Evaluation of thyroid functions and insulin hormone level in glycogen storage diseases

Mona Ibrahim Mohamed Abdo

أمراض تخزين الجليكوجين أمراض وراثية سببها وجود خلل إنزيمي يؤثر على تكوين الجليكوجين و تح و تنقسم لعدة أنواع على حسب الإنزيم المتأثر وأعراض المرض.الهدف من البحث :الهدف من الدراسة تحديد مستوى هورمونات الغدة الدرقية في هؤلاء المرضى و كذلك الإنسولين و معرفة صلتها بالعوامل الإكلينيكية و المعملية الأخر.الخطة البحثية :في الدراسة الحالية تم اختيار 25 مريضاً بأمراض تخزين الجليكوجين واشتملت الدراسة على 15 ولداً و 10 بنات و كان متوسط عمرهم 5.2 ± 3.54 عاماً ، بالإضافة إلى عشرين طفلاً صحيحا متوافقين من حيث العمر و الجنس كعينة ضابطة. وقد خضعت كل من الحالات إلى عمل استبيان كامل للتاريخ المرضى والفحص الطبى الشامل والإختبارات المعملية الخاصة بالدراسة و الروتينية.النتائج :بالنسبة للعلامات الإكلينيكية كان تضخم الكبد الأكثر شيوعاً تلاه تضخم الطحال ثم تؤخر النمو ثم تأثر العضلات ثم القلب و أخيراً الكلا.بالنسبة للفحوص المعملية تبين أن المرضى لديهم إنزيمات كبدية أعلى من الأصحاء.و بالنسبة للهورمونات الدرقية تبين أن مستوى هرمونT4 منخفض لديهم ومستوى الهورمون المحفز للغدة الدرقية مرتفع مقارنة بالأصحاء و كذلك تبين أن بين المرضى عددا أكبر من المصابين بنقص تي 3 و تي 4 و ارتفاع الهورمون المحفز للغدة الدرقية كما تبين ارتباط مستوى تي 4 بتأخر النمو.و بالنسبة للإنسولين تبين أن المرضى يشملون نسبة أكبر من الأفراد المصابين نقص الإنسولين مقارنة بالأصحاء كما ثبت ارتباط نقص الإنسولين بتأخر النمو.الخلاصة• إن معظم مرضى تخزين الجليكوجين لديهم قصور في هرمون الغدة الدرقية والأنسولين.• وهذه الاضطرابات الهرمونية من أهم الأسباب التي تساهم في تأخر النمو عند هؤلاء الأطفا.لالتوصيات• من الضرورى إجراء تحليلات لهرمونات الغدة الدرقية والأنسولين لمرضى تخزين الجليكوجين لأن على الرغم من متابعة المرضى و علاجهم لا يزال لديهم تأخر فى النمو .• يجب متابعة مرضى تخزين الجليكوجين مع أطباء الغدد الصماء لأن هذا المرض يحتاج إلى فريق متكامل يعمل معا من أطباء الكبد والغدد الصماء.