

کوارکتاسیون آئورت و سندرم دیپلویی

دکتر حسام الدین مبرهن * دکتر اسمعیل فرهنگی (**)

کوآرکتاسیون آئورت بمعنای وجود تنگی در شریان آئورت در محل اتصال قوس آئورت با آئورت نزولی میباشد. این نقطه محل اتصال کانال آرتریل در دوران جنینی ولیگامان شریانی در زندگی بعد از تولد نیز میباشد.

منظور ما در این مقاله بحث درباره کوآرکتاسیون و باعلائم بالینی آن نمیشد زیرا این مطلب کلاً در مجلات پزشکی مورد بحث و تفسیر قرار گرفته است. منظور ما گزارش مورد بسیار جالبی است.

شرح حال

بیمار مردی پاسبان، ۳۳ ساله، اهل سبزوار (ت. ش) با علائم دو بینی (دیپلویی) مختصر تنگی نفس و طپش قلب و احساس خستگی زودرس در ساقها به بخش قلب بیمارستان پهلوی فرستاده شد و در آذر ماه ۱۳۴۶ بستری گردید. در معاینه بالینی فشار خون دستها $\frac{180}{80}$ و پاها $\frac{90}{40}$ بود، در رادیوگرافی ساده (۴۶/۹/۲۳) بزرگی مختصر بطن چپ و فرو رفتگیهای مخصوص در دنده (Rib Notching) نمایان بود. در ۱۳۴۷/۹/۲۹ آئورتوگرافی رتروگرااد از طریق شریان رانی توسط دکتر تیموریان بعمل آمد و وجود کوآرکتاسیون مسلم گردید. از نقطه نظر دو بینی بیمار توسط یکی از ما مورد معاینه قرار گرفت در دیماه ۱۳۴۶ بیمار تحت عمل جراحی آئورت قرار گرفت و محل کوآرکتاسیون رزکسیون شد و دو انتهای مقطوع بهم آناستوموز گردید.

جریان عمل جراحی و نیز دوره نقاهت بدون هیچگونه عارضهائی بر گزار شد و فشار خون دستها و پاها به حدود $\frac{130}{70}$ رسیدند.

بهبود چشم پس از افتادن و بلافاصله دچار بیهوشی و یاغش نشده است و بنا به گفته خودش کمی پایش درد گرفته است ولی فوراً دوباره سوار دوچرخه شده و براه خود ادامه داده است و روزهای بعد از این اتفاق نیز کوچکترین ناراحتی و حتی سردرد نداشته است. در آزمایشهای بالینی قبل از عمل نکته مهم بالا بودن فشار شریان کاروتید اصلی و داخلی و پائین بودن فشار شریان فمورال است. در رادیوگرافی محل کوارکتاسیون نیز بخوبی مشاهده می‌گردد.

حال باید دید که بیمار مورد بحث چگونه دچار فلج عصب زوج ششم و دو بینی شده و بیچه نحو این علائم پس از عمل جراحی بهبودی سریع و کامل یافته. باید قبول کرد که توجیه این مسئله چندان ساده نیست ولی دوسه فرضیه را بیش از همه میتوان قبول کرد:

فرضیه اول - بعلت بالا بودن فشارخون سرخرگ‌های داخل جمجمه در مدت نسبتاً طولانی قطرشان افزوده شده یعنی متسع می‌گردند و چون عصب ششم بمحض خروج از ریشه مغز با شریان مخچه‌ای قدامی تحتانی تقاطع میکند ممکن است اتساع زیاده از حد این شریان و بزرگی کالیبر آن سبب فشار بر روی عصب شده و در نتیجه سبب پارزی آن گردد.

فرضیه دوم - همانطوریکه قبلاً بیان شد در سینوس کاورنوز زوج ششم از تمام اعصاب دیگر مغز بقسمت بالا رونده شریان کاروتید داخلی نزدیک تر است و تنها عصبی است که آنرا دور میزند و سپس در قسمت خارجی و کمی پائین آن قرار می‌گیرد. بنابراین بعلت اتساع زیاده از حد این شریان ممکن است کشش و یا فشار روی آن وارد آورده و باعث پارزی آن شده باشد.

فرضیه سوم - که تا حدی کمتر از دو قسمت بالا اهمیت دارد ممکن است بعلت فشار شرائین داخل جمجمه فشار مایعات داخل جمجمه نیز بالا برود و در نتیجه سبب فشار شریان مخچه قدامی تحتانی روی عصب ششم گردد.

چنانچه ملاحظه گردید زوج ششم بوسیله این شریان از دو جهت ممکن است بدان صدمه وارد آید یکی بعلت اتساع خود شریان و ثانیاً بعلت بالا رفتن فشار داخل جمجمه و در حقیقت بطور غیر مستقیم (تئوری کوشینگ).

فرضیه چهارم - که تنها کافی است که بذکر آن قناعت نمود شکستگی قاعده جمجمه و هماتوم این ناحیه است که ممکن است فشاری روی این عصب وارد آورد. اما این فرضیه در بیمار مورد بحث بهیچوجه قابل قبول نیست زیرا در شکستگی قاعده جمجمه تا آن حد که بتواند ایجاد چنین خونریزی و هماتوم نماید لازم است که بیمار دچار حالت اغماء و بیهوشی پس از افتادن از روی دوچرخه بشود و خونریزی از بینی و گوش داشته باشد ولی چنانکه در سابقه شخصی بیمار ذکر شد افتادن از روی دوچرخه بسیار ساده بوده و بیمار بلافاصله مجدداً سوار آن شده و براه خود ادامه داده است و نکته مهمتر اینکه عوارض فلج زوج ششم و دوبینی چند ماه بعد از این سانحه اتفاق افتاده است و حال آنکه بر فرض شکستگی قاعده جمجمه باعث این عوارض میشد عوارض مذکور می بایست بلافاصله ظاهر شود.

اما بجه طریق فلج و دوبینی بیمار پس از عمل بهبودی یافته بنظر نویسندگان مقاله عوارض فلج بیمار کامل نبوده و بیشتر بصورت پارزی خود نمائی کرده و بمحض آنکه پس از عمل جراحی فشار شرائین داخل مغز متعادل گردید حالت فشار و یا کشش روی عصب هم از بین رفته و در نتیجه حالت پارزی دوبینی نیز از بین رفته است.

خلاصه :

یک مورد کوآرکتاسیون آئورت همراه با سندرم دیپلوپی گزارش شد. دیپلوپی پس از عمل جراحی کوآرکتاسیون بکلی بهبودی یافت. تاکنون چنین موردی در مجلات و کتب پزشکی گزارش نشده است. علت اساسی پیدایش آن راکشش بر روی عصب ششم در مجاورت نزدیک غلاف کاروتید داخلی دانستیم. فشار شریان کاروتید داخلی قبل از عمل بسیار بالا بود و پس از رفع کوآرکتاسیون میزان طبیعی سقوط نمود و از تانسیون حاصله بر غلاف شریان و بر روی عصب ششم کاسته گردید.

الف - کشف آنتی ژن Rh : در ۱۹۳۹ Levine و Stetson (5) سرم خون زنی را که نوزاد مرده بدنیا آورده و پس از دریافت خون از شوهرش دچار حادثه همولیتیک خطیر گردیده بود، مورد مطالعه قرار دادند و در این سرم آنتی کوری کشف کردند که گویچه‌های سرخ ۸۰ نفر از ۱۰۴ شخص را که بطور اتفاقی گرفته بودند، آگلوتینه مینمود. از این هنگام به بعد بود که مکانیسم ایزوایمونیزاسیون مادر و بچه برای اولین بار جنبه کلاسیک یافت. در ۱۹۴۰ Wiener و Landsteiner (3, 4) با ایمن ساختن خرگوش بوسیله گویچه‌های سرخ میمون *Macacus Rhésus* در سرم خون این حیوان آنتی کوری کشف کردند که نه تنها روی گویچه‌های سرخ این نوع میمون بلکه روی گویچه‌های سرخ ۸۵ درصد افراد انسانی نیز اثر داشت. در آن زمان این ۸۵ درصد را *Rhésus* مثبت و ۱۵ درصد باقیمانده را که با این آنتی کور رقیق شده، آگلوتینه نگردیده و یا بسختی آگلوتینه میشده اند *Rhésus* منفی نامیدند. در همین سال Wiener و Peters (17) در سرم بیماری که خون تزریق کرده بود آنتی کوری یافتند که همان اثرات ویژه سرم خرگوش ایمن شده بر ضد گویچه‌های سرخ میمون را داشت یعنی که قادر بود گویچه‌های سرخ ۸۵ درصد افراد انسانی از نژاد سفید را آگلوتینه کند بنابراین پدیده‌های ایزوایمونیزاسیون مجدداً مورد تأیید قرار گرفت و در نتیجه آنتی ژن *Rhésus* یا بطور اختصاری *Rh* که بطور همگانی در گویچه‌های سرخ میمون *Rhésus* و همچنین در گویچه‌های سرخ ۸۵ درصد از افراد نژاد سفید وجود دارد شناخته شد. این آنتی ژن مسئول ایزوایمو- نیزاسیون مادر و بچه و همچنین ایزوایمونیزاسیون پس از انتقال خون بوده و بیماری همولیتیک نوزادان و برخی حوادث همولیتیک تزریق خون را توجیه مینماید با اینحال در آن زمان پنداشتن این نکته امری ناممکن مینمود که ایزوآنتی کور زنان باردار و هتروآنتی کورهای خرگوش و خو کچه هندی بتوانند دو آنتی ژن متفاوت را که بصورت ظاهر واکنشهای یکسانی از خود نشان میدهند، از یکدیگر متمایز سازند.

ب - اولین مشکلات : در همان پژوهشهای اولیه Wiener و Landsteiner دشواریهایی پدید آمد که به شرح زیر خلاصه میگردد :

اولاً - برای آنکه سرم خرگوش و یا خو کچه هندی بتواند بطور وضوح گویچه های سرخ Rh مثبت و Rh منفی را از یکدیگر بازشناسد یعنی برای اینکه از آگلوتینه شدن گویچه های سرخ Rh منفی مطلقاً جلو گیری شود باید آنرا بحدمناسی رقیق کرد .

ثانیاً - نیروی فعاله این آنتی کورها را میتوان بوسیله گویچه های سرخ Rh منفی همچون گویچه های Rh مثبت جذب نمود .

در همان زمان دو تن مصنف انگلیسی بنامهای Fisk و Foord (1) دریافتند که سرم ضد Rh خو کچه هندی قادر است گویچه های سرخ تمام نوزادانیرا که بوسیله سرم ضد Rh انسانی ، Rh منفی قلمداد شده اند آگلوتینه کند و این موضوع خود يك فرق کلی بین سرم ضد Rh خو کچه هندی و ایزو آنتی کور ضد Rh انسانی بود با اینحال در آنزمان اهمیت اساسی چندانی برای این امر قائل نگشتند تا اینکه ۱۰ سال بعد Murray و Clark (12) به تجربیات جالبی دست زدند باین ترتیب که با ایمن ساختن خو کچه هندی بوسیله عصاره های نمکی گویچه های سرخ حرارت دیده Rh منفی همچون گویچه های سرخ Rh مثبت توانستند آنتی کوری بدست آورند که ظاهراً مانند يك ضد Rh عمل مینمود بنا بر این جای شگفتی بود که گویچه های سرخ Rh منفی بتوانند در خو کچه هندی آنتی کوری ایجاد کنند که نسبت به آنتی ژنی که گویچه های سرخ ظاهراً فاقد آن بوده اند دارای اثرات ویژه باشد .

ج - آنتی ژن «D-like» : تجارب Levine (6,7,8,10) مشابه کارهای مصنفان پیش گفته بوده است با این تفاوت که نامبرده خو کچه هندی را بر ضد گویچه های سرخ سالم Rh مثبت و منفی و همچنین گویچه های سرخ میمون Rhésus ایمن ساخته و آنتی کور ضد Rh خارق العاده ای بدست آورده که خود آنرا ضد D. like نامیده است . این آنتی کور هر چند که بسبب تشابه با آنتی کور ضد Rh نام ضد D. like بخود گرفته بدلائیل زیر قادر است که آنتی ژن دیگری غیر از Rh کلاسیک را باز شناسد :

و انسان بوده و خود موقتا آنرا آنتی ژن D-like نام گزارده است پیشنهاد نموده آنرا بیاس کارهای ارزنده لاندشتاینرو وینر سیستم L.W. بنامند .

این آنتی ژن همانگونه که شرحش گذشت بوسیله هترو آنتی کورها و آنتی کورهای استثنائی ضد D-like انسانی شناخته میشود .

تفاوت آنتی ژنی این دو سیستم که بشرح فوق ثابت شده است دارای يك مفهوم توارثی اساسی نیز میباشد بطوریکه اگر چه جایگاه آنتی ژنی L.W. مستقل از Rh است با اینحال رابطه فنوتیپی بسیار نزدیکی بین این دو آنتی ژن وجود دارد :

اولا - بدلیل همگامی که بین واکنشهای سرمهای ضد Rh و ضد L.W. برقرار است .

ثانیا - بدلیل آنکه در حال حاضر دو فرد استثنائی را میشناسد که فاقد هرگونه آنتی ژن سیستم Rh بوده و فنوتیپ آنها « Rh null (--- / ---) » و هر دو نیز L.W. منفی هستند و این موضوع نمیتواند يك امر اتفاقی باشد .

بنابراین میتوان پنداشت که فراهم آمدن آنتی ژنهای سیستم Rh تا حدودی مشابه همان طریقی است که برای سیستم ABO مورد قبول بوده و دخالت منظم و پیوسته سیستمهای مستقل توارثی چندی را لازم میدارد .

۱ - استقلال توارثی بین آنتی ژنهای Rh و L.W. : برای نمایاندن این امر میتوان بهمان دلایلی که در مورد استقلال بین سیستمهای ABO و Hh وجود دارد استناد جست ، مطالعه دودمان دو خانواده L.W. منفی که سرم خون آنها دارای آنتی-کور ضد L.W. میباشد نیز نشان داده است که ژن مسئول L.W. کاملا مربوط به ژنهای Rh (CDE) نیست و در صورتیکه فرض کنیم ژن L.W. و ژنهای CDE دارای جایگاه مشترك بوده و یا در ارتباط بسیار نزدیکی با یکدیگر باشند باید این نظریه را بپذیریم که افراد L.W. منفی بایستی واجد ژنوتیپ Rh یکسانی باشند در حالیکه مطالعه افراد L.W. منفی این دو خانواده نشان میدهد که این افراد دارای گروههای rh متفاوتی هستند . بنابراین نتیجه میشود که ژن L.W. از مجموعه ژنهای CDE مستقل بوده و در ارتباط بسیار نزدیک با آن نیست .

بطور کلی منفی بودن L.W. يك صفت مغلوب بوده و پدر و مادر فرزند هموزیگوت L.W. منفی باید هر دو برای این ژن منفی، هتروزیگوت باشند. (9.11)

لوین و همکارانش با مطالعه دومین مورد « Rh null » دریافتند که اولاً در تمامت افراد خانواده این زن چه از جانب پدر و چه از سوی مادر، آنتی ژنهای سیستم Rh بصورت ضعیف وجود دارند و در ثانی این زن که خود فاقد آنتی ژنهای سیستم Rh میباشد با اینحال حامل يك کروموزوم R_1 (CDE) بوده بطوریکه آنرا بدخترش منتقل کرده است. (11)

۲ - همبستگی فنوتیپی بین سیستمهای Rh و L.W. : هر چند که آنتی ژن L.W. از نقطه نظر توارثی مستقل از آنتی ژنهای سیستم Rh است با اینحال از لحاظ فنوتیپی بدلائل زیر وابسته بآن میباشد :

- آنتی کور ضد L.W. که با ایمن ساختن خو کچه هندی بر ضد گویچه‌های سرخ میمون Rhésus بدست آمده و یا اینکه از افراد نادر انسانی L.W. منفی گرفته شده است ، با گویچه‌های سرخ Rh منفی واکنش ضعیف و با گویچه‌های Rh مثبت عکس العمل بسیار شدید میدهد .

- گویچه‌های سرخ « Rh null » که فاقد آنتی ژنهای CDE میباشد آنتی ژن L.W. را نیز فاقد بوده و این موضوع يك امر اتفاقی نیست .

بنابر این حداقل دو جایگاه که از لحاظ توارثی مستقل هستند وجود دارد که حتی ممکنست روی يك کروموزوم نیز نبوده ولی وجودشان برای نمودار شدن سلسله آنتی ژنهای سیستم Rh و L.W. ضروری است (البته بهتر خواهد بود که جایگاه سومی را نیز برای « Rh null » که در آن آنتی ژنهای CDE و L.W. وجود ندارند در نظر بگیریم) . (14) Race و Sanger (13) برای آنکه مسئله رابطه آنتی ژنی بین این دو سیستم را در افراد Rh مثبت و L.W. منفی و همچنین در مورد بومی استرالیائی که فاقد آنتی ژنهای CDE و L.W. میباشد روشن سازند بر اساس نظرات Morgan و Watkins ، اینگونه میپندارند که يك ماده پیش گام و يك ژن بسیار همگانی (ژن فرضی X_1) که احتمالاً دارای خاصیت غالب است وجود دارند که در حالت معمولی ماده پیش گام تحت تاثیر این ژن ، بماده شماره ۲ تبدیل شده

است که دارای آنتی ژنهای سیستم Rh بصورت طبیعی میباشند ، در این مورد لوین فرض میکند که يك عامل حذف کننده مستقیماً در جایگاه L.W. اثر نموده و ماده پیش گام که بمقدار طبیعی وجود دارد در اینگونه افراد تنها بوسیله ژنهای Rh مورد استفاده قرار میگیرد . (شکل)

خلاصه

- سیستم Rh در کمال پیشرفت بوده و دانستنی های زیادی بدست داده است که برخی اصلاح دانسته های کلاسیک را شامل می شود و بعضی دیگر موجب میشوند که با دید تازه ای بآن بنگریم. در این مقاله بشرح دو سیستم توارثی مستقل که بصورت آنتی ژنهای Rh و L.W. نمایانده شده و بوسیله دو نوع آنتی کور کاملاً متفاوت شناخته میشوند پرداخته شده است :

اول

- هترو آنتی کورهاییکه بوسیله ایمن ساختن خرگوش و یا خوکچه هندی برضد گویچه های سرخ میمون رزوس بوجود میآیند (آنتی کورهای ضد L.W.)

دوم

- آنتی کورهاییکه بر اثر ایزو ایمونیزاسیون افراد انسانی بدنبال بار- داری و یا در نتیجه انتقال خون ، حاصل میشوند (آنتی کورهای ضد Rh) .

آنتی ژنهای Rh و L.W. یکی نبوده بلکه بوسیله دو سیستم توارثی مستقل از یکدیگر که مشترکاً عمل میکنند ، بوجود آمده و کشف آنها مدیون کارهای لوین و همکارانش میباشد .

SUMMARY

The system is in full evolution and many datum recently acquired. compel us to revise classical notions and to see it in a new perspective.

In this article, author explains two genetical systems presented by Rh and L.W. antigens, identified by two different types. of antibodies:

1- The antibody which is produced in rabbits or guinea pigs. against red blood cells of rhesus monkey. (Anti L.W.)

2 - The antibody which appears in human beings immunised by pregnancies or transfusions. (Anti Rh).

Rh and L.W. antigens are not identical, but they are produced by two independant genetical systems which act in common.

Finding this distinction is due to Levine.

RESUME

Le système Rh est en pleine évolution et de très nombreuses données récemment acquises, nous obligent à remanier les notions classiques admises et font entrevoir des perspectives nouvelles.

Dans cet exposé, l'auteur explique deux systèmes génétiques représentés par deux antigènes Rh et L.W., identifiables par deux types d'anticorps très différents:

- celui que font les lapins ou les cobayes, immunisés par les hématies du singe Rhésus. (Anti L.W.)

- et celui que font les humains iso - immunisés par grossesses ou transfusions. (Anti Rh)

L'antigène Rh et l'antigène L. W. ne sont pas identiques mais ils sont produits par deux systèmes génétiquement indépendants qui agissent en commun et le mérite de cette distinction revient à LEVINE,