

آشنایی با « اختلال عضلانی دوشن »

دکتر اعظم السادات حسینی پور

از حالت نشسته از پاها و بدنشان کمک می‌گیرند که به نشانه‌ی گاور^۴ معروف است. پیشرفت ضعف عضلانی به صورتی است که در سن ۶ سالگی ضعف عضلات، بارز و مشخص می‌شود و بیشتر این پسر بچه‌ها در سن ۱۲ سالگی

زمین‌گیر می‌شوند و به صندلی چرخدار نیاز دارند. تا سن ۱۶ سالگی تنها حرکت جزئی بازوها بر جای می‌ماند و اشکالات تنفسی افزایش می‌یابد. در نهایت ایجاد انحنا در ستون فقرات، عارضه جدی اسکلیوزیس را برای این افراد ایجاد می‌کند، که اگر شدید

باشد می‌تواند باعث دردناک شدن و محدود شدن کارایی شود. ریه‌ها و دنده‌های فوقانی نیز گاهی اوقات تغییر شکل می‌دهند. قلب نیز یک عضله است و در این اختلال صدمه می‌بیند. ولی در صورت درمان به موقع، بیماری قلبی قابل علاج است. عملکرد ریه نیز بستگی به درگیری عضلات

دیستروفی عضلانی دوشن^۱ یک بیماری پیشرونده‌ی درگیر کننده‌ی عضلات و ژنتیکی است که از طریق صفت مغلوب وابسته به جنس انتقال داده می‌شود و شیوع یک در هر ۳۵۰۰ پسر دارد. (۱)

پسر بچه‌های مبتلا به این اختلال معمولاً تا قبل از ۲-۳ سالگی اشکالی در راه رفتن ندارند. بعد از مدتی والدینشان نسبت به نحوه‌ی راه رفتن غیر طبیعی یا اشکال در برخاستن از روی زمین، راحت زمین خوردن-اشکال در بالا رفتن از پله‌ها و عدم توانایی در دویدن یا انجام حرکت‌های ورزشی در

مقایسه با همسالان خود، نگران می‌شوند. بزرگ شدن غیر طبیعی عضلات پشت ساق پا^۲ و ضعف خفیف تا متوسط عضلات ابتدای اندام تحتانی، به صورت راه رفتن اردک‌وار^۳ و عدم توانایی در برخاستن راحت از روی زمین تظاهر می‌کند. این کودکان به طور مشخص برای برخاستن



صاف دارد که مسوول حرکت های تنفسی قفسه سینه در دم و بازدم هستند. وقتی درگیری عضلات شدید باشد، اکسیژن و دی اکسید کربن در ریه ها به خوبی تبادل نخواهند شد که این موجب سردرد، اشکال در خواب، نقص در حال عمومی خوب داشتن و احساس خستگی در فرد می شود. گروه اندکی از این بیماران نیاز به دستگاه تنفسی مصنوعی برای ۲۴ ساعت شبانه روز دارند.

این بیماران ممکن است دچار چاقی و عقب ماندگی ذهنی بشوند. رگ ها به علت اشکال های تنفسی و گاهی درگیری عضله قلب و نارسایی قلبی عارض می شود (۲). ۲۰ تا ۳۰ درصد بیماران بیره هوشی زیر ۷۰ دارند. این بیماری در اثر فقدان پروتئین دیستروفین به وجود می آید. ژن مسوول ساختن این پروتئین روی کروموزوم X قرار دارد. دیستروفین اطراف سلول های عضلانی برای محافظت ساختمان عضله، ساخته می شود و مانع از خروج عناصر داخل سلول عضلانی به فضای خارج از سلول می شود. بدون دیستروفین سلول عضلانی قابل نفوذ خواهد بود و مواد بافت خارج سلولی وارد سلول عضله شده و باعث

منابع:

- Behrman, Richard E. & Kliegman, Robert (2004) Nelson Text book of Pediatrics (17 thed). part 27. chapter 600.
- <http://www.mdu.org.au/specific/mduclmd.html>.

تخریب عضله خواهد شد. (۱)

تشخیص پس از تولد، توسط آزمون های ژنتیک انجام می شود. بعد از تولد، تشخیص توسط آزمایش خون و اندازه گیری کراتین کیناز سرم^۳ - نمونه برداری از عضله و (الکترومیوگرافی^۴) انجام خواهد شد.

تا کنون درمانی برای بیماری ذکر نشده، اقدامات حمایتی- فیزیوتراپی و در صورت وقوع اسکلیوزیس، جراحی برای بهبود نسبی وضعیت بیمار کمک کننده است. (۲)

زیر نویس ها:

1. Duchenne Muscular Dystrophy*
2. calf muscle
3. waddling gate
4. Gower sign
5. Sck: serum cratin kinase
6. electromyography

● هرگونه اختلال ناشی از نقص در تغذیه سلولی را دیستروفی گویند.

