

" بسم الله الرحمن الرحيم "

" الملخص العربي "

تجمع البروتين الشحي مرض وراثي نادر الحدوث يورث بصفة متنحية ويصيب أكثر من عضو أهمها الجلد وتجوييف الفم والحنجرة نتيجة ترسيب مادة هلامية عديدة الشكل في الجلد والأغشية المخاطية وتكتسب هذه المادة صبغة شف الحامضية. الدورية وتقاوم التحلل بانزيم الدايستاز وتتواجد في شكل خطوط سميكة متجانسة في الأدمة العليا و في أجزاء متفرقة حول الأوعية الدموية والغدد الغرقية والأعصاب الجلدية بالأدمة السفلى .

يحدث مرض التجمع البروتيني الشحي نتيجة ترسيب مادة هلامية عديدة الشكل في الأدمة العليا والسفلى بالجلد والأغشية المخاطية . إلا أن طريقة ترسيب هذه المادة غير معروفة حتى الآن فقد اعتقد الباحثون الأوائل أنها تجمع شحي يأتي جزئيا أوكلها من بلازم الدم وأكد آخرون أنها تأتي من تحلل النسيج المنمرن والضم . بينما ثبت حديثا أن هذه المادة جليكوبروتين يتكون نتيجة لاضطراب في أيض النسيج الضام .

والمرض له نوعان من الناحية الكلينيكية ، نوع أولى يسمى مرض أوربخ - ويت ونوع آخر حساس للضوء يسمى الآن بورفيريا الدم . ويصيب النوع الحساس للضوء (بورفيريا الدم) الجلد المعرض للشمس فقط ولايصيب الأغشية المخاطية ولايؤثر في الصوت ، ولايعتبر هذا النوع الآن نوعا من تجمع البروتين الشحي .

أما مرض أوربخ - ويت فيظهر بعد الولادة في كلا الجنسين بالتساوي ويصيب الجلد والأغشية المخاطية ويكون الصوت أجش بهجوع .

الصورة الاكلينكية للجلد : عبارة عن حبوب مرتفعة ، صفراء أو بنية اللون ، وندبات ضامرة توجد عادة على الوجنة والساعدين والساقين . كما توجد حبوب لؤلؤية مميزة على حواف الجفون بالاضافة الى تغيرات مشابهة بالشفقين .

الصورة الاكلينكية للأغشية المخاطية : تحدث ترسيبات مماثلة باللسان والحلق والغشاء المخاطي بالفم والبلعوم والحنجرة والأحبال الصوتية . وهناك تغيرات مشابهة بالغشاء المخاطي المهطن للمهبل والشفقين والمستقيم .

الصورة الاكلينكية للأعضاء الداخلية : هناك ترسيبات واسعة الانتشار بالأعضاء الداخلية تصيب المريء والمعدة والبنكرياس والرثتين والكليتين والخصيتين مع تكلس الأنسجة الرخوة داخل الجمجمة مصحوبة بتشنجات في بعض المرضى وقد يصاحب هذه الحالة مرض البول السكري ، تضخم بالغدد النكفية ، وميوب بالأسنان .

تشخيص المرض :

يعتبر وجود بحة الصوت وتضخم وصلابة اللسان وظهور النتوءات في السن المبكرة أهم العلامات الاكلينكية لتشخيص المرض بالاضافة الى الفحص المجهري لعينه من الجلد المصاب . كما تسهم الأشعة التشخيصية في تحديد التكلس الموجود بداخل الجمجمة .

المعالجة :

قد يعالج المرض جراحيا بإزالة المادة المترسبة على الحبال الصوتية ولا يوجد أى علاج لتصحيح علامات المرض الأخرى .



سبحانك لاعلم لنا إلاماعلمتنا إنك أنت العليم الحكيم

صدق الله العظيم

تجمع البروتين الشحمي

رسالة مقدمة من

عادل محمد عبد المنعم

بكالوريوس الطب والجراحة



توطئة للحصول على درجة الماجستير

في

الأمراض الجلدية والتناسلية

تحت إشراف

الدكتور / محمود محمد البيومي
أستاذ الأمراض الجلدية والتناسلية المساعد
كلية طب بنها - جامعة الزقازيق

الأستاذ الدكتور / علي عبد الطويل حجازي
أستاذ الأمراض التنسية والتناسلية
كلية طب المنصورة - جامعة المنصورة



كلية طب بنها
جامعة الزقازيق
1986