احتمال قوی بیماری وجود دارد. بطور خلاصه تشخیص بیماری

پس از تولد علائم بیماری اشکار گردد.

ترپونم در وهله اول متوجه کبد شده و عفونت در کبد مستقر گردیده و سرتاسر عضو را فرا میگیرد. سپس با شدت کمتری در پوست، مخاط، استخوان و سیستم عصبی جایگزین شده و اگر اتفاقا ترپونم به ریه‌ها حمله نماید، پنومونی آلیار ایجاد میکند که سبب مرگ جنین میشود.

علائم بالینی: سیفیلیس مادرزادی با علائم زیر شناخته میشود:

رینیت و ضایعات پوستی و مخاطی، فلج کاذب پارواستئو-کندریت و پریوستیت کبد و طحال بزرگ همراه با تظاهرات خونی و آنمی که اغلب میان هفته دوم یا ششم تولد پیدا می‌شود.

رینیت، اولین تظاهر بیماری در هفته دوم و سوم تولد بوده و وجود آن در ماه اول، علامت اختصاصی سیفیلیس مادرزادی میباشد ولی در نصف موارد این علامت وجود دارد.

ترشح بینی بصورت مایع روشن، سپس چرکی و بالاخره خونی می‌شود. در اثر ترشح اکثرا ترپونم وجود داشته و ممکنست استرپتوکوک به آن اضافه شده و برای شیرخوار سبب نفریت گردد.

اغلب این ترشحات باعث ضایعات پوستی در اطراف بینی و لب بالا میگردد. انسداد بینی سبب اختلال عمل مکیدن و تنفس شده و چنانچه رینیت پیشرونده باشد تولید ضایعات در استخوان و غضروف بینی میشود.

ضایعات پوستی و مخاطی در نصف این موارد وجود دارد و از سیفیلیس‌های ماکولوپاولر حلقوی که در کف دست و پا جایگزین شده تشکیل شده‌اند و این بشورات هنگامی که در ابرو و مژه لکالیزه شوند باعث از میان رفتن قسمتی یا تمام موها میگرددند.

از طرف دیگر سیفیلیدهای بولوز که در هفته دوم تولد بوجود می‌آیند دیده میشوند که محل آنها در اطراف سینه، دهان، سوراخهای بینی بوده و بالاخره در تمام بدن منتشر میگرددند.

ناخن ممکنست فرورفته باشد و اغلب ضایعات اختصاصی سیفیلیس در آن وجود دارد.

ضایعات احشائی:

کبد بزرگ و سفت و بدون درد با یرقان در اغلب موارد همراه است. یرقان در هفته دوم تا سوم تولد ظاهر شده ولی ممکنست از روز اول تولد وجود داشته باشد. مقدار بیلیروبین خون بیش از ۴ میلی گرم در ۱۰۰ سانتیمتر مکعب بوده بیلیروبین مستقیم و غیرمستقیم هر دو بالا و تست‌های کبدی مختل است. مدت یرقان از دو روز تا دو ماه ممکنست طول بکشد طحال بزرگ و ممکنست آنقدر حجیم باشد که در هنگام تولد پاره شود. آدنوپاتی منتشر معمولا وجود دارد ولی قرینه نمیشود. بعلاوه بکلیه‌ها آسیب

انجام خواهد شد و بالاخره برای جلوگیری از عفونتهای اضافی از آنتی بیوتیکهای دیگر نظیر استرپتومایسین، ترامایسین و غیره میتوان استفاده کرد .

نتیجه درمان با پنی سیلین :

درمان با پنی سیلین باعث التیام کامل ضایعات میگردد و مخصوصا در شیر خورانی که سن آنها کمتر از ۶ ماه میباشد اثر بیشتری دارد .

ضایعات استخوانی در ظرف چند هفته تا چند ماه به آهستگی روبه بهبود میروند . تست رآژین در ظرف ۶ ماه تا ۲ سال منفی میشود .

ترشحات دماغ و بشورات جلدی پس از هشت تا دوازده ساعت از شروع درمان با پنی سیلین از میان میرود. طحال نیز یک هفته بعد از شروع درمان کوچک شده ولی گاهی تا سه ماه پس از درمان بزرگ باقی میماند .

با رادیولوژی اسکلت آزمایشات سرولوژیک در جستجوی رآژین یا آنتی کرتست واسرمن و تست نلسون با جستجوی ایموبیلیزین و آزمایش مایع نخاع و شمارش فرمول داده خواهد شد .

درمان :

امروزه با پنی سیلین کریستال یا پروکائینه این بیماری درمان میشود یک سری تزریق چند مرتبه در روز بمدت ۱۵ روز ۲۰۰۰۰۰ تا ۳۰۰۰۰۰ واحد برای هر کیلوگرم از وزن نزد شیرخوارو ۵ تا ۱۰ میلیون برای اطفال بزرگتر لازمست . برای جلوگیری از راکسیون هرگز هیمردرمان در سه روز اول تا ۵ واحد برای هرکیلو از وزن شروع میشود وبعدا بسرعت مقدار دارو اضافه شده تا به ۱۰۰۰۰ تا ۳۰۰۰۰۰ واحد در کیلو میرسد .

پنی سیلین رتارد ۶۰۰۰۰ واحد دو تزریق در روز

ابوالقاسم سرفراز

موضوع رساله: هموگلوبین های غیر طبیعی

استاد راهنما: دکتر آلبرت دانیالزاده

تاریخ دفاع از رساله: ۵۲۲۲/۱۲/۲۴

نوع دیگری از هموگلوبین درافراد بالغ و سالم دیده میشود بنام هموگلوبین A₂ که مقدارش خیلی جزئی است که از دو زنجیر آلفا و دو زنجیر بتا درست شده است .

مقدار آن بین ۳-۲٪ است که درپنا تالاسمی شکل هتروزیگوت آن مقدارش زیاد میشود . اولین هموگلوبین غیرطبیعی که شناخته شد هموگلوبین S است که در اثر تغییر ششمین اسید آمینه آن که بجای اسید گلوتامیک تبدیل به والین شده است . این هموگلوبین ایجاد کم خونی داسی شکل میکند.

در صورتیکه کمبودی درساخته شدن یکی از زنجیرها ایجاد شود مثلا زنجیر بتا که ایجاد بتا تالاسمی را میکنند که بسیار بیماری شایعی است و به تنهائی و یا همراه سایر هموگلوبین های غیر طبیعی دیگر دیده میشود که شکل هتروزیگوت آن آنمی کولی است.

کم ساخته شدن زنجیر آلفا ایجاد تالاسمی میکند که درشکل هتروزیگوت ایجاد علائم کلینیکی زیادی نمیکند.

تالاسمی به سه شکل وجود دارد :

۱- بیماری کولی که نوع خطرناک آن است .

۲- بیماری ریتهی کربی میچلی که اشکال بسیار

متغیری دارد .

هموگلوبین مسؤل انتقال اکسیژن به نسوج بدن میباشد ودر گلبولهای قرمز خون جود دارد . مقدار آن درجنس مذکر و مونث متفاوت است و بطور متوسط ۱۶ - ۱۴ گرم درصد است .

وزن ملکولی آن ۶۴۵۰۰ است و از چهار زنجیر پلی پپتید ساخته شده است .

هموگلوبین طبیعی A از دو زنجیر آلفا که هر کدام ۱۴۱ اسید آمینه و دو زنجیر بتا که ۱۴۶ اسید آمینه هستند، تشکیل شده است .

ترتیب این اسید آمینه در زنجیر کاملا مشخص وهر کدام جای مخصوص بخود دارند و هرگونه تغییری در ترتیب قرار گرفتن این اسیدهای آمینه ایجاد شود ، هموگلوبین غیر طبیعی ایجاد شده که بعلت تغییر ماهیت هموگلوبین وظایف فیزیولوژیک آن نیز تغییر کرده و باعث بروز علائم مختلف کلینیکی میگردد .

در دوران جنینی هموگلوبین F^۱ که دارای دو زنجیر آلفا که کاملا مشابه با زنجیر آلفای هموگلوبین طبیعی است و دوزنجیر گاما تشکیل یافته است با افزایش سنی جنینی و رشد آن از مقدار هموگلوبین F^۲ کاسته شده و تاسن دوسالگی که مقدار آن خیلی کم میشود .

وجود دارد و بتدریج دامنه تحقیقات وسیعتر گردید و منجر به پیدا شدن هموگلوبین Q ایران، هموگلوبین خلیج فارس، گردید.

بهترین متد تشخیصی هموگلوبینوپاتی‌ها، الکتروفورز هموگلوبین است که مقدار و نوع آن مشخص میشود و همچنین از طریق آلکالین دیناتوریشن و کروماتوگرافی است.

با توجه باینکه درمان اساسی برای این بیماریها وجود ندارد و جلوگیری از بوجود آمدن فرم خطیر آن باید با انجام آزمایشهای خونی لازم قبل از ازدواج و پیدایش نمودن فرمهای نهان آن، از ازدواج افراد هتروزیگوت جلوگیری کرد.

۳- بیماری سیلوسترونی و بیانکویا فرم نهان تالاسمی. و همچنین آنمی داسی شکل که در صورت هموزیگوت بودن آن که شکل خطیر آن و هردو صورت هتروزیگوت بودن Sickle cell Trait آن است که گاهی بدون علائم کلینیکی است. در ابتدا تشخیص هموگلوبینوپاتی بسیار مشکل بود، گاهی کریزهای Sickle cell Anemia با شکلهای حاد جراحی اشتباه میشد و اشتباهها بیمار تحت عمل جراحی فرار میگرفت و همچنین در مورد بیماری کولی کولی یا تالاسمی که در شمال ایران ابتدا با بیماری مالاریا قابل اشتباه بود تا اولین مورد آن در سال ۱۹۵۲ توسط آقای دکتر پویا گزارش شد و سپس فهمیده شد که در ایران نیز تالاسمی