الملخص العربي

المقدمة:

أن عملية بناء وتكسير الكربوهيدرات سواء كانت أحادية التسكر كالجلوكوزأومتعددة التسكر كالجليكوجين تمثل مصدر الطاقة الرئيسى لعمليات الأيض بالجسم.

ولذلك فان الاختلال بالتمثيل الغذائى للجليكوجين ينتج عنه عددة أمراض تعرف بأمراض تخزين الجليكوجين.

وهذة الأمراض مجموعة من الأمراض الوراثية الناتجة عن نقص بأحد الانزيمات المسئولة عن تصنيع أو تحليل الجليكوجين أثناء التمثيل الغذائى للجليكوجين التى تتراوح نسبة حدوثها من 20000:1 الى 43000:1 بين المواليد.

تشمل هذة الأمراض 12(اثنى عشر)نوعا يتم تقسيمها تبعا الى الانزيم المفقود أوالى العضو الذى تأثر بهذا المرض الى أمراض ذات تأثير على الكبد وأخرى على العضلات.

ويعتبر تضخم الكبد و نقص نسبة السكر بالدم و ما ينتج عنه من ارتفاع بمعدل حمض الاكتيك والبوليك و نسبة الدهون فى الدم من أهم الأعراض الناتجة عن تخزين الجليكوجين بالكبد بينما تعتبر التشنجات العضلية ووهن وضمور العضلات من أهم الأعراض الناتجة عن تخزين الجليكوجين فى العضلات.

كما يعتبر تأخر النمو الجسدى فى الأطفال الصابون بهذة الأمراض من أهم الأثار الناتجة عن هذا الاختلال الايضى والذى يوعز سببه الى عدة عوامل كارتفاع حمض الاكتيك بالدم , نقص نسبة السكر المتكرر بالدم , نقص هرمون النمو أو هرمون النمو شبيه الانسولين أو هرمون الانسولين, أو زيادة هرمون الكورتيزول بالدم . ولكن لم يتم الى الان تحديد أى من هذة العوامل هى المسئول عن هذا التأخر أو ان كانت مسئولة مجتمعة .

الهدف من الدراسة:

هذا البحث يهدف الى االتغيرات الايضية والهرمونية في الأطفال المصابين بأمراض تخزين الجليكوجين لتحديد سبب تأخر النمو لدى هؤلاء الأطفال .

المرضى وطرق البحث:

تشمل الدراسة 45 طفل متردد على عيادات مستشفى بنها الجامعى والعيادة الخارجية بمعهد الكبد بالمنوفية .وتم تقسيمهم الى مجموعتين:

- ❖ المجموعة الأولى تتضمن 25 طفل مصاب بامراض تخزين الجليكوجين تم تشخيصهم بعينة كبدية وتم اخضاعهم لعلاج غذائى .
- ❖ المجموعة الثانية تتضمن 20 طفل صحيح من نفس العمر وذلك لمقارنتهم بالأطفال المصابين

طرق الدراسة:

- ❖ التسجيل الدقيق لتاريخ الحلة متضمنا تغذية المريض.
- ❖ الفحص الدقيق والشامل للمريض.
- ❖ تحاليل معملية روتينية :
  - o صورة دم كاملة
  - o وظائف كبد
  - o نسبة دهون بالدم
- ❖ قياس معدلات النمو بواسطة:
  - o قياس الطول لكل طفل
  - o قياس مؤشر كتلة الجسم
  - o حساب الانحراف المعيارى للطول و مؤشر كتلة الجسم
- ❖ تعيين مستوى هرمون النمو وعامل النمو شبيه الانسولين من خلال عينة صباحية عشوائية .

نتائج البحث:

قد وجد أن هؤلاء المرضى وعلى الرغم من خضوعهم لعلاج غذائى الا أنهم مازالوا قصار القامة مع زيادة الكتلة الجسدية ومحيط البطن كما يعانوا من تضخم بالكبد بالاضافة الى تضخم طحال بعض الحالات مع ارتفاع ملحوظ فى فى انزيمات الكبد ونسبة الدهون بالدم . كما أن مستوى هرمون النمو مرتفع بالدم بينما مستوى عامل النمو شبيه الانسولين منخفض

بدم معظم الحالات . وعند تحليل النتائج احصائيا تبين أن هذة الحلات تعانى من مناعة ضد عمل هرمون النمو والناتجة عن فشل النظام الغذائى الذى يؤدى بدوره الى حالة من المجاعة المزمنة والتحمض الايضى بالدم .

ومن خلال الدراسة تبين الحاجة الى مزيد من الدراسات لمعرفة سبب فشل العلاج الغذائى كما تبين عدم جدوى استخدام هرمون النموأو عامل النمو شبيه الانسولين الخارجى لتحفيز عملية النمو لدى هؤلاء الأطفال .