گزارش یک مورد سندرم هوچینسون گیل فورد

چکیده
سندرم هوچینسون گیل فورد با سندرم پروزوریا بیماری نادر است که در آن نقاشت بیکری و عفونت در تکامل و وقوع بیماری موجود می‌باشد. بیماران شروع کار از اولین دانشمندان بیشترین از جمله پویا دارند، گیل فورد در ضعایین یوتیکی، بیماری کبیشی، میوه‌های بیماری بیشترین برق و همچنین بیماری که باعث کاهش ریسم‌دارتی باشد و میوه‌های سروده و اپرور همراه است. (1)

کلید واژه‌ها: ۱- سندرم هوچینسون گیل فورد
2- پروزوریا

شیرخوارگی شروع می‌گردد، در نظر این وقوع دنبال زن در این سندرم مشخص نبوده و بنظر می‌رسد که وضعیت بیشتر مربوط به یک چیزی که با تغییرات پوستی و اسکلتی شناسانی می‌گردد (1,2,17). 

مقدمه
در سال ۱۸۸۶ برای اولین بار هوچینسون (Hutchinson) این سندرم را توصیف کرد. این بیماری نادر بوده و با دردسر بیمار که شروع آن را در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر یک مورد ذکر کرده‌اند (5).

تعداد موارد گزارش‌شده تا سال ۱۹۹۳، ۱۰۰ مورد بوده است (1-5). نام دیگر این بیماری پروزوریا هوچینسون (Hutchinson progeria) و پروزوریا استینج (Progeria) می‌باشد. این سندرم با پیری زودرس کودکانی (progeria) یا کن‌بیماری در هر دو جنس بکسی دیده می‌شود ولی بنظر می‌رسد در نوجوانان پروزوریا باشد (5). در گزارشی که در سال ۱۹۸۹ در مورد مبتلایان به این سندرم منتشر نموده، اعلام داشت که ۷۵ درصد مبتلایان به این سندرم از نژاد قفقازی (caucasian) بوده‌اند (1). سیمای

(5) استاد بیماری‌های کودکان دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی کرمان
(6) دانشیار بیماری‌های کودکان - دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی کرمان
سال پنجم / تک شماره / نسخه ۱۳۷۷ مجله دانشگاه علوم پزشکی ایران
گزارش یک مورد سندرم هچینسون گیل فورد

درمحمدرضا نامدار پور ورثی و همکار

پیامران علامت مشخصه (typical sign) می‌باشند:

1. آتروفی مشترک صورت کرکک، صورت رنگی، دندانهای کوچک و قاعده‌های شست‌ها، و شکاف‌ها فورانش در دهان
2. پایه پلاک بالغ یک عددی بوده و در جایی‌های بین دهدنهای دندان‌ها نشسته‌اند.
3. صورت کرکک، صورت رنگی، دندانهای کوچک و قاعده‌های شست‌ها، و شکاف‌ها فورانش در دهان
4. پایه پلاک بالغ یک عددی بوده و در جایی‌های بین دهدنهای دندان‌ها نشسته‌اند.

تصویر شماره 1: کوتاهی ند (Dwarfism)، برای هرچهای سر، شانه‌ها، اجاله و قسمت‌های هرم شکل

در می‌آید که برای این

سالنجم/تک‌شماره/زمستان 1377

6 مجله دانشگاه علوم پزشکی ایران
تصویر شماره 3- موهای ابری و جرگانگی، پیشانی و آمیاله

موی سر بیماری اندک، کرکی شکل و وزوزی (fuzzy hair) رنگ روشی و منظرین، بنظر می‌رسد (به شکل 4 و 3 مراجعه کنید). عروق سطحی پوست سر نماپایان و برجسته به پیشانی هم ارتداد داشته‌اند. موهای ابرو و موه سطحی کرده‌بودند (شکل 2). بیمار از نظر بینایی و شنوایی مشکلی نداشت، ولی در ظاهر چشم‌ها جلو آمده بنظر می‌رسیدند. در...

معاینه گوش نازکی و ظرفی غیر قابل لاله دیده می‌شد و نازکی گوش تشکیل نشده بود. صورت لاغر و تکیده و پوست صورت نازک بود با تهیه عروق زیرچلی از ورای آن قابل رؤیت بود. لکه‌های قهوه‌ای متشکل به‌تدریج به قطع 1 میلی‌متر در سطح پوست نواحی آغ(year خورده مشهور پوست (شکل 4).
تصویر شماره ۳- لکمهای نیز، منفعت ناشی از تابش نور خورشید

غضروف بینی، برخسته و عروق روی آن تلاکوتانیک بود.
چانه بیمار کورک و فروپشته بود و از دهان و دندان ها شکایت
نداشت و در معاونت و نیز نکته غیرطبیعی مشخص نگردید. فقط
سطح روش دندانها مختصی نامنظم بود. شانهها پاشان افتاده
و قفسه سینه حالت هری داشته و شکم پرآمده نظر می‌رسبد.
از اندازهای حاضر ماندگی کلی و ریه شکایت نداشت. در معاونت
فیزیکی و در سبع صداهای قلی و ریوی نکته پاتولوژیک

تصویر شماره ۵- پست و پای پیر در کودک مورد بررسی، ناخورهای بدن(دستروییک)
گزارش یک مورد سندرم هنچسون گیل فورد

کمپوزیتی روش‌های بیوشیمی و فیزیولوژی و ایجاد رشد باعث یافتن در مجموع سیب شده‌های والدین کودک را نژاد پر پزشک یک‌پاره در آزمایش‌های انجام شد از بیماری یافته مثبت دیگر بسی

بحث

این سندرم ابتدا توسط هنچسون گیل فورد در سال 1886 شرح داده شد. بیماری‌های نادر به طوری که تا به حال در سال 1972 دیزوکس دیتسک (Debusk FL) و دیگران تعداد موارد ثبت‌شده را ۶۰ نفر و پادام (Badame AJ) و همکاران تعداد موارد شناسایی کرده‌اند (۱۹۸۹). موارد گزارش‌شده، این بیماری در تعداد ۱۰۰ نفر اعلام کردن که ۹۴ درصد آنها از نواحی قفقازی بوده‌اند (۲۰). خروجی بیماری در اجتماع ۱ مورد در هر ۱۰ درجه در مردان و زنان مرد و زن یکسان بیماری به سبب مدرن در این افراد تا نزدیک به سرعت می‌باشد. در جامعه بطور تحکیم محور می‌باشد. جهانی این سندرم در ۱۲ سال برده و به طرفین بین ۴ تا ۶ سال را شامل می‌گردد. (۲۱) که در کار با رشد جسمی و کمک رشد موها و دیگر ضرایب پوستی در بیمار سپری شده‌بود که والدین اینا نژاد پر پزشک یک‌پاره. دیافراگم و همکاران پری زودرس و روند تغییرات پوستی را در یک سرپرستی می‌باشد از یک ماهه‌ای تا ۱/۵ ماهه‌ای مورد بررسی قرار داده‌اند. ولی تغییرات ریشه‌ای نامنظم در شکم، فشار نشینی زودرس و نمایان شدن وریده‌های پوست سر و آرایش شیارهای پوست در موکمبی (۲۲) و مواد غذایی پرگردیده که بطور مسیر با انتقال بر روی پوست ایجاد می‌گردد به همراه دندان‌های به رنگ‌های آنها و ناهایی با دیگر بیماران از دیگر علائم این سندرم حاوی است. به تعدادی در بیماران دیدمی‌بوده و یا اختلال تا کار تیروئید و پارانوید و هورمون‌های دیگر دیده نشده‌اند. (۲۳) رشد جسمی در این بیمار کمتر از افراد سالم مشاهده گردید و ظاهری

References

1) Badame AJ; Progeria; Arch Dermatol, 1989;
125: 540-4
2) Brown WT; Progeria: A human disease model
of accelerated aging; Am J Clin Nutr; 1992, 55:122s
3) Clark MA, Weiss-AS; Elevated levels of
glycoprotein gp 200 in progeria fibroblasts;
Mol-cell biochemistry, 1993; 120/1: 51-60
4) Debusk FL; The Hutchinson Gilford progeria
syndrome; J Pediatr 1972; 80: 697-724
5) Franklin L., Debusk and Ted Brown W T;

سال پنجم/ نسخه شماره/ ازستتان 1377
 مجله دانشگاه علوم پزشکی ایران


7) Giro M, Davidson JM; Familial co-segregation of the elastin phenotype in skin fibroblasts from Hutchinson-Gilford progeria; Mech-Ageing-Dev, 1993; 70/3: 163-176


9) Hutchinson JI; Congenital absence of hair and mammary glands, Med Chir T, 1886, 69:473

10) Legerski RJ, Li L, DNA repair capability and cancer risk; Cancer Bull, 1994; 46/3: 228-232

11) Le Merrer M, Guililot M, Briard M L Maroteaux P, Lethal progeroid syndrome with osteolysis; Ann Genet, 1991; 34/2: 82-84


13) Monu JUV Banka Coker LBO, Fatunde Y; Hutchinson Gilford progeria syndrome in siblings, Report of three new cases; Skeletal radiol, 1990; 19/8: 558-590


15) Smith AS Wizinmer M, Karman BA et al; MRIA detection of vascular occlusion in a child with progeria; AM J Neuroradiology 1993; 14/2: 441-443

16) Sood S, Rao Rck, Ragav B, Berry M; Progeria syndrome with characteristic deformation of proximal radius observed on CT; Acta radiol, 1991; 32/1: 67-68

17) Sweeney KJ Weiss AS; Hyaluronic acid in progeria and the aged phenotype, Gerontology 1992; 38/3: 139-152


19) Wang S Nishigori C Zhang J et al; Reduced DNA-repair capacity in cells originating form a progeria patient, Mutat - resdanger-genet -instab-ageing 1990; 237/5-6: 253-257
HUTCHINSON - GILFORD SYNDROME

(A CASE REPORT)

M.H. Daeiparizi, M.D.*

S. Sham-Saldini, M.D.**

ABSTRACT

Hutchinson - Gilford syndrome or progeria is a rare genetic disease with failure to thrive, deficiency of pubertal development and dwarfism. These patients die of premature cardiovascular disturbances and other complications. Characteristic clinical features are finely thin skin, small chin, defect in skin adnexals, prominence scalp tends to be further enhanced by frontal and parietal bossing and by hypoplasia of the face. The cartilage was visible, the lips were thin and there was cyanotic overcast about the nose and mouth with premature aging, and let dropping of the shoulders were the important findings in diagnosis of Hutchinson Gilford syndrome in this case.

Key Words: 1) Hutchinson-Gilford syndrome 2) Progeria
3) Premature aging

* Professor of Pediatrics - Kerman University of Medical Sciences and Health Services

** Associate Professor of Dermatology - Kerman University of Medical Sciences and Health Services