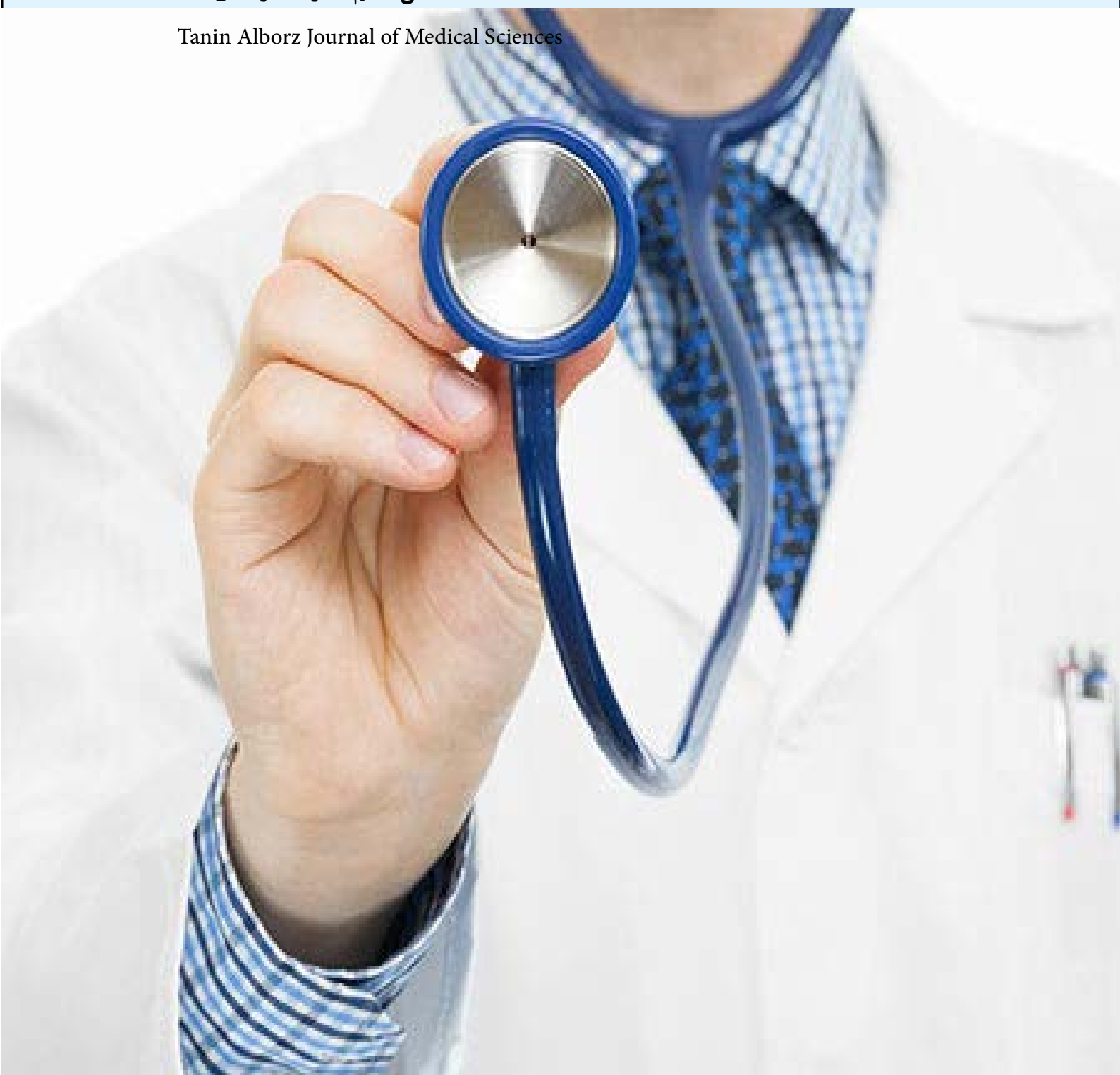


نشریه علمی پژوهشی طنین البرز

# طنین

سال هشتم شماره ۲۵ زمستان ۹۷

Tanin Alborz Journal of Medical Sciences





## نشریه طنین البرز

صاحب امتیاز: کمیته تحقیقات دانشجویی

مدیر مسئول نشریه: دکتر فاطمه کرمانیان مجرد

سرپرست نشریه و سرپرست تیم

تحریریه: حورا حاجی ملا اسداله

طراحی جلد، صفحه آرا و گرافیک: فاطمه کشاورزی

نوبت چاپ: ۲۵

نشریه علمی دانشجویی طنین البرز

سال هفتم - شماره ۲۵ زمستان ۹۷

کرج، بلوار باغستان، بالاتر از پارک تختی، خیابان اشتراکی، گلستان یکم

تلفن: ۰۲۶۳۴۳۳۶۰۰۷

اینتگرلین داخل کرونر از حجم ترومبوزها کاسته شد و نهایتاً تنگی پروگزیمال LAD و LM استنت شد و بیمار با همودینامیک خوب به CCU منتقل شد و نهایتاً با LVEF ۳۵٪ مرخص گردید.

### کیس دوم:

No Reflow و شوک کاردیوژنیک

بیمار آقای ۶۸ ساله با Acute MI به اورژانس مراجعه کرده بود و جهت Primary PCI به کت لب آورده شد، آناتومی شریان کرونر بیمار ۲VD بود. LAD از Early Mid Portion مسدود بود که جهت آنژیوپلاستی اقدام شد. بعد از عبور Guide Wire و بالون زدن، استنت تعبیه شد ولی دچار No Reflow گردید که بعد از اقدامات اولیه (تزریق سالین و اینتگرلین و آدنوزین) فلو برقرار نگردید. بیمار مجدداً دچار ایست قلبی شد که CPR شد و بیمار ایتنبه گردید. با توجه به برقرار ماندن No Reflow، کاتتر ترومبوساکشن به دیستال رگ LAD برده شد و با تزریق از طریق آن تشخیص دیسکسیون کرونر داده شد که استنت دوم تعبیه گردید ولی No Reflow همچنان باقی ماند که تزریقات مکرر آدنوزین و سالین از طریق ترومبوساکشن انجام شد تا به قسمت پروگزیمال رگ رسیدیم. نهایتاً خوشبختانه فلو قابل قبول برقرار شد. به دلیل فشار خون پایین بیمار، بالون پمپ نیز تعبیه گردید. بیمار بعد از ۴۸ ساعت خوشبختانه دارای همودینامیک Stable گردید و اکستوبه شد و بالون پمپ Off گردید و نهایتاً با LVEF ۳۵٪ و حال خوب مرخص گردید.

با لطف و عنایت فراوان ایزد منان دومین سال کنگره ملی گزارش های مورد بالینی CCR در تاریخ ۵ و ۶ دی ماه ۱۳۹۷ در دانشگاه علوم پزشکی البرز برگزار گردید که رئیس عالی کنگره دکتر حمید درفشی و ایضا دبیران علمی کنگره دکتر مجتبی هدایت یعقوبی و دکتر شهروز یزدانی بودند.

اینجانب نیما باقری دانشجوی پزشکی دانشگاه علوم پزشکی البرز افتخار این را داشتم که به عنوان همکار در کنار دکتر علیرضا دهقان نیری متخصص کاردیولوژی بیمارستان رجایی استان البرز، برای ارائه ی Oral و Poster تحت عنوان Case Report در محوریت قلب در کنگره شرکت کنم؛ در اینجا به طور خلاصه به مرور دو کیس از کیس های جالب دکتر دهقان نیری میپردازیم:

### کیس اول:

آنژیوپلاستی LM در بیمار AMI بیمار آقای ۷۲ ساله با درد شدید قفسه سینه به اورژانس مراجعه کرده بود. در بدو ورود فشار خون پایین گزارش شده است ( شوک کاردیوژنیک ) و با تشخیص Extensive MI جهت انجام Primary PCI به کت لب آورده شد.

در آنژیوگرافی انجام شده LM مسدود بوده و فلو ضعیفی فقط در ابتدای LCX برقرار بوده است. بیمار ابتدا کاندید CABG اورژانسی شد ولی باتوجه به بالین ناپایدار بیمار تصمیم به انجام آنژیوپلاستی گردید. ابتدا در رگ LCX بالون زده شد و با برقراری جریان خون در آن کمی شرایط بیمار بهتر شد و جهت آنژیوپلاستی LAD اقدام شد که با انجام بالون آنژیوپلاستی روی LAD فلو سه رگ، LAD، Ramus و LCX به میزان قابل قبول برقرار شد. با تزریق

## پلاژیاریسم (Plagiarism) چیست ؟

به نام خدا

### پلاژیاریسم (Plagiarism) چیست ؟

پلاژیاریسم به معنی استفاده از ایده ها و عبارات منتشر شده و حتی در بعضی موارد انتشار نیافته دیگران بدون در نظر گرفتن اجازه از آن ها و انتشار آن ها با نام خود می باشد . در این اتفاق اصلا مهم نیست که انتشار ایده ها و عبارت دیگران آگاهانه انجام شده یا به صورت اتفاقی و غیرعمدی این اتفاق انجام شده است .

اگر از جنبه آگاهانه پلاژیاریسم صرف نظر بکنیم باید گفت که در اکثر موارد این اتفاق که تحت عنوان سرقت هم شناخته میشه معمولا به خاطر چندتا حالت بیشتر نیست که امروز میخوایم این موارد رو بگیم و بیشتر راجبشون صحبت بکنیم . اول از همه تغییر ساختار جملات به صورت ضعیف ؛ با این توضیح که شما نمی تونین فرضا پاراگرافی رو از مقاله ای عینا بدون تغییر در پروژه خودتون بیارید و هیچ استنادی برای اون مطرح نکنین و در واقع هیچ رفرنس دهی ای انجام ندین ، هرچند که این کار ممکنه سهوی یا از روی عدم آگاهی باشه ولی عملا شما حرف و نوشته ( و طبعاً زحمت و تجربه ) شخص دیگه ای رو دارین به اسم خودتون میزنین که اینکار پیگرد قانونی داره و کمیته های متعددی در سطح بین الملل مسئول بررسی این مسائل هستند .

مورد بعدی عدم استفاده از “ quotation mark ” هست ؛ اگر واقعا توی کارتون نیاز دارین که جمله ای ، حرفی ، مندی یا هر چیز دیگه ای از یک مقاله چاپ شده عینا در مقاله جدید و در دست نگارش خودتون استفاده بکنین

و هیچ امکانی برای تغییر اون نیست باید حتما جملات در quotation mark که به صورت ( ) است قرار بگیره و در انتها هم رفرنس دهی بشه که مشخص بشه این عبارت تعیین شده از کجا برداشته میشه ؛ برای رفرنس دهی هم میتونین از برنامه های کامپیوتری در این زمینه استفاده بکنین که مهمترین و روتین ترین و مشهور ترینش برنامه رفرنس دهی Endnote هست که برای یادگیری اون میتونین از کمیته تحقیقات دانشکده خودتون بخواید که کارگاه اون رو براتون بذاره .

مورد بعدی که برای آدمایی هست که خیلی احساس زرنگی میکنن ! بله ! Multiple sources ؛ متأسفانه این نوع سرقت ادبی بیشترین نوعی هست که مشاهده میشه و این دوست زرنگ ما در این نوع سرقت ادبی در واقع چندین عدد از مقالات مختلف و مرتبط با کاری که داره میکنه رو با هم در آمیخته میکنه و اون رو در قالب یک مقاله جدید نشر میده . لازم به توضیح هست که در این نوع سرقت ادبی معمولا هر پاراگراف از یک مقاله کپی برداری شده و در واقع بدون اجازه صاحب اثر از زحماتش استفاده میشه .

مورد بعدی که راحت ترین و ساده ترین نوع هست همون کپی پیست خودمونه که طبعاً کمترین نوع سرقت ادبی هست ؛ چون به عقل اکثر افراد میرسه که کپی پیس کامل به سادگی قابل شناسایی هست و واقعا همینطوریم هست و توسط نرم افزارهای به خصوصی به راحتی و خیلی سریع تشخیص داده میشه .

معمولا چندتا سوال راجب پلاژیاریسم ( که خیلی از عزیزان ممکنه تلفظ های دیگه ای از اون رو استفاده بکنن ) پیش میاد که برحسب تجربه من چندتا از اونا رو میگم که امیدوارم به دردتون بخوره . اولیش اینکه آیا این اتفاق واحد اندازه گیری ای داره ؟ ینی مثلا ما چه مقدار از یه متن رو بدون رعایت قوانین برداشت بکنیم ، سرقت ادبی شامل حال ما میشه ؟ ببینین در واقع همیشه قانون کلی صادر کرد اما نهایتا بیشتر از ۲۰ درصد از متن یک مقاله به اشکال غیر صحیح برداشت بکنین میشه به طور قطع گفت که شامل حال پلاژیاریسم خواهید شد ؛

یادم میاد یکی از دوستان به سرقت ادبی میگفت سرقت

ابدی ! مثال خوبی بود ! بذارین دلایلش رو بهتون بگم ؛ دلایلش اینه که اصلا نباید فکر بکنین اگه از متن مقاله کس دیگه ای استفاده کردین و مقاله خودتون رو بدون رعایت حق مالکیت معنوی بقیه نگارش کردین و توی یه مجله علمی چاپ کردین ، دیگه همه چی تمومه ! نه اصلا بلکه حتی بعد از انتشار مقاله در صورتی که اثبات بشه شما در واقع دزدی علمی انجام دادین مقاله چاپ شده شما رد میشه و اعتبار علمی شما زیر سوال میره و حتی در بعضی موارد تا آخر عمر حق چاپ کرده و نشر مقاله علمی از شما سلب خواهد شد که به قول دوستمون کاری میکنن که سرقت ادبی شما منجر به سرقت ابدی بشه و دیگه تا آخر عمر نتونین فعالیت علمی در این زمینه داشته باشین .

البته اونقدرها هم که فکر میکنین فضای بگیر و ببند توی این زمینه وجود نداره ! این جمله من مقدمه آشنایی شما با مفهوم سرقت ادبی موزاییک (mosaic) هست ! در واقع این نوع سرقت ادبی که دلایلش اکثرا عدم آگاهی نویسنده از اصول سرقت ادبی هست به این صورت هست که یه متنی رو خود نویسنده نگارش کرده ولی به صورت نامنظم و پراکنده از جملات مقالات دیگه بدون استفاده کرده ؛ در این جور مواقع وقتی این مقاله برای ژورنالی ارسال میشه از طرف ژورنال بعد از داوری از نویسنده خواسته میشه که بخش های مشکوک به پلاژیاریسم رو اصلاح کنه و دوباره بفرسته که مشکلی پیش نیاد ؛ بله ! یک

مقداری هم با نویسنده های عزیز علمی راه میان ! اما مورد بعدی که جدیداً خیلی زیاد شده و یکی از بدترین و به قول معروف گفتنی رو اعصاب ترین موارد هست سرقت ایده هستش ؛ همونجوری که میدونین توی این مدل فردی ایده فرد شخص دیگه رو بدون اطلاع اون شخص و حتی بدون ذکر اسمش در مقال خودش استفاده میکنه که اگر فرد صاحب ایده پیگیری های مربوطه رو انجام بده این موضوع مصداق پلاژیاریسم خواهد شد .

مورد بعدی هم از مصادیق بارز پلاژیاریسم برای با معرفتا و با مرام هاست ! بله ! همونجوری که شاید حدس بزنین میخوام از پلاژیاریسم نویسندگان صحبت بکنم . ببینین قرار دادن اسم یه شخصی به عنوان نویسنده در مقاله در حالیکه در هیچ بخشی از اون نقشی نداشته جزو مصادیق سرقت ادبی محسوب میشه ؛ اینکه شما بیای اسم شخصی رو که غالبا ممکنه دوست باشه به عنوان نویسنده وارد مقالت بکنی مورد قبول نیست و حتی برعکسش هم از مصادیق سرقت ادبی هست یعنی نام یکی از نویسندگان مقاله رو که در

اون فعالیت علمی نقش داشته و قرار بوده جزو نویسندگان باشه بدون اطلاع خودش حذف بکنی که این هم قابل پیگرد هست ؛ همونجوری که تا الان ممکنه متوجه شده باشین خیلی از این موارد به وجدان کاری خود فرد هم بستگی داره که چجوری به این مسائل برخورد میکنه .

حالا میخوام راجب یه چیز باحال تر با شما صحبت کنم که شاید یکم خنده دار به نظر برسه و اونم سرقت ادبی از خودتونه ! که تحت عنوان Plagiarism از خود ، شناخته میشه . ببینین یک محقق یا نویسنده نمیتونه از مقالات چاپ شده قبلی خودش صرفاً به این خاطر که برای خودش بدون رفرنس دادن یا تغییر جملاتش از اون استفاده بکنه . از اون جایی که قانون کپی رایت و خیلی قوانین این مدلی که در راستای حق مالکیت معنوی اثری هست توی کشور ما متأسفانه رعایت نمیشه و اهمیت زیادی بهش داده نمیشه ، شما میتونین با نشر این قوانین هم باعث بشین که دیگران مطلع شده و سهوا دچار پلاژیاریسم نشن و هم حق مالکیت معنوی افرادی که زحمت کشیدن و وقت گذاشتن و با تلاششون به نتیجه علمی ای رسیدن و اون رو نشر دادن ، حفظ بشه . پس در واقع یک مقاله پس از چاپ تحت کپی رایت ژورنال یا ناشر قرار میگیره و استفاده بعدی از مطالب اون حتی برای خود نویسنده مشمول رعایت موارد سرقت ادبی میشه و این نکته رو نباید فراموش بکنیم .

حالا شما فرض کنین که دارین یه مقاله ای رو مینویسین و طبعاً در اون حوزه مقالات متعدد مرتبطی رو مطالعه کردین و حالا میخواین از بخشی از یک مقاله توی مقاله در حال نگارش خودتون استفاده بکنین ؛ در این وضعیت باید چیکار کرد ؟ بهترین و ساده ترین کار ممکن اینه که شما متن مقاله ای رو

که می‌خواید در مقاله خودتون استفاده بکنین ( که طبعاً به زبان انگلیسی هست ) درک بکنین و بعدش دوباره اون رو به زبان خودتون بیان کرده و بنویسین . حالا ممکنه یه عده بیان بگن که آقا من متن انگلیسی رو خوندم و برداشت کلی از مفهومش کردم و دوباره به زبان انگلیسی برگردوندمش ولی باز ادبیاتش مته همون مقاله مبدا بود ! خب ! برای اینکه همچین مشکلاتی پیش نیاد و ما بتونیم حلش بکنیم چندتا راه حل هست ! که من برای اینکه سرتون رو درد نیارم به یک موردش اشاره میکنم و افراد علاقه مند میتونن موارد بیشتری رو خودشون برن مطالعه بکنن ؛

اینکه ما میتونیم خلاصه سازی بکنیم ؛ فرض کنیم شما بخش مقدمه یا متد یک مقاله ای رو خوندین که حدوداً ۵ صفحه بوده و حالا می‌خوانین اون رو وارد مقاله تون بکنین میتونین از Summarize یا خلاصه سازی استفاده بکنین ؛ به این صورت که مفهوم اون ۵ صفحه رو بدون تغییر با یک جمله بندی جدید در صفحات کمتر مثلاً در ۲ صفحه خلاصش کنین و حتماً باید انتهای این متن خلاصه شده به مقاله ای که ازش متن رو برداشتین استناد کنین . نکته مهم توی این بخش اینه که خلاصه سازی به معنی کپی تعدادی از جملات مهم یه متن نیست بلکه باید مفهوم متن بدون ذکر جزئیات دوباره به زبان نویسنده نوشته بشه .

دوستان و همراهان عزیز این موضوع رو بهش توجه کنن که پی بردن به پلاژیاریسم برای یک مجله اصلاً کار دشواری نیست ! مخصوصاً راجب نویسنده های غیر انگلیسی زبان که برای در مورد این افراد ، پی بردن به پلاژیاریسم خیلی ساده تر هست . دلایلش اینه که نویسنده های غیر انگلیسی

زبان طبعاً سطح زبان انگلیسی بالایی ندارن و سطح زبان انگلیسی متوسطی در اغلب مقالاتشون مشاهده میشه ؛ حالا فرضاً کنین همچین شخصی با سطح متوسط زبان انگلیسی مقاله ای رو نگارش کرده که یه بخش اون مقاله دارای سطح بالایی از زبان انگلیسی هست ! به همین راحتی داور به پلاژیاریسم شک میکنه که با یه سرچ ساده میتونه وقوع اون رو تایید کنه .

از طرفی باید به خاطر داشته باشیم که مجلات معتبر دنیا نسبت به موضوع پلاژیاریسم بسیار حساس هستن ؛ به همین خاطر معمولاً از سایت های معتبر بین المللی که برای یافتن پلاژیاریسم ایجاد شده استفاده میکنن که از جمله پرکاربرد ترین اون ها سایت Crosscheck می باشد ؛ شما با یه جست و جوی ساده در اینترنت میتونین سایت های فعال در زمینه پیدا کردن پلاژیاریسم رو به راحتی پیدا کنین که خیلی از اون ها خدمات رایگان هم ارائه میدن . در انتها دوست دارم صحبتیم در این مبحث رو با جمله مشهوری به پایان برسونم که قطعاً باهاش آشنا هستین و اون اینکه هرچوری که دوست داری دیگران باهات رفتار بکنن خودت با اونها رفتار بکن ! این جمله در مورد بحث امروزمون هم صادق هست ؛ اگر شما دوست ندارید که دیگران از دستاورد های علمی شما که بخاطرش وقت و انرژی و تلاشتون رو گذاشتین بدون ذکر نام و نشانی از شما ، استفاده بکنین خودتونم باید همین رویکرد رو نسبت به دیگران داشته باشید .

موفق باشید

با تشکر  
سید عرفان رسولی

های آزمایشگاهی متنوعی دارند اما غالباً افزایش غیر معمول استعداد ابتلا به عفونت و هم چنین اختلالات خود ایمن و لنفوپرولیفراتیو علائم اولیه بیماری را تشکیل می دهند. آلرژی، انتروپاتی و بدخیمی نیز از جمله علائم شایع دیگری هستند که معمولاً با تاخیر بیشتری در طی دوره بیماری تظاهر می نمایند (۳).

متأسفانه عفونت در این بیماران بدون توجه به علت زمینه ای تحت درمان قرار می گیرد که در اکثر موارد به درمان جواب نداده یا عود می کند و بیمار را در معرض آسیب تدریجی و پایدار ارگان های حیاتی، ناتوانی جسمانی و حتی مرگ قرار می دهد. با شناختی که تاکنون از این بیماری ها داریم، یک نفر در هر ۸-۱۰ هزار نفر مبتلا به موارد شدید بیماری نقص ایمنی اولیه با کاهش قابل توجه در سلامت و امید به زندگی است. با این وجود متخصصین تخمین زده اند که در سطح جهان نزدیک به ۷۰-۹۰ درصد بیماران ناشناخته باقی مانده اند و شیوع بیماری های نقص ایمنی می تواند تا یک در هر ۲۵۰-۵۰۰ نفر نیز باشد (۴).

با توجه به ماهیت ژنتیکی بیماری های نقص ایمنی اولیه و میزان بالای ازدواج های خویشاوندی در ایران و سایر کشورهای در حال توسعه و هم چنین پیشرفت روش های تشخیصی شاهد افزایش روزافزون شیوع بیماری های نقص ایمنی اولیه هستیم. در مطالعه ای که اخیراً بر روی ۷۳۱ بیمار ثبت شده مبتلا به بیماری های نقص ایمنی اولیه انجام شده است، شیوع کلی ۱ تا ۲۲.۴ نفر در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر در استان های مختلف ایران تخمین زده شده است (۵). با این حال به نظر می رسد قسمت عمده بیماران مبتلا ناشناخته باقی مانده اند که یکی از علل اصلی آن، سطح آگاهی پایین جامعه پزشکی و گروه های وابسته است.

در ذیل به معرفی ده علامت هشدار دهنده می پردازیم که اگر دو یا بیشتر از این علائم را در بیمار خود مشاهده کردید بهتر است بیمار را از نظر وجود بیماری نقص ایمنی اولیه مورد بررسی قرار دهید (۶).

## ایمونولوژی

### ایمونولوژی

بیماری های نقص ایمنی اولیه (به اختصار PID) طیفی از اختلالات وراثتی هستند که منجر به کاهش یا فقدان عملکرد اجزاء مختلف سیستم ایمنی در افراد مبتلا می شوند. با توجه به پیشرفت های سریع و گسترده علم ایمونولوژی و ژنتیک در سده گذشته تاکنون بیش از ۳۰۰ بیماری نقص ایمنی اولیه شناسایی شده است.

تشخیص به موقع این بیماری ها از اهمیت خاصی برخوردار است؛ زیرا عدم تشخیص یا تأخیر در آن منجر به بروز عوارض پایدار در ارگان های مختلف و افزایش مورتالیتی و موربیدیتی در بیماران می گردد؛ حال آن که تشخیص و درمان به موقع موجب می شود بیماران طول عمر بیشتر همراه با کیفیت زندگی بهتری را تجربه کنند. بدین منظور در این شماره و شماره های آتی، سعی داریم به معرفی علائم و نشانه ها، یافته های آزمایشگاهی و ژنتیکی بیماری های نقص ایمنی اولیه بپردازیم.

### کلیات بیماری های نقص ایمنی اولیه

بیماری های نقص ایمنی اولیه در اثر اختلال در تولید و تکامل سلولهای سیستم ایمنی یا تنظیم عملکرد آن ها بوجود می آیند (۱). اگرچه در بیشتر موارد بیماری در اوایل کودکی بروز می کند، ممکن است اولین تظاهر بیماری در نوجوانی یا میانسالی نیز باشد (۲). این بیماری ها علائم و نشانه های بالینی و یافته

## منابع:

۱. Rezaei, N., A. Aghamohammadi, and L.D. Notarangelo, Primary Immunodeficiency Diseases: Definition, Diagnosis, and Management. ۲۰۱۶: Springer Berlin Heidelberg
۲. Abolhassani, H., et al., Important differences in the diagnostic spectrum of primary immunodeficiency in adults versus children. *Expert Rev Clin Immunol*, ۲۰۱۵. ۱۱(۲): p. ۲۸۹-۳۰۲.
۳. Azizi, G., et al., Approach to the diagnosis of patients with primary immunodeficiency
۴. Bonilla, F.A., et al., Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency. *J Allergy Clin Immunol*, ۲۰۱۵. ۱۳۶(۵): p. ۱۱۸۶-۲۰۵.e۱-۷۸
۵. Aghamohammadi, A., et al., Primary immunodeficiency disorders in Iran: update and new insights from the third report of the national registry. *J Clin Immunol*, ۲۰۱۴. ۳۴(۴): p. ۴۷۸-۹۰.
۶. Online guidines: [www.pidj.rcai.riken.jp](http://www.pidj.rcai.riken.jp), [www.info4pi.org](http://www.info4pi.org)

مهنار جمعی  
سال ۶ پزشکی

## داروی کتامین

داروی کتامین یک هوشبر وریدی نسبتاً پر کاربرد در اتاق های عمل؛ بخش های اورژانس و حتی دندان پزشکی میباشد که از فن سیکلیدین مشتق شده و هم خاصیت بیهوشی و هم بی دردی دارد. که گاهی نیز به عنوان داروی کمکی در کنترل دردهای مزمن استفاده میشود. کتامین یک آنتاگونیست گیرنده NMDA متیل دی آسپاراتات (NMDA) میباشد که میتواند ایجاد بیهوشی انفکاکای نماید قطع ارتباط بین کورتکس و هیپوتالاموس). از کتامین به عنوان دارو اعتراف نیز یاد برده میشود؛ زیرا بیشتر بیماران پس از دریافت این دارو (به خصوص افراد جوان و جنس مونث) شروع به هذیان گفتن و بیان برخی اسرار مگو میکنند)). که کافایت با پرسیدن یک سوال از بیمار؛ تمامی تجارب و خاطرات خود را درباره موضوع خاصی بازگو کند. در تحقیقات جدید یافته شده که مکانیسم اثر کتامین یعنی آنتاگونیزه کردن گیرنده NMDA و همچنین مهار بازجذب نوراپی نفرین و سروتونین میتواند در درمان برخی اختلالات روان و حتی اختلالات روان مقاوم به درمان؛ بسیار مفید باشد. به طور دقیق تر داروهای ضد افسردگی باعث اثر بر bdnf) مسئول تغییراتی رفتاری ناشی از مصرف داروهای ذکر شده میباشد) شده و به دنبال آن تغییرات

در سیناپس میشود. که به طور کلاسیک در زمان مصرف داروهای خوراکی ضد افسردگی این تغییرات سیناپسی و رفتاری حدود ۲ الی ۳ هفته طول میکشد اما با تزریق کتامین بلافاصله و با سرعت بالایی رخ میدهد. نقش کتامین در درمان افسردگی های شدید مقاوم به درمان و همچنین افراد دوقطبی بسیار مهم دیده شده است. کتامین در درمان اختلال اضطرابی پس از حادثه PTSD نیز مفید میباشد. به علت فراهم آوری زیستی اندک کتامین از مسیر خوراکی و متغیر بودن جذب آن، برای درمان اختلالات روانی بهتر است که به شکل داخل وریدی و تحت مانیتورینگ قلبی و تنفس بیمار تجویز شود. بیشترین اثر بخشی، انفوزیون با دوز ۰.۵mg/kg طی ۴۰ دقیقه گزارش شده است. در تحقیقاتی که بر روی این مسئله کار شده است، میزان اثر بخشی کتامین را حتی ساعاتی پس از اتمام انفوزیون ذکر کرده اند (بین دو ساعت تا دو هفته آغاز اثر بخشی). اما در حال حاضر و همچنان سوالاتی زیادی درباره استفاده از کتامین در درمان این دسته از مشکلات مطرح میباشد نظیر آنکه: میزان طول اثر کتامین در بیماران استفاده شده چه مقدار است؟ شیوع وابستگی به کتامین در این بیماران چه میزان است؟ اثرات جانبی آن نسبت به مزایای آن چگونه میباشد؟ و چنین سوال بی پاسخ دیگری؟؟؟

سهیل آصفی  
ترم ۶ هوشبری

## آنمی

## Sickle Cell Disease

## بیماری سلول داسی شکل

هر ساله حدود ۳۰۰ هزار نوزاد با آنمی سلول داسی شکل متولد می شوند. این بیماری ناشی از وجود دو ژن HbS در ژن های افراد هموزیگوت است.

این بیماری بخاطر یک جهش نقطه ای در ژن های کد کننده هموگلوبین B ایجاد می شود.

احتمالا تعداد افراد متولد با این بیماری تا سال ۲۰۲۵ به ۴۰۰ هزار نوزاد در سال افزایش یابد

## توضیح بیماری

اگر چه تشخیص اولیه بیماری همراه با پنی سیلین پروفیلاکسی، انتقال خون به بیماران، تصویر برداری مغناطیسی داپلر، هیدروکسی اوره و پیوند سلول بنیادی هماتوپوئیتیک می توان شانس بقای و کیفیت زندگی این بیماران رو افزایش داد.

البته دانش ما از تاثیر عوامل ژنتیک و غیر ژنتیک در ایجاد فنوتیپ های متفاوت در این بیماری مندلی بسیار محدود است.

پیش بینی بهتر شدت بیماری به درمان دقیق و کنترل آن می انجامد

بجز سطح هموگلوبین نوزادی HbF و تالاسمی الفا که عوامل تاثیر گذار معروف به آنمی داسی شکل هستند سایر تفاوت های ژنتیکی می توانند در برخی Sub-phenotypes اثر می گذارد.

همچنین اگر چه از گذشته توصیه های از تاثیر ارتفاع و دمای محل زندگی به بیمار می شده مطالعات جدید نشان میدهد که عواملی چون کیفیت هوا و اقلیم محل زندگی نیز از عوامل

بیماری سلول داسی شکل شایع ترین اختلال منوژنیک است. شیوع بیماری در مناطق سحرایی افریقا، میدترانه، خاورمیانه و هند به دلیلی محافظتی که این ژن برای افراد هتروزیگوت در برابر مالاریا ایجاد می کند بسیار زیاد است.

به دلیل تجارت برده در گذشته و مهاجرت های اخیر پراکندگی این بیماری از زادگاه خودش بسیار فراتر رفته

تخمین زده می شود امروزه در آمریکا حدود ۱۰۰ هزار نفر به این بیماری مبتلا هستند.

و همان طور که گفتیم سالانه ۳۰۰ هزار کودک مبتلا به آنمی داسی شکل بدنیا می آیند که قسمت عمده ای از آن در سه کشور هند، نیجریه و جمهوری دموکراتیک کنگو است.

بیماران مبتلا به بیماری سلول داسی شکل

در هر دو کشور های پر درآمد و کم درآمد رو به افزایش است.

در کشور های پر درآمد به دلیل افزایش طول عمر و مداخلات پزشکی نظیر غربالگری نوزادان، تزریق پنی سیلین پروفیلاکسی، جلوگیری از سگته مغزی اولیه و درمان هیدروکسی اوره است.

با تمام دستاورد های علمی و بهداشتی همچنان میانگین عمر افراد مبتلا به بیماری سلول داسی شکل ۳۰ سال کمتر از میانگین جامعه است.

درمان هیدروکسی اوره تنها درمان داوربی تایید شده است که توسط کوکان و بزرگسالان مورد استفاده قرار میگیرد.

اما درمان و مراقبت این بیماران پر هزینه است و دسترسی کامل به خدمات بهداشتی محدود به عده ای کمی افراد مرفه است.

در کشور های کم درآمد نیز مرگ و میر نوزادی در دو ده اخیر بسیار کاهش داشته

است.

در افریقا که مالاریا، کمبود مواد غذایی و عدم وجود غربالگری و واکسیناسیون از چالش های پیش رو است حدود ۹۰٪ کودکان مبتلا به این بیماری قبل ۵ سالگی میمیرند.

## Pathophysiology

اختلال سلول داسی شکل یک اختلال چند سیستمی بدن است که توسط جهش در یک ژن ایجاد می شود.

این اختلال تمامی ارگان های بدن رو درگیر می کند اما شاخصه اصلی بیماری وجود سلول های قرمز خونی غیر طبیعی و آسیب دیده به وسیله ی Hbs است.

این اختلال در هموگلوبین ممکن است از طرف هر دو والدین (در افراد هموزیگوس) به (و یا یک والد (در افراد هتروزیگوس) به همراه یک هموگلوبین C و یا تالاسمی بتا به ارث می رسد.

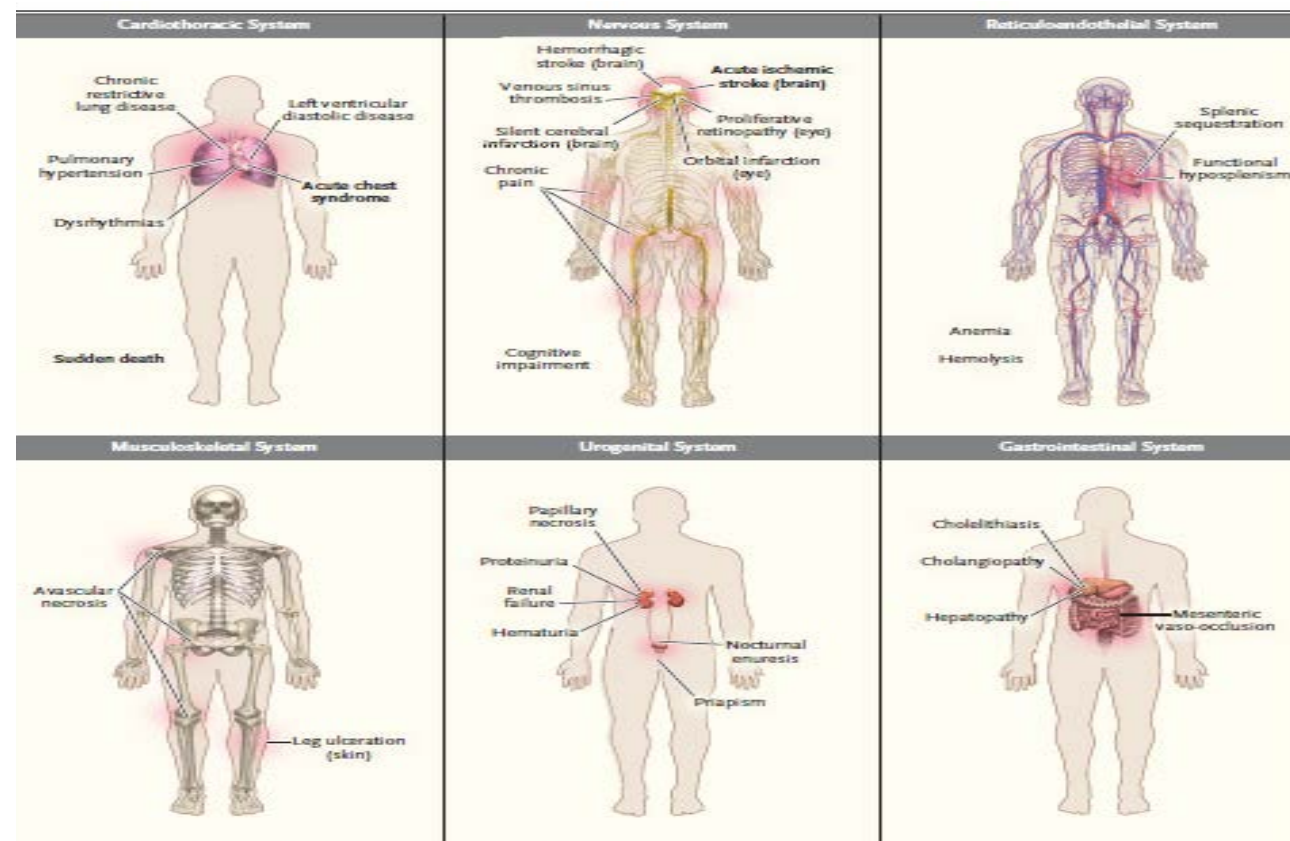
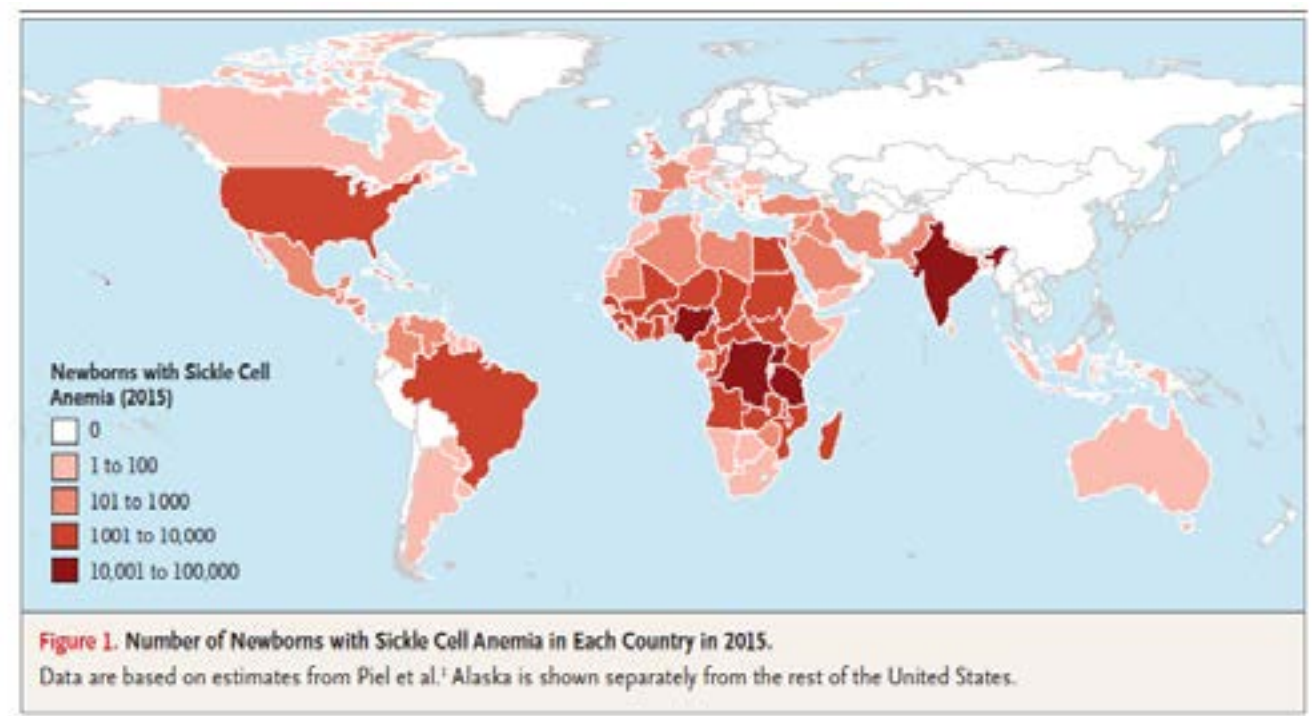


Figure 2. Common Clinical Complications of Sickle Cell Disease. Data are from Rees et al.<sup>3</sup> and Serjeant.<sup>22</sup> Acute complications are shown in boldface type.



زمانی که هموگلوبین S پیلرینه می شود موجب آسیب سلول خونی قرمز و همچنین از دست دادن آب و کاتیون از آن می شود. این سلول های آسیب دیده در جریان مواد جامد و چسبندگی ملوکول ها در خون اختلال ایجاد می کنند که موجب آنمی همولیتیک می شود و احتمال مسدود شدن عروق خونی کوچک رو نیز افزایش می دهد. این انسداد عروق خود موجب ایسکمی بافت ها و نارسایی ارگان ها می شود. سندروم سینه ی حاد از مثال های

نارسایی ارگان ایجاد شده از سلول های داسی شکل است که موجب بستری شدن و مرگ بیماران می شود. بیماری سلول های خونی داسی شکل می تواند زمینه را برای بیماری های چون اختلالات اندوتلیالی عروقی، کبود نتریک اکساید فعال، تورم و ادم، اختلال Oxidative stress، و اختلالات انعقادی دیگر از جمله افزایش خاصیت انعقادی خون اشاره کرد. به طور کلی اختلالات مزمن بیماری سلول داسی شکل به دو گروه کلی

تقسیم میشوند: اختلالات عروق بزرگ که شامل بیماری های عروق مغزی، هیپرتانسیون ریوی، priapism و نارسایی های کلیوی گروه دوم اختلالات ایسکیمی پیشرونده اندام هاست که موجب کاهش رشد طحال، نارسایی کلیوی، بیماری های استخوان و آسیب کبدی می شود. ژن رمز کننده ی HbS haplotype هایی دارد که این موضوع موجب تفاوت در فنوتیک های دارنده این ژن می شود.

## عوامل ژنتیک موثر بر شدت بیماری

(۱) تالاسمی الفا

(۲) هموگلوبین جنینی

### تالاسمی الفا

پلی مر شدن همو گلوبین های بدون اکسیژن، آغاز گرویزگی های پاتولوژیک خاص سلول های داسی شکل است. میزان پلی مر شدن HbS مقدار زیادی به میزان هموگلوبین داخل سلول های قرمز خون ربط دارد. هر چه میزان HbS کمتر باشد آسیب سلولی نیز کمتر می شود.

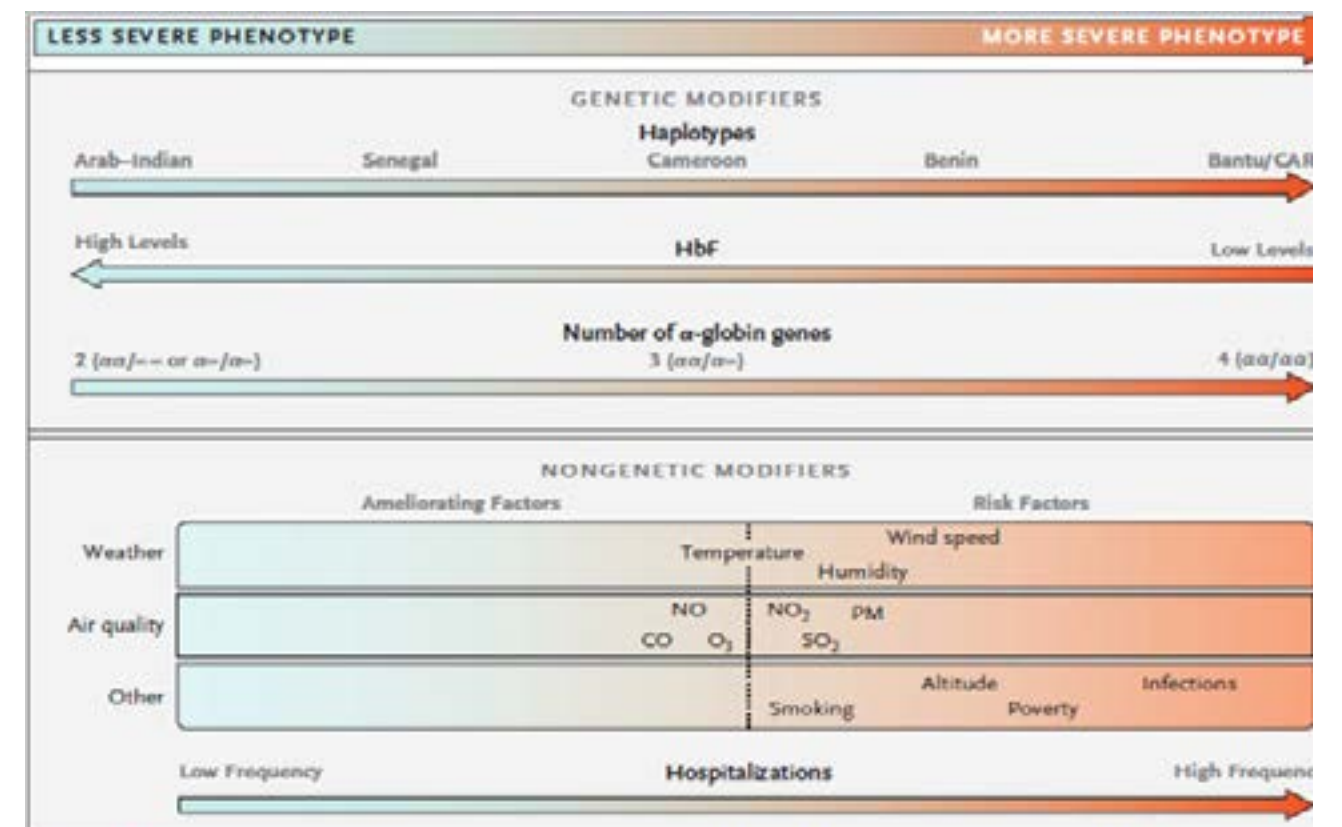
## هموگلوبین جنینی

هموگلوبین جنینی با HbF با فرایند پلی مر شدن هموگلوبین های بدون اکسیژن HbS تداخل ایجاد می کند. هموگلوبین جنینی در دوران midgestation به بیشترین مقدار خود میرسد در نوزادان سالم تا شش ماهگی این هموگلوبین جنینی به کمتر از ۱٪ میزان هموگلوبین بدن کاهش می یابد اما در بزرگسالان داری بیماری سلول داسی شکل این مقدار از ۱٪ بیشتر است.

**Table 2. The Effects of  $\alpha$ -Thalassemia and Fetal Hemoglobin on Common Complications of Sickle Cell Anemia.<sup>a</sup>**

| Complication                                      | $\alpha$ -Thalassemia                               | Fetal Hemoglobin                                                                                              |
|---------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Stroke, silent infarction                         | Reduces risk                                        | Little evidence of protection in childhood, when stroke is most common; possibly some protection in adulthood |
| Painful episodes                                  | Increases risk                                      | High level reduces risk                                                                                       |
| Acute chest syndrome                              | Is associated with little evidence of an effect     | High level reduces risk                                                                                       |
| Osteonecrosis                                     | Increases risk                                      | Equivocal evidence of protection                                                                              |
| Priapism                                          | Reduces risk                                        | Little evidence of protection                                                                                 |
| Leg ulcers                                        | Reduces risk                                        | High level provides protective effect                                                                         |
| Cholelithiasis                                    | Reduces risk                                        | High level provides protective effect                                                                         |
| Renal complications                               | Reduces risk                                        | Little evidence of protection                                                                                 |
| Elevated tricuspid regurgitant velocity           | Provides equivocal evidence of an effect            | Little evidence of an effect                                                                                  |
| Reduced erythrocyte survival and hemoglobin level | Increases erythrocyte lifespan and hemoglobin level | Increases erythrocyte lifespan and hemoglobin level                                                           |
| Reduced survival                                  | Probably has little effect on survival              | Prolongs survival                                                                                             |

<sup>a</sup> Data are based on studies that differed with respect to the experimental design and the demographic characteristics of the study participants. The findings were derived in part from Steinberg and Sebastiani.<sup>29</sup>



**Figure 3. Current Evidence for Genetic and Nongenetic Modifiers of Phenotypic Severity in Sickle Cell Disease.** Arrows indicate whether the factor is usually associated with a milder or a more severe phenotype. The scale for nongenetic biomarkers is only indicative, since much of the evidence is inconsistent. CAR denotes Central African.

### عوامل غیر ژنتیک اثر گذار بر شدت بیماری

(۱) اقلیم و هوا شناسی

(۲) کیفیت هوا

(۳) بیماری های واگیر دار

### اقلیم و هوا شناسی

رابطه ی بین هوای سرد و شدت بیماری در افراد بیمار در اوایل قرن بیستم شناسایی شد بنظر میرسد این بیماران در هوای سرد دچار بیماری هوای عفونی بیشتر می شوند همچنین سرما موجب انقباض عروق محیطی که خود باعث افزایش deoxygenation همچنین سرما باعث افزایش اثر دوزدی عروقی در بیماران می شود

رابطه ی مشخصی بین سرما و رطوبت با میزان درد بیماران به طور جامع و کامل در دست نیست ولی گمان زده میشود دو طرف طیف دما (دمای بسیار سرد و بسیار گرم) و دو طرف طیف رطوبت می تواند موجب افزایش درد بیماران شود

### کیفیت هوا

اکثر بیماران در محیط های شهری و با آلودگی هوا زندگی می کنند و تحقیقات نشان داده که گازهای فعال درون این هوا آلوده مانند نیتریک اکسید و مونوکسید کربن میتوانند موجب

کاهش مراجع بیماران و بهبود شرایط سلامتی آن ها شوند کمبود نیتریک اکساید فعال در بدن این بیماران وجود دارد و در معرض این گاز قرار گرفتن برای مدت کوتاه برای این بیماران می تواند مفید باشد .

همچنین مونوکسید کربن نیز در حالت R یا Relax هموگلوبین به دام می افتد که این عامل مانع از پلی مر شدن هموگلوبین می شود

### بیماری های واگیر دار

بیمار ها از عوامل موثر در تعیین شانس بقای بیماران مبتلا به بیماری سلول داسی شکل آند بخصوص در کودکان آفریقا ، احتمالا بیماری های عفونی مهم ترین دلیل مرگ کودکان آفریقایی قبل از سن بلوغ است .

نقص طحال موجب افزایش حساسیت این بیماران به عفونت های باکتریایی میشود همچنین عفونت های pneumococcal و haemophilus هم در نیمه جنوبی و شمالی کره زمین از اهمیت بسیاری برخوردارند .

همچنین هنوز باور می شود که بیماری هایی مانند مالاریا نقش مهمی در افزایش این بیماری دارد اگر چه شواهد پشتیبانی کننده آن چندان قوی نیست.