

## بررسی درباره مرگ و میر کودکان روستائی کرمان

اسروژه سعی کشورهای مترقی جهان براین است که تا آنجا که ممکن است مرگ و میر کودکان را تقلیل دهند و حتی این موضوع خود وسیله ای جهت مقایسه برتری بهداشتی ممالک قرار گرفته است مثلاً هر ساله تعداد تلفات نوزادان آمریکا در مجله انجمن پزشکان اطفال آن مملکت منتشر میشود و بخصوص باین موضوع اشاره میشود که تلفات نوزادان امریکائی بیش از کشورهای اسکانندیناویست و برای اطلاع اطباء درباره نسبت مرگ و میر در سنین و در ایالات مختلفه کشور و بخصوص علل و عوامل موجب آن سازمانها و مراکز مخصوصی برای آمارحیاتی (Nat. center for Health Statistics) وجود دارد که ارقام مربوط به مرگ و میر در سنین مختلف (نوزادان - شیرخواران - کودکان - سنین متوسط - و بالاخره سالخوردگان) را با ذکر علل مرگ و میر برحسب درجه شیوع منتشر میکند در نتیجه از یکطرف طبیب معالجه میداند که در دوره های ازدوره های مختلف زندگی چه مرضی بیش از سایر امراض سبب مرگ میگردد و از طرف دیگر پزشک بهداشت که معمولاً از پزشکان زبده و برجسته امریکا است میداند که با چه مرضی و در چه سنینی از عمر باید مبارزه کرد نتیجه این فعالیتها تقلیل در مرگ و میر خواهد بود بطوریکه در سال ۱۹۰۰ میلادی از هر ۱۰۰۰ مولود زنده امریکائی بیش از ۲۰۰ نفرشان هرگز بسن ۱ سالگی نمیرسیدند در حالیکه در سال ۱۹۶۱ این نسبت بیش از ۲۶ نفر نبوده است. با وجود همه این پیشرفتها همانطوریکه اشاره شد ممالک اسکانندیناوی از نقطه نظر کمی تعداد مرگ و میر نوزادان از امریکا جلوترند زیرا در سال ۱۹۶۳ نسبت مرگ و میر نوزادان سوئدی ۱۵ در هزار بود در حالیکه در امریکا این نسبت بیش از ۱۸ در هزار بوده است. در کشور ما متأسفانه راجع به مرگ و میر اطفال آمار صحیحی بخصوص درباره مناطقی روستائی در دست نیست و اغلب اظهار نظرها درباره مرگ و میر کودکان این نواحی از روی تخمین و حدسیات بوده است. وجود آمار صحیح و مقایسه آن در سالهای مختلف میتواند بهترین و گویاترین شاهد اثرات فعالیت های عمرانی و بهداشتی مناطق باشد از همین جهات بود که تصمیم گرفته شد که در چند منطقه روستائی کرمان درباره این موضوع بررسی بعمل آید که اساس این مقاله را تشکیل میدهد.

**مناطق مورد بررسی** - چهار منطقه که دومیته آن کوهستانی و دومیته دیگر مسطح و باصطلاح جلگه‌ای بوده‌اند در نظر گرفته شد. دومیته کوهستانی فقط از نقطه نظر دسترسی و فاصله بمرکز بهداری شهر تفاوت داشتند و در سایر مشخصات بخصوص از لحاظ آب و هوا و وجود کارگاه‌های قالی‌بافی متعدد که مهمترین منبع درآمد اهالی بود مشابه بودند. دومیته جلگه نیز یکی خیلی دورتر از دیگری با بهداری نزدیکترین شهر مجاور قرار گرفته و این دومیته از جهات دیگر مانند آب و هوا و وجود باغات پسته‌ای زیاد و پائین بودن سطح درآمد اکثریت مردم و بالا بودن فاصله طبقاتی و غیره با همدیگر مشابه بودند.

**طریقه بررسی** - با کلیه زنان مناطق مورد بررسی مصاحبه بعمل آمد و درباره دفعات حاملگی و تعداد کودکان با توجه بسن و جنس آنها و همچنین کودکانی را که از دست داده بودند و دفعات سقط و تعداد نوزادان مرده بدنیا آمده (Stillbirth) از آنها سئوالاتی شد و پاسخ زنانیکه در عرض ۱۰ سال گذشته تا تاریخ فروردین ماه ۱۳۴۴ حامله شده بودند همه جداگانه جمع‌آوری شد که در جدول صفحه مقابل نشان داده شده است.

از آنجائیکه اساس بررسی بر مصاحبه با مادران بود و امکان وجود تورش Bias زیاد بود بخصوص از اینککه ممکن بود مادران بما حقیقت را کاملاً بیان نکنند مثلاً از ترس نظام وظیفه تعداد فرزندان و تعداد پسران خود را کمتر بگویند و یا بفرکر اینکه ممکن است جیره غذایی بآنها داده شود تعداد فرزندان خود را بیشتر بما بگویند این بود که شروع بررسی پس از چندی در محل و جلب اعتماد مردم بعمل آمد و بخصوص که در اغلب مصاحبه‌ها معتمد محل که به تمام خصوصیات افراد ده وارد بود نیز حضور داشت که خیلی سبب سرعت و صحت عمل گردید مثلاً در یکی از دهات مورد بررسی معتمد محل که در عین حال کدخدا و پیشوای مذهبی هم بود کلیه ازدواجهای ده نزد او انجام میگرفت و او نه تنها اسامی کلیه افراد و حتی کودکان ده را بخوبی میدانست بلکه تعداد فرزندان اغلب خانواده‌ها را کاملاً اطلاع داشت.

احتمال اشتباه و قصور خاطر درباره تعداد حاملگی و همچنین تعداد و جنس فرزندان زنده و مرده و مرادری حتی مادر بیسواد روستائی تقریباً صفر است اما درباره سن، احتمال اشتباه و بخصوص تورش وجود دارد ولی چون ما سن کودکان را سئوال میکردیم و کاری با سن مادران داشتیم این بود که اگر تورش از طرف مادر سنی بر کم گفتن سن خود وجود داشت درباره سئوال ما اثر نمی‌کرد از طرف دیگر چون گروه سنی که ما با آن گروه‌ها کار داشتیم گروه سنی کمتر از یک ماه - کمتر از یکسال (یکماه تا یکسال) و گروه سنی یک تا ۱۰ سال بودند این بود که اگر فرضاً مادری سن دقیق کودکش را بما نمیگفت در نتیجه نهائی ما زیاد تأثیر نمی‌کرد زیرا فاصله گروه‌های سنی بیش از فاصله اسکان اشتباه و احتمال قصور خاطر در پاسخ مادر بود.



نتیجه بررسی - بطور کلی این بررسی همانطوریکه از جدول شماره یک معلوم میشود نشان داد که :

- ۱- هر مادری بطور متوسط ۴ بار حامله شده ولی بیش از دو فرزند ندارد.
- ۲- ۱۰ درصد مادران بیش از ده بار حامله شده و ۹ درصدشان حتماً یک فرزند و یا بیشتر از دست داده‌اند.
- ۳- حداکثر دفعات حاملگی در دو مادر بود که بیش از ۲۰ بار حامله شده بودند و حداکثر تلفات فرزندان در یک مادر بود که ۱۷ فرزند خود را از دست داده بود یعنی یک نفر کمتر از تلفات فرزندان ملکه Anne در قرن هیجدهم میباشد زیرا ملکه نامبرده از ۱۸ فرزندى که پیدا کرد همه را در دوران شیرخوارگی از دست داد.
- ۴- از هر ۱۰۰۰ مولود زنده Live Birth بیش از ۶۰ نفرشان در دوره نوزادی و بیش از ۲۳ نفرشان در دوران شیرخوارگی تلف میشوند.
- ۵- مرگ و میر در گروه سنی بیش از یکسال ۱۰۰ در هزار است نسبت مرگ و میر در سنین یک تا چهار سالگی در کشورهای گواتمالا - آرژانتین - و اسرئیکاً بترتیب ۱۰، ۲۰ و یک در هزار است .
- ۶- عبارت ساده بیش از ۴٪ نوزادان منطقه تا قبل از رسیدن بسن بلوغ تلف شده‌اند .
- ۷- مرگ و میر در پسرها بیش از دخترها بوده است .

**بحث -** تعدد دفعات حاملگی در این بررسی خیلی زیاد جلب توجه میکند و اگرچه این یک موضوعی است که مطرح نظر متخصصین تغذیه، جامعه شناسان و دولتهای مختلف قرار گرفته است بخصوص از اینکه درجه سرعت افزایش جمعیت همراه با درجه سرعت افزایش تولید مواد غذائی نیست ولی برای یک مادر روستائی مسئله مهم داشتن فرزند است که وجودش برای او نه تنها از نقطه نظر احساسات مادری لازم است بلکه در حقیقت فرزند برای او یک نوع بیمه (Insurance) است و مادر بدینوسیله میتواند از پرتو اوحتی از سنین شش تا هفت سالگی در کارگاه قالیبافی استفاده کند و از آنجایکه زیادى تلفات کودک دیگر را در فامیل و در ده خود قبلاً دیده است مطمئن نیست که همه آنهاى را که میزاید برایش بمانند. اینست که مرتب و پشت سرهم حامله میشود. تنها با تقابیل در مرگ و میر کودکان است که میتوان این اطمینان را بمادران روستائی داد و در نتیجه محیط مناسبی برای بکار بردن وسائل طرق کنترل جمعیت (Birth control) و (Family Planning) ایجاد شود. موضوع دیگری که خیلی بیشتر در این بررسی جلب نظر میکند بالا بودن فاحش تلفات کودکان است یعنی همانطوریکه اشاره شد بیش از چهل درصد نوزادان منطقه‌های مورد بررسی تا قبل از رسیدن بسن بلوغ تلف

میشوند. البته این رقم هرگز نماینده آمار مرگ و میر اطفال ایران نمیتواند باشد زیرا نمونه انتخابی سورد بررسی یک نمونه راندم (Random sample) نبوده و برای بررسی درباره مرگ و میر اطفال ایران بعلت وجود اختلافات طبقاتی و تفاوت مواظبتهای بهداشتی و طبی در تهران و شهرستانها و دهات دورافتاده بایستی بررسی درچندین منطقه متفاوت بعمل آورد.

علل بالا بودن مرگ و میر اطفال :

در حین مصاحبه با مادران سعی شد درباره علائم بیماری کودکی قبل از مرگشان سئوالاتی بعمل آید و اگرچه پاسخ آنها هرگز نمیتواند اساس بررسی دقیق آماری درباره علت مرگ و میر قرار گیرد ولی با در نظر گرفتن تجربه شخصی که در این مناطق بعمل آمده همانطوریکه انتظار میرفت دو علت بیش از همه باعث تلفات کودکان بود. یکی اسهال و استفراغ فصل تابستان و دیگر عفونتهای تنفسی در فصل زمستان.

مرگ و میر کودکان معمولاً در نتیجه دو دسته عوامل است.

۱- عوامل عمومی (General Factors) که مربوط بوضع اقتصادی-محیط و مسکن است.  
 ۲- عوامل اختصاصی (Specific Factors) که مربوط به بیماریهای مخصوص اطفال است.  
 اگرچه در ظاهر مشاهده میشود که کودک با عفونت روده ای و یاریوی تلف میشود ولی بیش از همه فقر اقتصادی است که زمینه را برای این عوامل بخصوص عفونتهای روده ای آماده میسازد. کودکی که در برابر گرمای سوزان روزهای تابستان و یا سرمای سخت شپهای زمستان وسائل استحفاظی که حداقل آن وجود یک اطاق سالم و بهداشتی است ندارد محتملاً زمینه خوبی برای فعالیتهای شیگلاها - سالمونلاها در فصل تابستان و کوکسی های گرام مثبت در فصل زمستان و بالاخره و بروسهای متعدد در فصول مختلف را بوجود میآورد.

اهمیت تغذیه و نقش عمده آن در سلامت بدن در برابر عفونتها بارها و بکرات در بررسیهای مختلف نشان داده شده است. از این جمله میتوان بررسی مناطق روستائی کشور گواتمالا در آمریکای لاتین را نام برد. در این بررسی دو منطقه روستائی تحت مطالعه قرار گرفت در یک منطقه بتمام کودکان کمتر از ۵ سال و کلیه زنان باردار و مادران شیرده ۵ روز در هفته هر روز مواد غذایی که شامل ۵۰ گرم پروتئین بود علاوه بر غذای معمولی خودشان داده شد. منطقه دیگر به عنوان شاهد در نظر گرفته شد. در جریان مدت ۵ سال ملاحظه گردید که مرگ و میر شیرخواران بطور قابل ملاحظه از مرگ و میر شیرخواران در سالهای قبل از بررسی کاسته گردید با وجود اینکه در مدت ۵ سال، محرومیت اهالی از مواظبتهای بهداشتی و طبی (Medical care) وجود پزشک و غیره مانند سالهای قبل از بررسی بوده است. در منطقه شاهد که مواد غذایی اضافی داده نشد در مرگ و میر شیرخواران هیچ تغییری مشاهده نگردید.

بدی تغذیه زمینه را برای ابتلاء به بیماریها بخصوص بیماریهای عفونی آماده میسازد. این بیماریها از یکطرف سبب کم شدن اشتها و دفع زیاد ازت بدن میشود (Nitrogen Loss) که خود بدی تغذیه را بدتر میکند و از طرف دیگر در افرادی که بعوارض بدی تغذیه دچار هستند بیماریهای عفونی با علائم شدیدتر و عوارضی وخیم تر تظاهر میکنند. مرگ و میر بیماری سرخک در مکزیک صد و هشتاد برابر مرگ و میر سرخک در آمریکا است. در کشور اکوادور که وضع تغذیه کودکان بدتر از مکزیک است بیماری سرخک یکی از علل عمده مرگ و میر کودکان است و نسبت تلفات آن بیش از دو برابر مرگ و میر سرخک در مکزیک است. علت عمده بدی تغذیه در دسترس نبودن مواد غذایی بمقدار کافی است که آنهم بیش از همه بعلت فقر اقتصادی است بنابراین اقداماتی که سبب بهبود وضع اقتصادی میشود اهمیت فوق العاده ای در تقلیل مرگ و میر اطفال دارد. شناساندن این اهمیت بمالکین و حتی خود اهالی مناطق روستائی خالی از اشکال نیست. مثلاً در انجمن شورای ده یکی از دهات سورد این بررسی همگی بالاتفاق رأی دادند پولی را که از صدی دو درآمد ده که از فروش پسته بدست آمده بود و نسبتاً هم زیاد بود جهت ساختن کلینیک که شامل اتاق و حمام جهت پزشک بود اختصاص داده شود. در حالیکه کمتر حاضر بودند که این پول را جهت بهداشتی کردن آب آب انبار محل، لوله کشی و یادریاره تعمیر راه که از همه مهمتر مسئله راه در پیشرفت اقتصادشان اهمیت دارد مصرف کنند. زیرا آنها بیشتر نتیجه آنی را در نظر می گرفتند و چون کمتر در خود احساس تأمین آتیه میکردند با اقداماتی که منافع آتی داشته باشد زیاد روی خوش نشان نمیدادند.

علت دیگر بدی تغذیه در این مناطق فقر علمی است که امکان استفاده از اغذیه موجود را بمردم نمیدهد. این مسئله بخصوص درباره تغذیه شیرخواران حائز اهمیت است. رقیق کردن زیاد شیر گاو، استعمال زیاد مواد هیدروکربنه بصورت شربت قند، نشاسته حریره و غیره و از همه بدتر تجویز مسهل های مکرر توسط مادر بزرگها سبب اختلال عمیق تغذیه در شیرخواران میگردد. در یکی از دهات مورد بررسی هر دو تا سه هفته فقط یک بار یک عدد بزکشتار میشد و آنهم بزودی بین چند خانواده معدودی تقسیم میگردد ولی در همانجا تخم مرغ و ماست و کشک نسبتاً فراوان بود. متأسفانه اغلب عقیده داشتند که ماست و کشک جزو اغذیه سرد بوده و استعمالش سبب درد پا (قلم درد) میگردد و تخم مرغ را نیز برای کبدشان مضر میدانستند و سهولت حاضر بودند که تعداد زیادی از آنها برای خرید قند و چای و مقدار کمی روغن نباتی مبادله بکنند.

مهمترین اقدامی که پزشک در چنین شرایطی میتواند بکند اینست که اولاً مردم را باصول تغذیه صحیح ولو باوجود کمی مواد غذائی موجود آشنا سازد و بخصوص با عقاید و رسوم غلط و تابو (Food Taboo) که در امر تغذیه در بحل هست مبارزه کند که البته بعلمت اینکه این عقاید در ظرف سالهای سال در مغز مردم رسوخ کرده مبارزه با آن باید محتاطانه و پس از جلب اعتماد مردم باشد ثانیاً آنها را باستقبال از فعالیتهای پیشگیری و بهداشتی از قبیل واکسیناسیون و بهداشت محیط و غیره ترغیب کند. جای خوشبختی است که در مناطق دور افتاده مملکت ما اطفالی دیده میشوند که در روی بازوهایشان اسکار تلقیح آبله و ب ث دیده میشود و نسبت به بیماریهای ديفتري، کزاز و سیاه سرفه و اکسینه شده و بحل سکونتشان هر ساله بر علیه پشه آنوفل سمپاشی میشود.

موضوع دیگری را که این بررسی نشان داد بالا بودن تعداد تلفات پسران نسبت به دختران است این اختلاف از نقطه نظر آماری اختلافی است فاحش و خیلی قابل ملاحظه (Highly Significant) که با مراجعه به تعداد مرگ و میر پسر و دختر در جدول شماره یک و محاسبه اختلاف آن از طریق کای اسکویئر (Chi - Square) کمتر از یک هزارم است ( $P < .001$ ) مسئله تفاوت مرگ و میر بین پسر و دختر را آمار مناطق و کشورهای دیگر نه تنها در انسان نشان داده بلکه در حیوانات نیز مسئله جنس مورد بررسی قرار گرفته است. در امر یکا تلفات پسر نسبت به دختر در سنین نوزادی - شیرخوارگی و یک تا ه سالگی ب ترتیب  $1/41 - 1/20 - 1/42$  میباشد و بطور کلی نسبت مرگ و میر در جنس مذکر ب جنس مؤنث در کلیه سنین مختلفه  $1/31$  میباشد. بیشتر بودن تلفات جنس مذکر تنها مخصوص دوران خارج رحمی نیست بلکه در دوران داخل رحمی نیز جنس مذکر بیشتر تلفات میدهد و از آنجائیکه در هنگام تولد نسبت تولد پسر به دختر بیشتر است (مثلا در انگلستان این نسبت ۱.۶ به ۱.۰ است) از روی تفاوت جنس در دوران داخل رحمی از طریق مقایسه سقطها اینطور حدس زده میشود که در ابتدای حاملگی نسبت پسر و دختر بودن ۱۲۰ پسر (حتی بیشتر) به ۱۰۰ دختر میباشد که بمراتب بیش از فرض احتمالی ( $P = \frac{1}{4} + \frac{1}{4} = 1$ ) است.

علت اصلی آسیب پذیری Vulnerability بیشتر جنس مذکر معلوم نیست. تحقیق در این موضوع نه تنها کمک بزرگی برای جنس مذکر خواهد بود بلکه بانسان دادن علت حساسیت جنس مذکر از یک طرف و آسیب ناپذیری نسبی جنس مؤنث از طرف دیگر بهتر میتوان بمکانیزم بیماریها و عوامل و علل مرگ و میر پی برد.

عصبی نباتی از علائم بارزش میباشد .

(c) ضایعات سیستم عصبی مرکزی : پرولیفراسیون گلیال ممکن است در روی سنتر ایجاد تومورهائی بنماید . گاهی این ضایعات با اختلالات مانتال و ضایعات احشائی ( کلیه - غدد آندوکرین ) توأم میباشد .

(d) اسکلت : گاهی اوقات دفورماسیون های قفسه صدری - ستون فقرات و شکستگی های خودبخودی در این کسالت مشاهده میشود و رادیوگرافی تشکیلات فیبروکیستیک را نشان میدهد .

### تظاهرات نوروفیبروماتوز ر کلینموزن در چشم

(a) پلک ها : گاهی تومور در پلک ها مخصوصاً در پلک بالا جایگزین میشود و در این صورت ممکن است پلک بمقدار قابل توجهی ضخیم شود . در حالات شدید پلک کاسلا روی کره چشم میافتد . در لمس پوست دانه ها و یارشته هائی مثل طناب نازک در زیر دست احساس میکنیم . این رشته ها از کوردونهای سفت و پلاستیک تشکیل شده اند که گاهی نودولر بوده ولی غالباً بی درد هستند .

در موارد گراو تومور از پلک ها گذشته و تمام نصف صورت را میگیرد . نکته جالب توجه اینست که اغلب در پوست پلک مبتلا انشعابات عروقی دیده میشود و ممکن است با مشاهده این علامت و در اثر عدم دقت تشخیص تومورهای عروقی داده شود چنانکه در بیمار ما نیز قبلاً تشخیص آنژیوم مطرح شده بود .

در حالات خفیف پتوزیس بالکه های قهوه رنگ جلب توجه می کند لذا وقتی که در پلک پتوزیس همراه بالکه های قهوه رنگ در سطح پوست مشاهده میکنیم باید نوروفیبروماتوز ر کلینموزن را در نظر بگیریم .

(b) اوربیت : در استخوان های اوربیت ممکن است دکالسیفیکاسیون مشاهده شود .

لوکالیزاسیون تومر در کاسه چشم باعث پیدایش اگزوفتالمی خواهد شد .

(c) ملتحمه و قرنیه : فرانسوا (François - J) در ملتحمه بولب و در مخاط بین بست های پلکی نفورماسیون هائی مشاهده کرده است .

گاهی معاینه قرنیه با بیومیکروسکپ ضخامت قابل توجهی را در رشته های عصبی نشان میدهد .

(d) ایریس و اطاق قدامی : در موارد نادری در طرف ضایعه گلوکوم مشاهده کرده اند که

به نفورماسیون های زاویه ایریدو کورنئو و یا نوروفیبروماتوز اعصاب قرنیه نسبت میدهند .

در ایریس ممکن است ندول های کوچک و یا ملانوز هائی پیدا شود .



c) کورویئید: گاهی در کورویئید تومورهای دیده میشود که ممکن است اشتباهاً اسلانو سارکوم تشخیص داده شود. فرانسوا یک مورد جالبی را شرح میدهد که نئوفورماسیون در پشت عدسی قرار داشته و با تشخیص ملانوسارکوم چشم آنو کلتنه شده است ولی در امتحان آسیب شناسی عارضه عبارت بوده است از شناوم (Schwannome).

f) عصب باصره: بورکی (Burki) در ۱۹۴۴ در ۳ مورد تومور عصب باصره ملاحظه کرده که ۱۲/۳٪ آنها عبارت از نوروفیبروماتوز بودند.

از ۱۹۴ تا ۱۹۱۵ در ۲۶ بیمار که تومور عصب باصره داشته اند ۳۷/۵٪ به نوروفیبروماتوز رکلینهوزن مربوط بوده است.

### اینک شرح حال بیمار ما

سکینه - شکرالله ۲۵ ساله، بعلمت پائین افتادگی پلک فوقانی چشم راست که از طفولیت شروع شده است در تاریخ ۱/۷/۴۴ به بیمارستان امیراعلم مراجعه نمود.

در معاینه پتوزیس کامل پلک فوقانی چشم راست جلب توجه میکرد. این افتادگی پلک کره چشم و پلک تحتانی را بکلی پوشانده بود. در روی پوست پلک انشعابات عروقی فراوانی دیده میشد و از طرفی خود پلک بسیار ضخیم شده و در لمس کوردون هائی در زیر انگشتان حس میشود. با مشاهده این حالت بلافاصله تشخیص نوروفیبروماتوز رکلینهوزن را مطرح کردیم ولی معلوم شد که در معاینات قبلی تشخیص آنژیوم داده شده است و چون تشخیص آنژیوم بهیچ وجه ما را قانع نمیکرد لذا به معاینه قسمت های دیگر شروع کردیم.

ابتدا در ملتحمه پشت پلک مبتلا نئوفورماسیون هائی دیده شد که در شکل ۲ ملاحظه میشود. فرانسوا (J) François در نوروفیبروماتوز مخصوصاً به وجود این نئوفورماسیونها در ملتحمه اشاره کرده است.

وقتی که قرنیه چشم مبتلارا با بیومیکروسکپ معاینه نمودیم انشعابات عصبی مخصوصاً در سمت بالا بنحوقابل توجهی کلفت شده بود و بطوریکه در تظاهرات چشمی نوروفیبروماتوز متذکر شدیم این علامت نیز از علائم بارز چشمی است که گاهی به تشخیص بیماری کمک میکند.

درته چشم ضایعه ای مشاهده نشد. فشار چشم طبیعی و دید چشم در حدود  $\frac{1}{10}$  و غیر قابل اصلاح با عینک بود. علت کمی دید بنظر می رسید که به آمبلیوپ بودن چشم در اثر پتوزیس مادرزادی مربوط میباشد. وضع چشم چپ از اقدام بخلف کاملاً طبیعی بود.

وقتی که پوست بیمار تحت معاینه دقیق قرار گرفت لکه های قهوه شیرینی رنگی در گردن، سینه و اندام تحتانی و تومورهای پراکنده ای روی ران ها و سینه مشاهده شد که تشخیص