بسم الله الرحمن الرحيم

ملخص الرسالة باللغة العربية

الإلتهاب الشبكى التلونى هو الإسم المعطى لمجموعة من الأمراض الوراثية التى تتميز بضيق مجال النظر المتعاظم والعشى الليلى والرسم الكهربائى للشبكية الغير طبيعى. هذا التعريف الواسع يشمل عددا كبيرا من الأمراض الأولية "المقصورة على العين فقط" والثانوية التى تصيب أعضاء أخرى بجانب العين".

إستهدف هذا البحث مراجعة الأوجه التاريخية والوراثية والباثولوجية الإكلينيكية المتعلقة بمرض الإلتهاب الشبكى التلونى. وهناك هدف آخر من هذا البحث، وهو دراسة مرض الإلتهاب الشبكى التلونى بأنواعه المتعددة دراسة إكلينيكية فاحصة.

فى حدود معرفتنا، فإن مرضى الإلتهاب الشبكى التلونى المكونين لهذه المجموعة هم أول المصابين بهذا المرض الذين تم فحصهم باستخدام صبغة الفلورسين فى مصر.

ولقد أجريت هذه الدراسة على ثلاثين مريضا ليس بينهم صلة قرابة يعانون من مرض الإلتهاب الشبكى التلونى وذلك فى كل من معهد العيون السكندرى "٢٦ مريضا" ومستشفى الزقازيق الجامعى "٤ مرضى" ثم تم فحص أقارب هؤلاء المرضى لتحديد النوعية الوراثية للمرض. ولقد تم أخذ تاريخ الحالة بالتفصيل وعمل فحص كامل للعيون، وتصوير قاع العين بصبغة الفلورسين. ولمعرفة إمكانية استخدام الفلورسين كأداة لتشخيص الحالات المرضية الغير واضحة فقد استخدم فى فحص حالة إضافية بمعهد العيون السكندرى.

ومن بين ٣٠ حالة دالة كان التاريخ العائلى لسبعة منهم (٢٣,٤٪) سلبى وصنفوا كحالات غير وراثية . أما بالنسبة للحالات ذات النوع الوراثى المحدد فقد اشتملت على ١٩ (٦٣,٣٪) حالة ذات صفة وراثية ذاتية متنحية ، وحالتين (٦,٧٪) ذات صفة وراثية ذاتية سائدة وحالة واحدة (٣,٣٪) ذات صفة وراثية مرتبطة بالجنس، وكانت هناك حالة وراثية واحدة لم يمكن تحديد طريقة الوراثة بها .

وقد كانت نسبة الذكور إلى الإناث ٢:١ حيث مثلت نسبة الذكور ٦٦,٧ وقد ظهر تفوق نسبة الذكور على الإناث فى كل الأنواع الوراثية للمرض .

وتراوح عمر الحالات الدالة بين ١٨-٥٣ عاما بمتوسط حسابى قدره ٣٤,٦+١١,٩ وكانت ٥٦,٧٪ من هذه الحالات أعمارهم فوق ٣٢ عاما .

أما نسبة زواج الأقارب بين الآباء فكانت ٦٦,٧٪ بين الحالات الدالة وكانت ١٠٠٪ بين الحالات ذات الصفة الوراثية المتنحية .

كانت الشكوى الأولى والأساسية فى جميع الحالات هى عدم استطاعة الرؤية فى الظلام (العشى الليلى) ولقد ظهرت أعراض المرض على ٩٧٪ من المرضى قبل سن العشرين .

ولقد كانت حدة الإبصار أقل من ١٨/٦ فى ٧١,٧٪ من الحالات .

وقد وجدت علاقة ذات قيمة إحصائية بين الإحتفاظ بحدة إبصار مساوية لـ١٨/٦ أو أفضل وبين التقدم فى السن، فلقد ظهر أن ٧٠٪ من المرضى فوق سن ٣٢ كانت حدة إبصارهم أقل من ١٨/٦ .

كما وجدت نسبة مرتفعة (٦٪) من قصر النظر بين عيون المرضى وفى ٦٦,٧٪ من تلك العيون قصيرة النظر كانت درجتها أقل من -٦ ديوبتر ولقد تراوحت أخطاء الإنكسار الكرية مابين +٤,٢٥ ، -١٢ ديوبتر .

ويرسم ميدان النظر لجميع الحالات التى أمكن عمل هذا الاختبار لها وعددها ٢٨ حالة، وجد بها ضيق عام فى مجال الرؤية بدرجات متفاوتة. كما وجد أن فى جميع الحالات المفحوصة كانت الاصابة بالعينين تقريبا متساوية. وقد وجدت علاقة ذات قيمة إحصائية بين فقدان مجال النظر وكل من التقدم فى السن والضيق الشديد فى الأوعية الدموية والتلون الكثيف بالشبكية والقرص البصرى ذى اللون الشمعى والكتاركتا تحت القشرة الخلفية.

أما الكتاركتا تحت القشرة الخلفية للعدسة فوجدت فى ٦٦,٧٪ من العيون المفحوصة بكافة أنواعها الوراثية وكانت نسبة حدوثها تزيد بتقدم سن المريض ولكنها كانت موجودة أيضا فى ١٠ حالات (٣٨,٥٪) من المرضى الاقل من ٣٢ عاما.

ولقد تراوح ضغط العين للمرضى مابين ١٠-٢١ مم زئبق بقيمة متوسطة تساوى ١٣,٢+٢,٧ مم زئبق ولقد كانت هناك حالتان (٦,٦٪) بهما حول وحشى معاحب.

وقد تم تقسيم لون القرص البصرى إلى قرص بصرى ذى لون طبيعى (٣٠٪) وقرص بصرى ذى لون شمعى (٢٣,٣٪) وقرص بصرى ذى لون مصفر (٤٦,٧٪) ولقد وجد أن القرص البصرى ذا اللون الشمعى غالبا ما يمثل علامة على تقدم المرض. ولقد وجد أنه فى جميع الحالات المدروسة كان هناك ضيق بالاوعية الخاصة بالشبكية وتم تقسيمه إلى ضيق طفيف (٦,٧٪) ومتوسط (٥٠٪) وشديد (٤٣,٣٪). كما وجدت علاقة ذات قيمة إحصائية بين درجة ضيق الاوعية الدموية وكل من تقدم سن المريض وكثافة التلون الشبكى ولون القرص البصرى ودرجة تأثر ميدان النظر للمريض.

كما وجد أن جمع المرضى يوجد بهم تلون بالشبكية وقد تم تقسيمه إلى تلون طفيف (٣٣,٣٪) ومتوسط (٨٠٪) وشديد وغالبا ماكانت درجة التلون الشبكى تمثل مؤشرا لشدة وتقدم المرض وفى جميع حالات التلون الشبكى المركزى لقاع العين كان يصاحبه دائما تلون شبكى طرفى. وظهر

أن التلون الشبكى كان يوجد أيضا حول الأوعية الدموية للشبكية وخاصة الأوردة .

إن التغيرات بالماقولة قد تم تقييمها بناءا على فحص قاع العين واستخدام صبغة الفلورسين ولقد وجد أن ٩٦,٧٪ من العيون المدروسة كان بها تغير أو أكثر بالماقولة وكانت أهم تلك التغيرات فى صورة فقدان المنعكس الماقولى (٨٣,٣٪) وضمور بالمقولة (٣٠٥٣٪) وغشاء أمام الشبكية (٢٣,٣٪) وتلون بالمقولة وإرتشاح بالمقولة فى ٦,٦٪ من الحالات .

وكانت أكثر الظواهر المصاحبة للإلتهاب الشبكى التلونى خارج العين هى الصمم (٦,٦٪) بينما وجد مرض آشر فى حالتين وكانت هناك ثلاث حالات يعانون من مرض السكر .

ومن هذا البحث يمكننا أن نستنتج الآتى:

١- أن أغلبية المرضى فى هذا البحث كانوا ينتمون إلى النوع الوراثى الذاتى المتنحى (٦٣,٣٪) يليهم فى الترتيب النوع الغير وراثى بنسبة ٢٣,٤٪ .

٢- كانت نسبة الذكور إلى الإناث ٢:١ حيث مثلت نسبة الذكور ٦٦,٧٪ .

٣- أما نسبة زواج الأقارب بين الآباء فكانت ٦٦,٧٪ بين الحالات الدالة وكانت ١٠٠٪ بين النوع الوراثى المتنحى .

٤- كانت الشكوى الأولى والأساسية بين جميع المرضى هى العشى الليلى، ولقد ظهرت أعراض المرض على ٩٧٪ من المرضى قبل سن العشرين .

٥- لقد كانت حدة الإبصار أقل من ١٨/٦ فى ٧١,٧٪ من الحالات وقد وجدت علاقة ذات قيمة إحصائية بين الاحتفاظ بحدة إبصار مساوية لـ١٨/٦ أو أفضل وبين التقدم فى سن المرضى .

٦- وجدت نسبة مرتفعة (٦٠٪) من قصر النظر بين عيون المرضى.

٧- وجدت الكتاركتا تحت القشرة الخلفية فى (٦٧٪) من العيون المفحوصة بكافة أنواعها الوراثية وكانت نسبة حدوثها تزيد بتقدم سن المريض.

٨- كان المتوسط الحسابى لضغط العين (١٣,٢ مم زئبق) منخفضا بشكل ملحوظ.

٩- وضح جليا من هذا البحث أن الإصابة الملحوظة للماقولة بين مرضى الإلتهاب الشبكى التلونى (٩٦,٧٪) تتمشى تماما مع التشخيص الإكلينيكى لهذا المرض ومن الممكن أن تؤثر بقوة على نظر هؤلاء المرضى مستقبلا.

١٠- إن ستعمال صبغة الفلورسين تمثل عاملا مهما وأساسيا فى تشخيص إصابة الماقولة فى مرضى الإالتهاب الشبكى التلونى.

١١- عامة وفى الأغلب كانت درجة كل من ضيق الأوعية الدموية بالشبكية، وكثافة التلون الشبكى والإصابة بالكتاراكتا تحت القشرة الخلفية للعدسة تمثل مؤشرا لدرجة تقدم المرض. وأيضا كان وجود ألقرص البصرى ذى اللون الشمعى يمثل علامة على تقدم المرض. وعلى ذلك فإنه يتضح ما سبق ذكره.

١٢- كان الصمم هو أكثر العلامات خارج العين مصاحبة لهذا المرض (١٣,٣) وكانت توجد حالتان تمثلان مرض آشر (٦,٦٪).

١٣- على مايبدو أنه يوجد تناسب عكسى بين الإصابة بمرض الإلتهاب الشبكى التلونى والإصابة المتقدمة للشبكية بمرض السكر.

١٤- إن مرض الإلتهاب الشبكى التلونى يتميز بتغاير الخواص الواضحة.