بسم الله الرحمن الرحيم

الملخص باللغة العربية

لقد أصبح من المعروف أن نقص نشاط إنزيم جلوكوز ٦ - فوسفات الإخـــتزالي في الكرات الدموية الحمراء هو مرض وراثي ومنتشر بين الكثير من الشعوب والأجناس بنسب متفاوتة حيث ارتبط هذا النقص بعدد من الظواهر الإكلينيكية الناشئة عن إزدياد معدل تكسير الخلايا الدموية الحمراء . ولقد اكتشفت العلاقة بين إرتفاع نسبة الصفراء الغير مباشرة بدم الأطفال حديثي الولادة ونقص هذا الأنزيم في كرات دمهم الحمـــراء لأول مرة في عام ١٩٦٤م .

ومنذ ذلك الحين توالت الأبحاث في مختلف الأقطار حول هذه العلاقة حيـــث اختلفـــت النتائج بشكل ملحوظ من مكان لآخر .

تم إجراء هذا البحث في مستشفى قوى الأمن بالرياض بالمملكة العربية السعودية لمعرفـــة نسبة إنتشار نقص هذا الإنزيم بين الأطفال حديثي الولادة المرتفعة نسبة الصفراء لديهم وعلاقة هذا النقص بمعدل إرتفاع الصفراء .

أجريت هذه الدراسة على مجموعتين من الأطفال حديثي الولادة :

١ - المجموعة الأولى : اشتملت على ١٠٠ طفل حديثي الولادة من الأطفال المرتفعة نسبة الصفراء لديهم حضروا إلى قسم الطوارئ بمستشفى قوى الأمن ، ولم يتـــم إدخالهم المستشفى حيث أن نسبة الصفراء لديهم ليست مرتفعة إلى الحد الـــذي يجب إدخاله المستشفى .

وقد أجري لهؤلاء الأطفال تحليل لنشاط إنزيم جلوكوز ٦ فوسفات الإختزالي إلى جانب بعض التحاليل الأخرى مثل نسبة الهيموجلوبين والهيماتوكريت وفصيلة دم الطفل والأم ونسبة الخلايا الشبكية بالدم .

وقد تم إعطاء هذه الأطفال موعد للمتابعة في خلال ٢٤-٤٨ ساعة بالعيادات الأولية لمعرفة مدى إرتفاع أو إنخفاض نسبة الصفراء لديهم .

٢ - المجموعة الثانية : اشتملت هذه المجموعة على ٣٧٦ طفل حديثي الولادة ممن أدخلوا المستشفى بسبب الإرتفاع الملحوظ لنسبة الصفراء الغير مباشرة في دمائهم .

أجرى لهؤلاء الأطفال تحليل لنشاط إنزيم جلوكوز ٦ - فوسفات الإختزالي بالإضافة إلى متابعتهم إكلينيكياً ومعملياً لظواهر تكسير كرات الدم الحمراء (حدوث بهتان أو تضخم في الطحال والكبد أو هبوط في نسبة هيموجلوبين والهيماتوكريت أو ارتفاع في نسبة الخلايا الشبكية) .

دلت الدراسة على أن نقص الأنزيم (اقل من ١٢٠٠ وحدة / لتر) في الأطفال حديثي الولادة بالمجموعة الأولى وجد في ١٦ طفل وبالمجموعة الثانية في ٩٢ طفل (٦٧,٤٪ أولاد - ٣٢,٦٪ بنات) .

١٦ + ٩٢ = ١٠٨ ٢٢,٧٪

وأن النقص الشديد للانزيم (أقل من ١٠٠ وحدة / لتر) وجد في طفلين بالمجموعة الأولى و ١٤ طفل بالمجموعة الثانية .

وقد أثبت البحث أن متوسط نسبة ارتفاع الصفراء بالدم عند الأطفال حديثي الولادة الذين يعانون من نقص الإنزيم (٣٤٤ ± ٥٥) مل مول / لتر أعلى من متوسط نسبة ارتفاع الصفراء عند الأطفال حديثي الولادة الذين لايعانون من نقص الأنزيم (٣١٨ ± ٥٦) مل مول / لتر .

وأنه قد تم تغيير الدم نتيجة لارتفاع نسبة الصفراء عند طفلين يعانون من نقص الأنزيم ، وعند ٦ أطفال لا يعانون من نقص الأنزيم .

كما لوحظ أن الصفراء في الأطفال حديثي الولادة المصابين بنقص الأنزيم تصل إلى أعلى معدل لها في اليوم السابع .
على أنه لم يثبت وجود صلة مؤكدة بين تكسير خلايا الدم الحمراء وأي من العوامل المؤكسدة التي سبق لبعض الباحثين ذكرها مثل تناول الأم لعقاقير أو أطعمة مؤكسدة ... الخ .

وقد وجد أن نسبة الصفراء قد تصل للحد الذي قد يؤثر تأثيراً خطيراً على الطفل ما لم تتخذ الاجراءات الضرورية كالعلاج بالأشعة الضوئية أو تغيير الدم . وقد أثبت البحث أن تأثير الأشعة الضوئية أسرع في تقليل نسبة الصفراء عند الأطفال الذين لايعانون من نقص في الانزيم عنه عن الأطفال الذين يعانون من نقص في الإنزيم .
وأظهرت النتائج أن طول فترة الحمل لم يكن لها تاثير على حدوث الصفراء في الأطفال المصابين بنقص هذا الإنزيم .

كما أوضح البحث أن متوسط نسبة الهيموجلوبين عند الأطفال حديثي الولادة الذين يعانون من نقص في الإنزيم (١٥,٩ $\pm$ ٢,٨٧) جرام / ديسيلتر ، وأن متوسط نسبة الهيموجلوبين عند الأطفال حديثي الولادة الذين لايعانون من نقص في الإنزيم (١٦,٦٦ $\pm$ ٢,١٣) جرام / ديسيلتر وذلك في المجموعة الثانية من الأطفال وأنه وجد إنخفاض في نسبة الهيموجلوبين (أقل من ٩ جرام / ديسيلتر) عند طفلين يعانون من نقص شديد في الإنزيم (أقل من ١٠٠ وحدة / لتر) .

وأن أحد هذين الطفلين قد تم تغيير الدم له نتيجة لإرتفاع شديد في نسبة الصفراء وقد اثبت البحث أيضاً أن نسبة الخلايا الشبكية في ٩٧,٨٪ من الأطفال حديثي الولادة في المعدل الطبيعي لها .

وعلى ذلك يمكن إستخلاص أن نقص نشاط انزيم جلوكوز ٦ - فوسفات الاختزالي يتواجد في نسبة ملموسة عند الأطفال حديثي الولادة وقد ينتج عنه ارتفاع كبير في نسبة الصفراء الغير مباشرة لديهم .

ترتيباً على النتائج السابق ذكرها فإن التوصيات التالية يجب أن توضع في الاعتبار :-

١ - ينبغي إجراء مسح لنشاط هذا الانزيم في الأطفال حديثي الولادة عند الولادة وخاصة هؤلاء الذين يوجد لدى عائلاتهم تاريخ مرضي لحدوث صفراء حديثي الولادة أو نوبات تكسير بكرات الدم الحمراء .

٢ - يجب الإهتمام بالبحث عن نقص هذا الانزيم خاصة في الحالات التي تظهر بها الصفراء متأخرة نسبياً والذين لايصاحب ظهور الصفراء فيهم حدوث بهتان أو تضخم بالطحال أو الكبد .

٣ - طالما وجد طفل حديث الولادة لديه نقص لانزيم جلوكوز ٦ - فوسفات الاختزالي يجب أن يراعى التالي : -

أ - ملاحظة جيدة لحدوث ارتفاع في نسبة الصفراء لهذا الطفل .

ب - إجراء مسح لنشاط الانزيم بين أخوة وأخوات هذا الطفل .

جـ - إجراء تحليل لنشاط الإنزيم للأخوة التاليين للطفل المصاب حال ولادتهم .

د - تعريف الوالدين بطبيعة مرض طفلهم والمضاعفات التي يمكن أن تنشأ عنه .