ResearchGate

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: https://www.researchgate.net/publication/346045292

SICKLERS GUIDE

Preprint · November 2020

DOI: 10.13140/RG.2.2.34740.48006

CITATIONS
0

READS
868

3 authors:

Dhurgham A Abdulwahid
IAMRS
82 PUBLICATIONS **27** CITATIONS
SEE PROFILE

Basim A.A. Alhijaj
Basra center for heridetary blood diseases/Iraqi Association for medical research …
75 PUBLICATIONS **31** CITATIONS
SEE PROFILE

Qutaiba Alawaad
University of Basrah
9 PUBLICATIONS **6** CITATIONS
SEE PROFILE

All content following this page was uploaded by Dhurgham A Abdulwahid on 20 November 2020.

The user has requested enhancement of the downloaded file.

الجمعية العراقية للبحوث
والدراسات الطبية
(الأصدار السادس)

دليل مرضى
فقر الدم المنجلي

المؤلفون
د. ضرغام عارف الأجودي
د. باسم عبد الكريم العبادي
د. قتيبة مسلم العواد

الإصدار السادس

الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية
Iraqi Association for Medical Research and Studies
IAMRS

الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

بالتعاون مع

Basrah Hereditary Blood Diseases Center

مركز أمراض
الدم الوراثية في البصرة

الناشر

دار الأمل للطباعة والنشر والتوزيع
Alamel Publishing

العراق - البصرة - شارع الفراهيدي
هاتف: 00964 781 600 3165
alamelpublisher@gmail.com

طبع على نفقة

مركز التميز لتنمية الابداع
EXCELLENCE CENTER FOR DEVELOPMENT OF CREATIVITY
منظمة غير حكومية
N.G.O

مركز التميز لتنمية الإبداع
منظمة غير حكومية

ISBN: 978-9922-9212-5-9

رقم الإيداع في دار الكتب والوثائق ببغداد

(3242) لسنة 2020م

دليل مرضى
فقر الدم المنجلي

المؤلفون

د. ضرغام عارف الأجودي

د. باسم عبد الكريم العبادي

د. قتيبة مسلم العواد

الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

الإصدار السادس

نبذة عن المؤلفين

الدكتور ضرغام عارف الأجودي
اختصاصي طب الأطفال
زميل المجلس العربي للاختصاصات الصحية
رئيس تحرير مجلة سلامتك

الدكتور باسم عبد الكريم عبد الحسن
اختصاصي طب الأطفال
زميل المجلس العراقي للاختصاصات الطبية
مدير مركز امراض الدم الوراثية في البصرة
أمين سر الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

الدكتور قتيبة مسلم العواد
اختصاصي الطب الباطني
زميل المجلس العربي للاختصاصات الصحية
تدريسي في كلية الطب جامعة البصرة

الإصدار السادس للجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

بالتعاون مع مركز أمراض الدم الوراثية في البصرة

بدعم من مركز التميز لتنمية الابداع

التدقيق اللغوي دجلة السكيني

طباعة ونشر دار الأمل للطباعة والنشر والتوزيع

ISBN: 978-9922-9212-5-9

رقم الإيداع في دار الكتب والوثائق ببغداد (٣٢٤٢) لسنة ٢٠٢٠م

CC BY 4.0

((آية ٨٠ من سورة الشعراء))

الإهداء

إلى الشاعر العظيم بدر شاكر السياب

الذي يصف إحدى نوبات الألم التي اعترته

شُهورٌ طوالٌ وهذي الجِـراح

تُمزّقُ جنبيَّ مِثلُ المُدى

ولا يهدأ الداءُ عِنْدَ الصباح

ولا يَمسَحُ اللّيلُ أوجاعَهُ بالردى

ولكنَّ أيّوبَ إن صاحَ صـاح

لَكَ الحَمدُ، إنَّ الرزايا ندى

شكر وتقدير إلى

الأطباء والطبيبات الاختصاص الذين ساهموا في مراجعة وتدقيق هذا الكتاب:

١- الدكتور أسعد عبد الأمير خلف استشاري أمراض الدم السريري.

٢- الدكتورة علا عبد الله نجم اختصاصية طب الأطفال.

٣- الدكتورة عزيزة محمد محسن اختصاصية طب الأطفال.

٤- الدكتورة علياء محمد راضي تدريسية في كلية طب البصرة.

٥- الدكتورة وسن حميد سعود تخصص دقيق في أمراض الدم السريري.

٦- الدكتور نايف جابر فرحان تخصص دقيق في أمراض الدم السريري.

٧- الدكتورة ضحى صبيح جمعة تدريسية في كلية طب البصرة.

٨- الدكتورة رحاب عبد الوهاب جعفر تدريسية في كلية طب الزهراء ع.

تقديم

فقر الدم المنجلي يعدُّ من المشـــاكل الصـــحية والاجتماعية المهمة وخـاصـــة في المجتمعـات التي يكثر فيهـا زواج الأقـارب ممـا يؤدي إلى مضـــاعفة أعداد المصـــابين بهذا المرض وفضـــلا عن ذلك فإن معاناة المصـابين وذويهم تثير لديهم العديد من التسـاؤلات والبحث عن إيجاد الحلول العلاجية والوقائية.

وعليه فقد توفق المؤلفون الأفاضـــل والأخوة والأخوات من أطباء مركز أمراض الدم الوراثية لتقديم هذا الدليل العلمي بإســـلوب شـــيق وجميل لتوضـــيح أهم الجوانـب التي تتعلق بمرض فقر الـدم المنجلي وللإجابة عن التســـاؤلات المثارة ليكون عوناً للمريض وذويه في التعايش مع المرض وتجنباً للمضاعفات، ومن جانب آخر لتثقيف المجتمع حول كيفية تقليل الاصابات المستقبلية.

وبذلك تضـــاف ثمرة جديدة إلى رصـــيد الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية سائلين المولى العلي القدير دوام التوفيق.

الدكتور أسعد عبد الأمير خلف

استشاري أمراض الدم السريري

عضو الجمعية العراقية لأمراض الدم

مركز البصرة لأمراض الدم الوراثية

مركز الأورام للبالغين

المقدمة

فقر الدم المنجلي هو أحد الأمراض الوراثية التي تصيب الدم وتؤدي إلى فقر الدم ونوبات الألم الشديدة للمصابين حيث يوجد في العالم اليوم أكثر من ٣٠٠ مليون حامل للصفة الوراثية للمرض وأكثر من ستة ملايين مصاب ويولد سنويا أكثر من ٣٠٠ ألف طفل مصاب به.

وينتشر هذا المرض في العراق أيضاً خصوصاً في المناطق الجنوبية منه حيث تزيد نسبة الحاملين لصفة فقر الدم المنجلي في البصرة عن (6%) ولغرض الحد من انتشار هذا المرض والتخفيف من معاناة المصابين به وذويهم انبرى عدد من الأطباء الاختصاص في الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية لإعداد دليل علمي وعملي مختصر ونافع لمرضى فقر الدم المنجلي يهدف إلى توفير المعلومة الطبية الرصينة والضرورية لهم كي يستعينوا بها على مرضهم من خلال تسلحهم بالمعرفة الصحية عن المرض وكيفية منع أو تقليل أعراضه ومضاعفاته والتغلب على المصاعب التي تواجه المريض.

إن هذا الدليل هو السادس ضمن إصدارات الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية التي أخذت على عاتقها أن تقدم كل ما هو جديد ومفيد بشكل عصري ومتاح بسهولة لمحتاجيه كجزء من واجباتها الإنسانية والعلمية.

نسأل الله تعالى أن يتقبل هذا العمل خالصاً لوجهه ويجعله نافعاً لعباده انه سميع مجيب والحمد لله رب العالمين.

المؤلفون

تمهيد

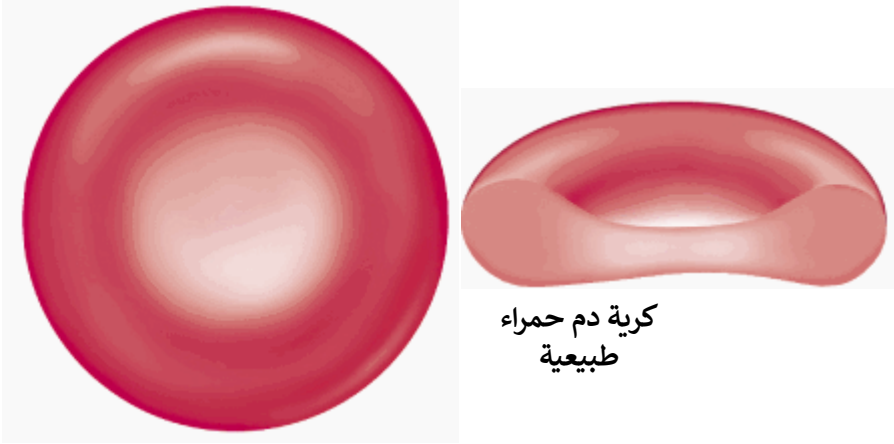
قبل الحديث عن أعراض وأضرار فقر الدم المنجلي وكيفية الوقاية منها علينا التعرف على الوضع الطبيعي والوظيفة الطبيعية لكريات الدم الحمراء والهيموغلوبين الطبيعي.

وهذا أمر مهم جداً كي نستطيع فهم أسباب المرض وكيف تحصل الأعراض والمضاعفات بشكل دقيق، فإذا عرفنا كيف يعمل المرض استطعنا مواجهته وتقليل أضراره وبالتالي تقليل حدوث الأعراض ومنع حصول المضاعفات أو تقليلها إلى أقل حد ممكن.

لذلك سنذكر في الصفحات التالية بعض المعلومات المهمة بشكل مختصر ولكن بوضوح وسهولة عن تركيب ووظيفة كريات الدم الحمراء ومكوناتها وأنواع الهيموغلوبين وتركيبه والخلل الذي يتسبب في تغيير سلوك المركبات البروتينية في الكرية الحمراء الذي يؤدي إلى تعطيل عملها بشكل فعّال وما ينجم عنه من مشاكل عديدة في مناطق مختلفة في جسم الانسان هذا المصنع العظيم والعجيب.

كريات الدم الحمراء

كريات الدم الحمراء عبارة عن أقراص مقعرة الجانبين مرنة قطرها ٨ مايكرون وسـمكها ٢ مايكرون (المليمتر الواحد يسـاوي ألف مايكرون) ولها قابلية المرور في الشـعيرات الدموية الصـغيرة جداً بفضـل شـكلها ومرونتها العالية، وبسبب لونها الأحمر اكتسب الدم لونه الأحمر منها.



كرية دم حمراء طبيعية

وظيفتها الرئيسـية: نقل الأوكسـجين من الحويصـلات الرئوية إلى كافة أنحاء الجسـم بواسـطة الهيموغلوبين الموجود داخلها من خلال مرورها في الأوعية الدموية ولا يخفى أن هذا الدور ضروري جداً لاستمرار الحياة، لا ننسى أن نذكر أن عمر الكرية الحمراء يبلغ ١٢٠ يوماً فقط.

الهيموغلوبين:

وهو مركب بروتيني مكون من جزئين هما:

١- الهيم: وهو مركـب يحتوي على الحـديـد ويمنح اللون الأحمر للكرية الدموية.

٢- الغلوبين: وهو مركب من زوجين من السلاسل البروتينية.

أنواع الهيموغلوبين

للهيموغلوبين عدة أنواع اعتماداً على نوع السلاسل البروتينية المكونة للغلوبين وكما يلي:

١- هيموغلوبين A:

وهو الهيموغلوبين الطبيعي عند معظم البشر ويتكون من سلسلتين من نوع (ألفا) وسلسلتين من نوع (بيتا) بالإضافة إلى مركب الهيم الحاوي للحديد.

٢- هيموغلوبين F:

وهو الهيموغلوبين الموجود في دم الجنين داخل الرحم وبعد الولادة يتحول تدريجيا إلى نوع A خلال الأشهر الأربعة الأولى من العمر ويمتاز هيموغلوبين F بأنه يمتلك قابلية على امتصاص الأوكسجين أكثر من هيموغلوبين A وبذلك يستطيع الجنين انتزاع الأوكسجين من دم الأم بسهولة من خلال المشيمة حيث يمر دم الجنين الحاوي على هيموغلوبين F بقرب الشعيرات الدموية للام التي تحتوي على دمها المكون من هيموغلوبين A.

في هيموغلوبين F يتكون الغلوبين من سلسلتين من نوع (ألفا) وسلسلتين من نوع (كاما).

٣- هيموغلوبين A2:

وهو هيموغلوبين طبيعي يوجد بنسبة قليلة جداً عند معظم البشر لكنه يزداد عند إصابة الانسان بالثلاسيميا ويتكون هيموغلوبين A2 من سلسلتين من نوع (ألفا) وسلسلتين من نوع (دلتا) بالإضافة إلى مركب الهيم الحاوي على الحديد.

٤- هيموغلوبين S:

وهو الهيموغلوبين المسبب لمرض فقر الدم المنجلي وهو ناتج عن طفرة وراثية نتج عنها هيموغلوبين غير طبيعي يحل فيه حمض الفالين محل حمض الكلوتاميك في الموضع السادس من سلسلة بروتين (بيتا) المكونة من ١٤٦ حمضاً أمينياً مما يتسبب في جعل الهيموغلوبين أقل قابلية للذوبان تحت تركيزات الأوكسجين القليلة ويتحول إلى بلورات تشوّه شكل خلايا الدم الحمراء إلى شكل منجل وتكون غير مرنة ولزجة، لها قابلية الالتصاق بالأوعية الدموية.

الخلاصة:

توجد عدة أنواع من الهيموغلوبين اعتماداً على نوع السلاسل البروتينية المكونة له.

مثل سلسلة (ألفا) المكونة من ١٤١ حمضاً أمينياً مرتبة كسلسلة وسلسلة (بيتا) المكونة من ١٤٦ حمضاً أمينياً مرتبة كسلسلة.

سبب حصول مرض فقر الدم المنجلي هو طفرة جينية أدت إلى تبدل أحد الاحماض الامينية وهو حامض الكلوتاميك إلى حمض الفالين الموجود في الموقع السادس في سلسلة (بيتا).

فسبحان الخالق العظيم ما أدق خلقه وما أعظم شأنه!

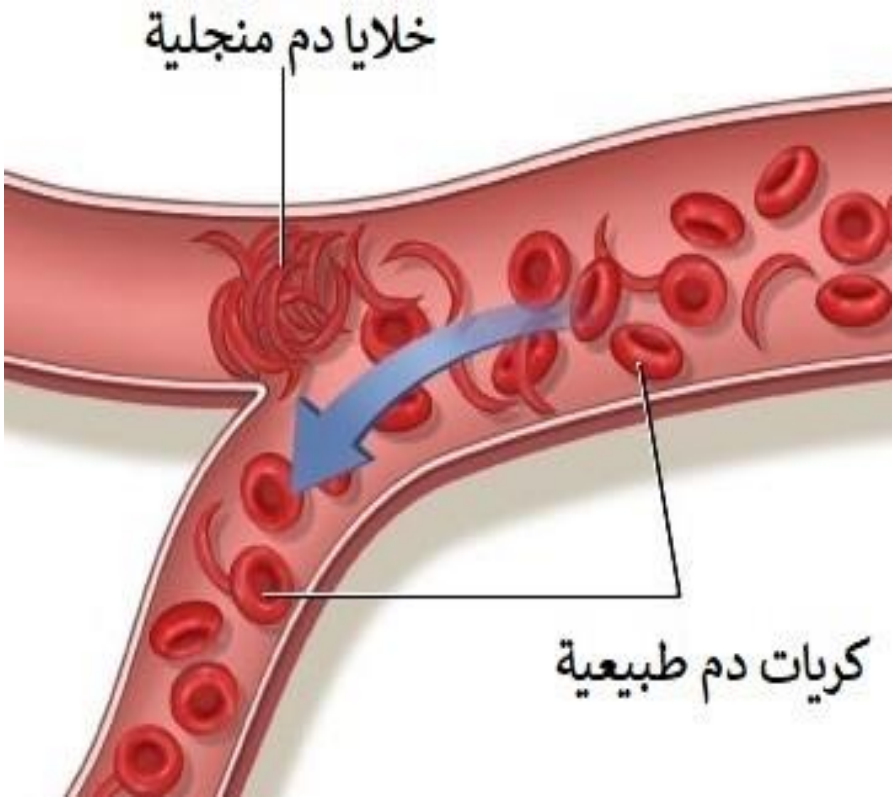
فقر الدم المنجلي

مما سبق تعرفنا على:

١- دور كريات الدم الحمراء هو نقل الأوكسجين بواسطة احتوائها على الهيموغلوبين الذي يمتص الأوكسجين عند توافره في تراكيز عالية في الحويصلات الرئوية ويتحرر الأوكسجين من الهيموغلوبين عند انخفاض تراكيزه في أنسجة الجسم الأخرى بعملية غاية في الدقة والاتقان.

٢- أن الهيموغلوبين مكون من جزئين هما "الهيم" الحاوي على الحديد الناقل للأوكسجين و "الغلوبين" المكون من زوجين من السلاسل البروتينية التي تمنح الكرية الحمراء مرونتها وقابليتها على المرور في الشعيرات الدموية الضيقة لتوصل الأوكسجين إلى أبعد نقطة في جسم الانسان.

٣- عرفنا أن طفرة جينية تسببت في تبدل أحد الأحماض الأمينية في سلسلة (بيتا) أدت إلى أن يتحول الهيموغلوبين إلى نوع آخر يسمى (S) والذي يفقد خصائصه النافعة في ظروف محددة مثل قلة الأوكسجين أو زيادة حموضة الدم قليلا فيتحول الهيموغلوبين (S) السائل إلى بلورات ويترسب في الكرية الحمراء فيشوّه شكلها القرصي ويحوّله إلى شكل يشبه المنجل ويجعلها فاقدة للمرونة ومتصلبة وهشة سهلة التكسر والتفتت وكذلك يجعلها لزجة تلتصق بجدران الأوعية الدموية وكل ذلك يسبب انسداد الأوعية الدموية الصغيرة وتحطّم الكريات الدموية بداخلها بسرعة كبيرة حيث يبلغ عمر الكرية الحمراء المنجلية ١٠-٢٠ يوماً فقط مقارنة مع ١٢٠ يوما عمر الكرية الحمراء الطبيعية وهذه التغيرات بمجموعها تسمى فقر الدم المنجلي.


خلايا دم منجلية
كريات دم طبيعية

أنواع فقر الدم المنجلي

يُقسم الأشخاص الذين يحملون مورثات (جينات) فقر الدم المنجلي إلى قسمين هما:

١- الحاملون لصفة فقر الدم المنجلي:

هؤلاء الأشخاص يحملون مورثة واحدة فقط لفقر الدم المنجلي حصلوا عليها من أحد الوالدين، وهم يعيشون بشكل طبيعي ولا تظهر عليهم أعراض مرض فقر الدم المنجلي إلا نادراً عندما يتعرضون لظروف صحية قاسية فقط.

يوجد ٣٠٠ مليون حامل لصفة فقر الدم المنجلي في العالم.

٢- المصابون بفقر الدم المنجلي:

هؤلاء الأشخاص يحملون مورثتين لفقر الدم المنجلي حصلوا عليها من كلا الوالدين، وهؤلاء تظهر عليهم أعراض مرض فقر الدم المنجلي منذ الطفولة وتعتمد شدة المرض ومضاعفاته على مستوى الوعي الصحي والرعاية الطبية التي يتلقاها المصاب.

ملاحظة: غالباً ما يكون والدا المصاب من الأقارب

ويُقسم المرضى المصابون بفقر الدم المنجلي أيضاً إلى عدة أنواع هي:

١- فقر الدم المنجلي النوع العربي: ويحدث عندما يكون كلا الوالدين حاملين لصفة فقر الدم المنجلي أو كلاهما مصاباً أو أحدهما مصاباً والآخر حاملاً لصفة فقر الدم المنجلي وهو النمط السائد في العراق والجزيرة العربية والذي يتميز بوجود نوعين من الهيموغلوبين S و F حيث يعمل الأخير على التخفيف من وطأة المرض ليكون أقل شدة من النوع الافريقي السائد عالمياً.

٢- فقر الدم المنجلي البحري: ويحدث عندما يكون أحد الوالدين حاملاً أو مصاباً بفقر الدم المنجلي والآخر حاملاً أو مصاباً بفقر الدم البحري وينقسم إلى صنفين:

- **المنجلي البحري النوع الصفري S/ß 0 : والذي يتميز بنمط سريري مشابه لفقر الدم المنجلي من حيث الأعراض والمضاعفات.**
- **المنجلي البحري الموجب S/ß + : ويتميز عموماً بنمط سريري قد يكون فيه المريض محتاجاً لنقل الدم بشكل دوري.**
- **توجد أصناف منجلية أخرى مثل نمط HbSC أو HbS oman وغيرها.**

يوجد أكثر من ستة ملايين مصاب بفقر الدم المنجلي في العالم حيث يولد سنوياً أكثر من ٣٠٠ ألف مولود مصاب بفقر الدم أغلبهم في أفريقيا والشرق الأوسط وحوض البحر المتوسط والهند.

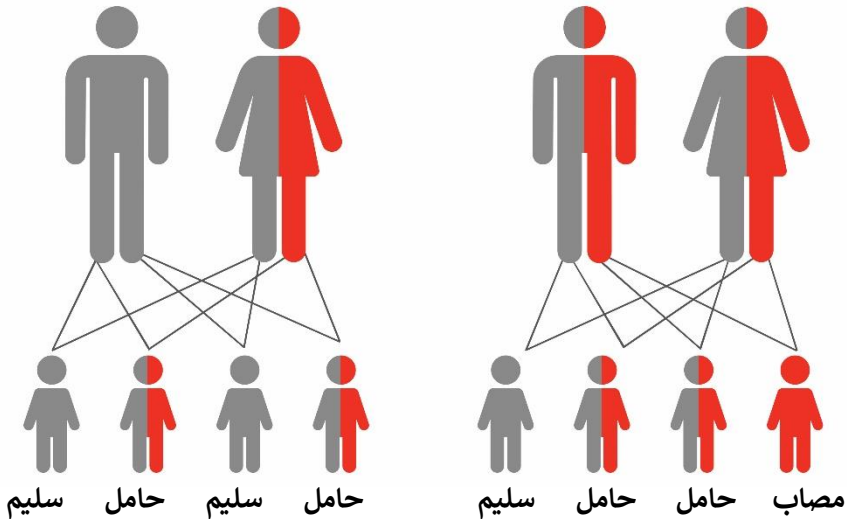
كيف ينتقل مرض فقر الدم المنجلي؟

مرض فقر الدم المنجلي غير معدٍ لكنه مرض وراثي أي إنه ينتقل من الوالدين إلى الأبناء عن طريق المورثات.

فالمورثة المسؤولة عن صنع سلسلة (بيتا) تقع في الذراع القصير للكروموسوم رقم ١١ للإنسان (للإنسان ٤٦ كروموسوم في خلاياه الجسدية) قد تكون سليمة أو مصابة بطفرة وراثية تسبب فقر الدم المنجلي كما ذكرنا سابقاً وهذه المورثة بدورها تنتقل من الأب أو الأم عبر الحيمن أو البويضة لتتحد مع نظيرتها القادمة من الأب أو الأم.

فإن كانت إحداهما سليمة والأخرى مصابة كان الطفل حاملاً لصفة فقر الدم المنجلي وان كانت كلتا المورثتين مصابتين كان الطفل مصاباً بفقر الدم المنجلي وإن كانت كلتاهما سليمتين كان الطفل سليماً والحمد لله تعالى.

احتمالات الإصابة إذا كان أحد الوالدين أو كليهما حاملاً لصفة المنجلي



الوقاية من فقر الدم المنجلي

الطريقة الوحيدة للوقاية من المرض هي منع انتقاله إلى الأبناء من خلال إجراء الفحوصات قبل الزواج من قبل الرجل والمرأة.

ولغرض منع ولادة أطفال مصـــابين يجب ألاَّ يكون الرجل والمرأة المقبلان على الزواج إحدى الحالات التالية:

١- كلاهما مصابان وعندها سيكون جميع أبنائهم مصابين.
٢- أحدهما مصـاب والآخر حامل لصـفة فقر الدم المنجلي وعندها سيكون احتمال إصابة كل طفل يولد لهما هي ٥٠٪.
٣- كلاهما يحملان صفة فقر الدم المنجلي وعندها سيكون احتمال إصابة كل طفل يولد لهما هي ٢٥٪.

فالحالات الثلاثة أعلاه يمكن أن ينجبوا أطفالاً مصـــابين بفقر الدم المنجلي، أما الحالات التالية فيمكن ان ينجبوا اطفالاً أصـحاء أو حاملين للصفة فقط.

١- كلاهما سليمان وعندها سيكون جميع أطفالهم أصحاء.
٢- أحدهما ســليم والآخر حامل لصــفة فقر الدم المنجلي وعندها سـيكون احتمال إصـابة الطفل صـفراً ولكن يمكن أن يكون حاملاً للصفة المنجلية بنسبة احتمال تبلغ ٥٠٪ في كل حمل.

أعراض مرض فقر الدم المنجلي

توجد أعراض عديدة يسببها فقر الدم المنجلي سنذكرها باختصار مع بيان سببها كي نتمكن من تفاديها قدر الإمكان:

١- الشحوب الناجم عن فقر الدم بسبب سرعة تحلل كريات الدم المنجلية حيث لا يتجاوز عمرها ٢٠ يوماً في حين الكريات الطبيعية عمرها ١٢٠ يوماً.

٢- الشعور بالتعب والارهاق نتيجة قلّة وصول الأوكسجين إلى الأنسجة بسبب فقر الدم.

٣- اليرقان نتيجة كثرة إنتاج مادة الصفراء (البليروبين) الناجمة عن سرعة وكثرة تحلل كريات الدم الحمراء.

٤- نوبات ألم متكررة في الأطراف ناجمة عن انسداد الأوعية الدموية الصغيرة نتيجة التصاق الخلايا المنجلية ببعضها البعض وبجدران الأوعية الدموية بسبب شكلها المنجلي ولزوجتها وينجم عن ذلك عدم وصول الأوكسجين والغذاء للأنسجة وموت الخلايا فيسبب ذلك الشعور بالألم الشديد في مناطق مختلفة من الجسم وربما في العظام أيضاً.

٥- تورم اليدين والقدمين عند الأطفال نتيجة انســـداد الأوعية الدموية الصغيرة بالخلايا المنجلية.

٦- ضعف البصـــر نتيجة تلف الشبكية بسبب انسداد شعيراتها الدموية بالخلايا المنجلية.

٧- الإصـابة بالعدوى البكتيرية والحمى بشـكل متكرر وربما تجرثم الدم نتيجـة تلف الطحـال (وهو عضـــو مهم في تنقيـة الـدم من البكتريا والاجسـام الغريبة) بسـبب تكرار انسـداد شـعيراته الدموية بالخلايا المنجلية مما يؤدي إلى تلفه تدريجياً واضـمحلاله فيفقد دوره كجزء مهم من مناعة الجسم.

٨- تأخر النمو ونقص الوزن نتيجة قلة الأوكسجين وكذلك لفقدان طاقة الجسم والمواد الغذائية في تصنيع كريات الدم بشكل كثيف لتعويض تحللها السريع.

٩- تأخر البلوغ الجنسي نتيجة تأخر النمو ونقص الأوكسجين واستهلاك طاقة الجسم.

١٠- اضـطرابات نفسـية مثل الشـعور بالحزن والكآبة نتيجة التعب والارهاق ونوبات الألم المتكررة.

مضاعفات فقر الدم المنجلي

يمكن لفقر الدم المنجلي أن يسبب مضاعفات خطيرة مثل:

١- **الجلطة الدماغية:** قد تتسبب الخلايا المنجلية في انسداد الأوعية الدموية في أحد أجزاء الدماغ فتؤدي إلى شلل أو ضعف في بعض الأطراف أو صعوبة مفاجئة في الكلام أو فقدان للوعي أو شعور بالتنمل في الوجه أو الأطراف وعند ظهور أيٍّ من هذه الأعراض يجب مراجعة الطبيب أو المستشفى على الفور لأن بعض الجلطات الدماغية قد تشكل خطراً على الحياة.

٢- **متلازمة الصدر الحادة:** يمكن للخلايا المنجلية أن تسدّ الأوعية الدموية للرئتين فينتج عنها ألم في الصدر وحُمّى وصعوبة في التنفس ولأنها تُشكل خطرًا على الحياة فهي تتطلب علاجًا طبيًّا طارئًا.

٣- **تضخم الطحال السريع (أزمة الطحال):** يحدث عندما تتعرض الأوعية الدموية في الطحال إلى الانسداد المفاجئ بالخلايا المنجلية فينحصر فيه الدم ويتضخم وينتج عن ذلك انتفاخ وألم في البطن مع شحوب شديد وعندها يحتاج المريض إلى نقل الدم بشكل طارئ. قد يحتاج المريض إلى رفع الطحال عند تكرار أزمة الطحال لديه.

٤- **ارتفاع ضغط الدم الرئوي:** يُصاب بعض مرضى فقر الدم المنجلي بارتفاع ضغط الدم في رئتيهم نتيجة تكرار تلف أنسجتها بسبب الخلايا المنجلية وتكون أعراضه ضيق النفس والإرهاق.

٥- **فقدان البصر:** يحدث عندما تسد الخلايا المنجلية الأوعية الدموية الصغيرة في الشبكية ويتسبب ذلك في تلفها وفقدان البصر.

٦- **تلف الأعضاء:** نتيجة الانسدادات التي تسببها الخلايا المنجلية التي تمنع تدفق الدم إلى الأعضاء فتُحرم الأعضاء المصابة من الأوكسجين ويمكن أن تتلف الأعصاب والأعضاء مثل الكُلى والكبد والطحال.

٧- **تنخر العظام:** خصوصاً مفصل الورك وعظم الفخذ نتيجة انسداد الأوعية الدموية بالخلايا المنجلية.

٨- **قُرح الساقين:** يتسبب فقر الدم المنجلي في التقرحات المفتوحة في الساقين نتيجة قلة التزود بالأوكسجين.

٩- **حصى المرارة:** تفكك خلايا الدم الحمراء ينتج عنه مادة البيليروبين وبسبب كثرة تفكك الخلايا الحمراء يرتفع مستوى البيليروبين فيتراكم في المرارة فينتج عنه الحصى.

١٠- **القُساح:** وهو الانتصاب اللاإرادي والمؤلم للعضو الذكري نتيجة انسداد الأوعية الدموية.

١١- **الضعف الجنسي:** قد يحدث بسبب تأخر النمو ونقص الأوكسجين والارهاق والتعب الذي يعاني منه المصاب والمضاعفات التي ترافق المرض.

١٢- **تلف الكلى أو فشل تركيز الادرار:** نتيجة انسداد الأوعية الدموية أو تكون الحصى أو فرط استعمال الادوية المسكنة غير الستيرويدية أو المضادات الحيوية.

١٣- **مضاعفات الحمل:** يزيد فقر الدم المنجلي من خطورة ارتفاع ضغط الدم والإصابة بالجلطات أثناء فترة الحمل ويزيد من خطورة الإجهاض والولادة المبكرة.

التشخيص

يقوم الطبيـب بتشـــخيص المرض من خلال ملاحظـة الأعراض والتدقيق في التاريـخ المرضي للعائلة وكذلك الفحص الســـريري للمريض وإجراء عدد من الفحوصات المختبرية مثل:

١- فحص صورة الدم حيث تظهر الخلايا المنجلية في لطخة الدم.

٢- فحص نوع الهيموغلوبين حيث يظهر نوع الهيموغلوبين ونسـبته في الدم بواســـطة فحص الترحيل الكهربائي للهيموغلوبين (Hb electrophoresis) أو بواسطة جهاز متغير الهيموغلوبين (Hb Variant).

٣- يمكن أيضـــاً أن يشـــخص من خلال فحص الســـائل المحيط بالجنين أو عينة من دم الجنين لمعرفة اصابته من عدمها.

العلاج

توجد مجموعة من العلاجات لمرضى فقر الدم المنجلي التي تعالج الأعراض وتخفف من الألم أو تقلل من تكرار نوبات الألم أو تمنع المضاعفات أو تقللها لكن لا يوجد دواء يمكن أن يشفي من المرض لذلك سنتحدث عن العلاج ضمن فقرات متعددة:

١- حمض الفوليك: وهو ضروري لبناء كريات الدم الحمراء خصوصاً لمرضى فقر الدم المنجلي لأنهم بحاجة إلى بناء كريات الدم بشكل أكثر من الحالة الطبيعية بمرات عديدة لذلك يجب على المريض تناوله بشكل يومي.

٢- الأدوية المسكنة للآلام: حسب الحاجة وارشادات الطبيب.

٣- عقار الهايدروكسيوريا: وهو ضروري جداً لتقليل نوبات الألم وكذلك يقلل الحاجة إلى نقل الدم ويقلل حدوث المضاعفات أيضاً عند تناوله بشكل يومي حسب إرشادات الطبيب.

٤- المضادات الحيوية: خصوصاً للأطفال وحسب إرشادات الطبيب للتعويض عن ضعف عمل الطحال في مكافحة البكتريا.

٥- اللقاحات المهمة: لمنع العدوى للتعويض عن ضعف عمل الطحال وحسب إرشادات الطبيب.

٦- نقل الدم: قد يحتاج المريض في حالات معينة إلى نقل الدم أو إلى تبديل الدم.

٧- زراعة الخلايا الجذعية: يعد علاجاً شافياً لكن لا يخلو من مضاعفات خطيرة ويتطلب تناول علاجات كثيرة لمدة طويلة.

علاج نوبات الألم

علاج نوبة الألم يعتمد على شدتها ويكون بالتدريج وكما يلي:

١- في البداية يستعمل البراسيتامول.

٢- عند عدم الاستجابة للبراسيتامول يستعمل مضادات الالتهاب غير الستيرويدية (مثل البروفين)

٣. عند فشل البروفين في تقليل الألم يستعمل البراسيتامول المعزز بالكودائين (الكودومول أو السيتابار)

٤. عند عدم استفادة المريض من استعمال الأدوية أعلاه فيتم استعمال البراسيتامول الوريدي أو الفولتارين العضلي في المستشفى.

٥. عندما يكون الألم شديداً ولم تنفع معه الخطوات السابقة نستعمل المورفين.

ملاحظات مهمة:

١. المحاليل الوريدية تزرق للمريض فقط إذا كان مصاباً بالتقيؤ أو لا يستطيع شرب السوائل أو يعاني من انخفاض ضغط الدم أو الجفاف.

٢. نقل الدم ليس علاجاً أساسياً لنوبة الألم المنجلي غير المصحوبة بانخفاض شديد في نسبة الدم.

٣. يمكن استعمال الترامادول عند عدم توفر المورفين لكن لا ينصح باستعمال البثدين.

٤. قد يستعان لتقييم شدة الألم ببعض المتغيرات الكيمائية الحيوية كعامل الـ LDH اذ يعكس شدة نوبة الألم.

تفادي نوبات الألم

يمكن تفادي حدوث نوبات الألم من خلال التدابير التالية:

١- الاكثار من شرب السوائل خصوصاً الماء والابتعاد عن المشـــروبات التي تحتوي على الكافايين مثل: القهوة والشاي، فالجفاف عامل مهم في حدوث نوبات الألم لأن وفرة الماء تســـاعد على تمييع الدم مما يســـهل جريانه في الأوعية الدموية وعدم حدوث التصـــاق للخلايا المنجلية وبالتالي عدم حدوث انسدادات تسبب الألم.

٢- تجنب التعرض للبرد والحر الشـديدين لأنها تزيد من إمكانية الإصابة بنوبات الألم لذلك من الضروري تجنب التعرض للشمس في الطقس الحار.

٣- تجنب التدخين المباشر وغير المباشر.

٤- معالجة أيِّ التهاب في المراحل الاولى وتجنب التعرض للأشـــخاص الذين يعانون من أمراض معدية.

٥- الحفاظ على نظام غذائي صحي متوازن.

٦- تجنب الأعمال الشـــاقة والمرهقة للجســـم التي من شـــأنها أن تزيد احتياجات الأوكسجين.

٧- تجنب السهر.

٨- تجنب المرتفعات العالية مثل الجبال لقلة الأوكســـجين فيها ويجب الإكثار من شرب السوائل في هذه الأماكن.

نوبات الألم عند الأطفال

نوبة الألم المنجلي في الاطفال تتميز بالخصـــوصـــية لذلك نحتاج إلى معرفة أمرين أساسيين:

الاول: في أيّة مرحلة من مراحل نوبة الألم المنجلي نحن؟

الثاني: ما هو تقديرنا لشدة نوبة الألم؟

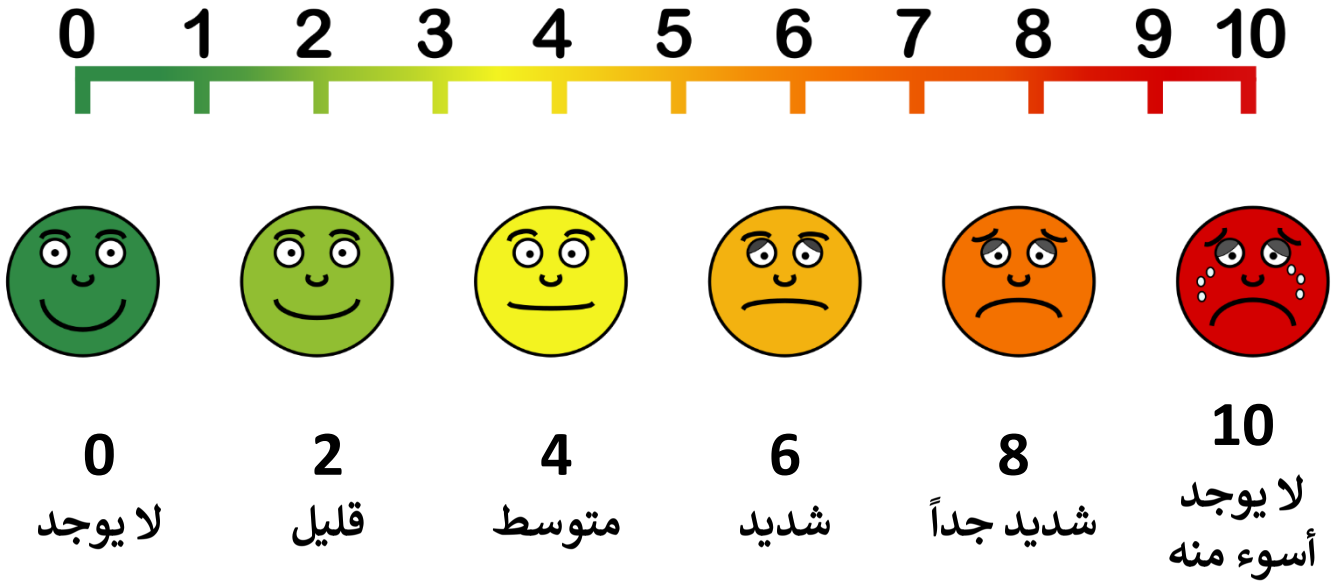
يجاب عن الأمر الأول بتســـلســـل مرحلي مكوّن من ثماني مراحل تبدأ بمرحلة تســـمى ما قبل الألم وفيها لا يعاني المريض إلا من تغير المزاج واصـــفرار العين ثم تليها مرحلة شروع الألم ثم ازدياده ووصـــوله إلى قمة النوبة المؤلمة ثم نزوله نحو انفراجه وتعافيه وانتهائه وتتراوح مدة النوبة الواحدة من ٤-٩ ايام بمتوسط ٧ ايام لكل نوبة.

في الحقيقة مدة النوبة تختلف من مريض لآخر ومن نوبة لأخرى.

يحتاج الطبيب المعالج إلى البحث عن أســـباب أخرى للألم عند مرور ٧ أيام على بدء النوبة دون أن تنتهي وقد يكون ذلك بســـبب التهابات الجهاز الحركي كالعظام والعضلات والأنسجة الضامة.

أما شدة الألم فيتم قياسها وفق مقاييس عدة تعتمد ردة فعل المريض وطريقته في اظهار التألم تتراوح من عدم اظهار المريض لأي تعابير في وجهه تجاه نوبة الألم وتنتهي في الدرجة العاشرة إلى البكاء والصـــــــراخ والاصابة بالهياج العصبي كمظهر للألم الشديد جداً.

مقياس الألم عند الأطفال



نقل الدم

عـادة مريض فقر الـدم المنجلي لا يحتـاج إلى نقـل الـدم لكن في حـالات معينة يكون نقل الدم ضرورياً أو فورياً وفي حـالات أخرى يكون نقل الدم بشـكل دوري متكرر وفي حالات أخرى يكون فيها نقل الدم غير مسموح وذلك يعتمد على حالة المريض وكما يلي:

نقل الدم الضروري والعاجل:

في الحـالات التالية يكون نقل الدم ضرورياً جداً وبشـــكل عاجل ويكون أما نقل دم بسيط (عادي) أو تبديل دم المريض:

- متلازمة الصـــدر الحادة: عندما تكون الأعراض شـــديدة (تشـــبع الأوكســـجين أقل من ٩٠٪ على الرغم من اســـتنشـــاق الأوكســـجين الطبي).
- أزمة عجز نخاع العظم.
- الحبس الكبدي أو الركود الصفراوي داخل الكبد.
- فشل أجهزة الجسم المتعددة.
- تضخم الطحال المفاجئ.
- الجلطة الدماغية.

نقل الدم الدوري (المتكرر):

الفئات التالية تحتاج إلى نقل الدم بشكل دوري متكرر:

- **الأطفال إذا كان فحص الدوبلر الوعائي لهم أكثر من ٢٠٠ مل/الدقيقة.**
- **الأطفال الذين أصيبوا سابقاً بالجلطة الدماغية.**
- **إذا كان المريض بحاجة إلى إجراء عملية جراحية وكانت نسبة هيموغلوبين الدم قليلة فعندها يقرر الطبيب المختص بأمراض الدم فيما إذا كان المريض بحاجة إلى نقل الدم من عدمه.**

تجنب نقل الدم في الحالات التالية:

- **نوبات ألم منجلي غير مصحوبة بمضاعفات.**
- **هبوط نسبة الدم غير المصحوب بأعراض.**
- **مرضى الاعتلال الكلوي المنجلي.**

اللقاحات

عرفنا في الصفحات السابقة أن مرضى فقر الدم المنجلي يعانون من ضمور الطحال بسبب تكرار الانسدادات في الأوعية الدموية للطحال بسبب الخلايا المنجلية اللزجة وهذه الانسدادات المتكررة تسبب تلف في أنسجة الطحال بشكل كبير وبالتالي ضمور الطحال وتراجع دوره في تنقية الدم من الأجسام الغريبة والبكتريا لذلك يكون مرضى فقر الدم المنجلي أكثر عرضة للعدوى والالتهابات بسبب ضعف وظيفة الطحال المناعية.

لذلك يجب تعزيز مناعة المصاب بفقر الدم المنجلي من خلال استعمال اللقاحات الضرورية لمنع اكتساب العدوى بعدد من الأمراض الخطيرة ويكون ذلك حسب توجيه الطبيب وكما يلي:

- **لقاح الرئويات مرة كل ثلاث سنوات .**
- **لقاح السحايا حسب الجرعات في جدول اللقاحات العام.**
- **لقاح المكورات السحائية مرة كل خمس سنوات.**
- **لقاح الإنفلونزا مرة واحدة في السنة.**
- **لقاح التهاب الكبد الفيروسي نوع B.**

غذاء مرضى فقر الدم المنجلي

يتبادر كثيرا هذا الســؤال: ما هو الطعام المناســب لمرضى فقر الدم المنجلي؟

- **لا يوجد نوع محدد من الأغذية ممنوعاً عن مريض فقر الدم المنجلي ولكن هناك أغذية ينصــح بها مثل: الحليب، الفواكه الطازجة، البيض، عصير الفواكه حيث تعتبر مصادر جيدة للفيتامينات.**
- **المكســـرات مصادر جيدة لمضادات الاكسدة وهي مواد غذائية مفيدة للمريض (بشرط ألاَّ يعاني المريض من فقر الدم الباقلائي).**
- **يمكن للمريض تناول الغذاء الغني بالحديد (كاللحوم والخبز والكاكاو والموز) مالم يكن المريض يعاني من تراكم الحديد في الجسم بسبب كثرة نقل الدم له كأن يكون مصــاباً بفقر الدم المنجلي البحري الموجب او فقر دم منجلي ولكن بحاجة لنقل الدم الدوري لإصابته بمضــاعفات معينة مثل (الجلطة الدماغية أو أزمة الطحال أو كان الفحص الشــرياني الوعائي الدماغي يؤشر خطورة الإصابة بالجلطات) في هذه الحالة على المريض التقليل من تناول الأغذية الغنية بالحديد لتلافي ارتفاع تركيزه في الدم مع ضرورة شربه الشــاي عند تناول هذه الأغذية.**
- **يمكن للمريض تناول البقوليات مالم يكن مصــاباً بفقر الدم الباقلائي وهو مرض وراثي آخر لا يشترط الاصابة به لكل مرضى المنجلي.**
- **يجب على المريض شــرب الماء بصورة منتظمة لا تقل عن ٨ أقداح يومياً للبالغين وكمية أقل من ذلك بالنسبة للأطفال.**

الأدوية

سـنتحدث في هذه الصـفحات عن بعض الادوية التي يحتاجها المصـاب بفقر الدم المنجلي باختصار وكما يلي:

١- حمض الفوليك: وهو ضروري لبناء كريات الدم الحمراء خصـوصـاً لمرضى فقر الدم المنجلي لأنهم بحاجة إلى بناء كريات الدم بشـكل أكثر من الحالة الطبيعية بمرات عديدة لذلك يجب على المريض تناوله بشكل يومي.

٢- الأدوية المسكنة للآلام: وأهمها هو البراسيتامول ومن ثم المسكنات غير الستيرويدية والمورفين وتستعمل عند الحاجة فقط.

٣- المضادات الحيوية: خصوصاً للأطفال وحسب إرشادات الطبيب للتعويض عن ضـعف عمل الطحال في مكافحة البكتريا أو لعلاج الالتهابات وتستعمل حسب إرشادات الطبيب.

٤- الحديد: (لا يحتاج) المصـاب بفقر الدم المنجلي للحديد بل قد يكون ضاراً له في بعض الأحيان.

٥- عقار الهايدروكسـيوريا: وهو ضروري جداً لتقليل نوبات الألم وكذلك يقلل الحاجة إلى نقل الدم ويقلل حدوث المضـاعفات أيضـاً عند تناوله بشكل يومي حسب إرشادات الطبيب.

٦- توجد أدوية جديدة كثيرة قيد التجارب حالياً قد يكون لها دور مهم مستقبلاً في تحسين حالة المصابين بفقر الدم المنجلي.

عقار الهايدروكسيوريا

عقار الهايدروكسـيوريا هو مركب كيميائي يسـتعمل بجرع كبيرة لعلاج بعض أنواع السرطانات ويستعمل أيضاً بجرع صغيرة في التخفيف عن مرضى فقر الدم المنجلي.

يعمل عقار الهايدروكسـيوريا على زيادة إنتاج الهيموغلوبين من النوع F بدلا من هيموغلوبين S وبالتالي يقلل من تحول الكريات الدم الحمراء إلى خلايا منجلية وبذلك نمنع أو نقلل من حدوث العديد من المضاعفات مثل:

- أزمات الصدر الحادة.
- الجلطات الدماغية.
- نوبات الألم.
- الحاجة إلى نقل الدم.
- الحاجة إلى الدخول إلى المستشفى.

لذلك يعتقد أن الهايدروكسـيوريا يطيل عمر المريض ويقلل أو يمنع الأضرار التي تلحق بالطحال، الكليتين، الرئتين والدماغ.

يعطى هذا الدواء عن طريق الفم مرة واحدة في اليوم، ويتوفر على شكل شراب أو حبوب.

يجب على المريض أن يتناول الدواء يومياً لبضعة أشهر ليعطي نتيجة أفضل إذ يحتاج الجسم إلى الوقت الكافي ليصل إلى الكمية المطلوبة من الهيموغلوبين نوع F.

هل عقار الهايدروكسيوريا آمن؟

كأي دواء آخر له فوائد وله أعراض جانبية فهو دواء آمن إذا تم تناوله حسب إرشادات الطبيب وحسب الجرع المقررة ويحتاج المريض أن يجري بعض التحاليل المختبرية قبل البدء بالعلاج وأيضا يجريها مرة أخرى شهرياً مثل:

- صورة الدم الشاملة.
- وظائف الكلية.
- وظائف الكبد.
- نسبة هيموغلوبين F و S.
- حمض اليوريك.

كيف يستعمل دواء الهايدروكسيوريا؟

عند استعمال الهايدروكسيوريا يجب اخذ الاحتياطات التالية:

- شرب ما لا يقل عن ثمانية أكواب من السوائل كل يوم.
- تناول حمض الفوليك لتخفيف الأعراض الجانبية للهايدروكسيوريا.
- ارتداء القفازات عند لمس مسحوق أو سائل الهايدروكسيوريا أو الزجاجات التي تحتويه وغسل اليدين قبل وبعد لمس الزجاجة أو الكبسولات.
- إذا انسكب مسحوق الكبسولة أو السائل يجب مسحها على الفور بمنشفة رطبة ثلاث مرات والتخلص منها في كيس بلاستيك.

الآثار الجانبية لعقار الهايدروكسيوريا

قد تحدث بعض الأعراض الجانبية لتناول عقار الهايدروكسيوريا مثل: تقلصات في المعدة، اسهال، فقدان الشهية، الغثيان أو التقيؤ، تقرحات الفم، الدُّوار، النُّعاس، ضبابية الرؤية، طفح جلدي، ....الخ.

أحيانا يؤدي إلى انخفاض عدد كريات الدم البيضاء والصُّفيحات الدموية.

يجب استشارة الطبيب إذا حدثت أي من الآثار الجانبية التالية:

- **قلة التبول.**
- **ضعف شديد في العضلات.**
- **نوبات صرع أو صداع شديد.**
- **اصفرار الجلد والعينين.**
- **انخفاض عدد كريات الدم البيضاء والصفيحات الدموية عن المعدل الطبيعي.**

التأقلم مع المرض

يمكن لمريض فقر الدم المنجلي أن يتأقلم مع المرض ويمارس حياته بمساعدة الأهل والأصدقاء وكذلك يستطيع التعلم في المدرسة والزواج أيضاً وذلك من خلال اتباع نظام حياتي خاص يتكون من اتباع إرشادات الطبيب والممارسات الصحيحة ونذكر هنا بعض النقاط باختصار:

١- تناول الغذاء الصحي وحمض الفوليك بشكل يومي.

٢- شرب السوائل وخصوصاً الماء بكثرة وتجنب العطش والجفاف.

٣- تجنب التعرض للأجواء الحارة أو الباردة جداً.

٤- تجنب المرتفعات مثل الجبال بسبب نقص الأوكسجين فيها.

٥- تعلم المعلومات المفيدة حول المرض لتجنب المضاعفات.

٦- ممارسة الرياضة البسيطة دون إنهاك أو ارهاق.

٧- الحفاظ على النظافة وعدم الاختلاط مع المصابين بأمراض معدية.

٨- الامتناع عن التدخين او التواجد قرب المدخنين.

٩- الانضمام إلى مجموعات الدعم أو الجمعيات التي تضم المصابين بالمرض من اجل التآزر والاستفادة من تجارب المرضى الآخرين.

١٠- ممارسة وسائل تقليل الألم مثل الحمامات الدافئة والعلاج الطبيعي.

١١- الترويح عن النفس بممارسة الهوايات النافعة مثل المطالعة والرسم والزخرفة والاعمال اليدوية وغيرها.

١٢- التحدث مع إدارة المدرسة والأساتذة حول المرض لغرض الحصول على تفهمهم ودعمهم للمريض في اكمال دراسته.

متى يجب على مريض فقر الدم المنجلي أن يراجع الطبيب أو المستشفى؟

مراجعة الطبيب أو المستشفى تكون ضرورية في الحالات التالية:

- **ارتفاع درجة الحرارة أكثر من ٣٨ درجة مئوية.**
- **نوبة ألم حادة لا تزول بالرغم من تناول الأدوية المسكنة للألم.**
- **صعوبة في التنفس.**
- **تورم في اليدين أو القدمين.**
- **انتفاخ في البطن خصوصا إذا كانت تؤلم عند اللمس.**
- **علامات جلطة دماغية مثل الشـــعور بالتنمل أو ضـــعف في الأطراف، ألم حاد في الرأس، صـعوبة في النطق، تغيرات في النظر والسمع.**

ماذا تتوقع من طبيبك عند مراجعتك له؟

سيوّجه لك الطبيب عدداً من الأسئلة ويجري لك بعض الفحوصات والتحاليل مثل:

١- سيسألك عن عدد نوبات الألم الشديدة التي تعرضت لها.

٢- سيسألك عن المضاعفات التي ربما تكون قد تعرضت لها.

٣- سيسألك عن مرات نقل الدم التي ربما قد تكون احتجتها.

٤- سيجري لك فحصاً سريرياً.

٥- سيجري لك فحص دم شامل.

٦- سيجري لك فحص الكشف عن التهاب الكبد الفيروسي وفيروس العوز المناعي كل ٣ أشهر إذا كنت تحتاج الى نقل الدم بشكل دوري.

٧- سيجري لك فحصاً للإدرار في كل سنة مرة واحدة.

٨- سيجري لك فحص الايكو للقلب في كل سنة مرة واحدة.

٩- سيجري لك فحصاً شعاعياً لمفصلي الورك في كل سنة مرة واحد.

١٠- سيجري لك فحص السونار للبطن للتحري عن حصى المرارة وحجم الطحال وحالة الكلى في كل سنة مرة واحدة من عمر خمس سنوات.

ماذا يتوقع منك طبيبك عند زيارتك له؟

يتوقع الطبيب من مريضه مجموعة أمور مثل:

١- تعاون المريض التام والتزامه بالموعد المحدد له والدور الذي يعطى له للدخول للطبيب وذلك لتلافي الزخم ومن أجل ضمان دور جميع المراجعين.

٢- أن يكون المريض ملتزماً بالإرشادات والنصائح التي أوصاها الطبيب.

٣- معرفة المريض للمعلومات الأساسية عن مرضه.

٤- أن يعرف المريض كيف يتفادى نوبات الألم.

٥- أن يعرف المريض كيف يتفادى التعرض للمضاعفات.

٦- أن يعرف المريض كيف يستعمل الأدوية المخصصة له من قبل الطبيب من ناحية كيفية الاستعمال والجرع المخصصة وأوقاتها.

٧- أن يعرف المريض العلامات الخطرة التي يتوجب عليه عند حدوثها مراجعة المستشفى.

٨- أن يعرف تاريخه المرضي مثل التشخيص الدقيق لمرضه وتاريخ التشخيص وتاريخ حصول المضاعفات إن وجدت مثل أزمة الصدر الحادة أو الجلطات .....الخ.

٩- أن يكون المريض ملتزماً بجدول اللقاحات التي تقيه الأمراض الخطيرة.

١٠- أن يحافظ المريض على نظامه الغذائي ولياقته البدنية ونظافته.

هل توجد أعراض لدى حامل صفة المنجلي؟

عادة لا تظهر أيَّةُ أعراض على الأشـخاص الذين يحملون صـفة فقر الدم المنجلي (لديهم مورثة واحدة لفقر الدم المنجلي حصـلوا عليها من أحـد الوالـدين) ولكن هنـاك نمطاً لبعض الأعراض وجـد أنهـا تقترن مع حامل صفة المنجلي مثل:

- التهـابـات المجـاري البـولـيـة غير المحسـوسـة الأعـراض asymptomatic bacteriuria.
- ضعف قابلية الكلية على تركيز الادرار وبالتالي زيادة كميته والتي تظهر غالبا على هيئة سلس بولي (تبول ليلي لا إرادي).
- لوحظ اقتران حاملي الصفة بنوع من أورام الكلى لذا يجب الحذر عند إصـابة الشـخص الحامل للصـفة بالتبول الدموي والتحري عن السبب.
- عند التعرض إلى مجهود عضـلي شـاق ومنهك أو تمرين رياضي مجهد نوعاً وطويل زمنا (كالماراثون) فمن الممكن أن يتعرض حامل صـفة المنجلي إلى حالة تسمى بـ (الانهيار المنجلي) تتشابه مع حالة الاعياء الحراري من حيث هبوط الضـغط والانهيار العام لذلك وجب الحذر عند الاشتراك بالفعاليات المماثلة.

هل يستطيع مرضى فقر الدم المنجلي الصوم؟

لا توجد إجابة جازمة نستطيع تعميمها على كل المرضى فالمرض يتفاوت في شدته وحدته بين مريض وآخر بل إنه مع المريض الواحد نفسه قد تتفاوت شدّة الألم وحدّته من حين لآخر.

لذلك المريض وحده أقدر على الاجابة عن هذا السؤال وهو يستطيع ان يحدد مقدار تحمله وقدرته على التمكن من الصوم واضعاً في اعتباره أن الله رحيم بعباده ولا يكلف الله نفساً إلا وسعها فلا يجهد نفسه إن لم يكن قادراً على الصيام.

إذا قرر المصاب بفقر الدم المنجلي الصيام فيجب مراعاة التالي:

١) الاسراع في الفطور والتأخير في السحور حتى قبيل الفجر.

٢) الحرص على شرب الماء والعصائر والشوربة في وجبة الفطور.

٣) تناول الأغذية الغنية بالكربوهيدرات المعقدة والألياف كالحبوب مثل العدس والحمص والخبز الأسمر والفواكه والسلطة الخضراء في وجبتي الفطور والسحور وما بينهما.

٤) التقليل من تناول السكريات والموالح.

٥) التقليل من القهوة والشاي والامتناع عن المشروبات الغازية.

٦) الابتعاد عن التعرض لأشعة الشمس المباشرة.

٧) أخذ قسط كافٍ من النوم والراحة في النهار والليل وعدم السهر.

٨) إذا ظهرت عليه أعراض النوبة فيفطر فوراً ويشرب السوائل ويتناول المسكنات فإن لم يتحسن يستشير الطبيب.

فقر الدم المنجلي والحمل

يمكن للمرأة المصابة بفقر الدم المنجلي الحمل بشكل طبيعي لكن عليها الرجوع للطبيب قبل التخطيط للحمل بفترة زمنية كافية، لتخطي مرحلة الحمل بأقل عدد ممكن من المضاعفات.

كما أنه من الضروري معرفة ما إذا كان الزوج حاملاً للمرض أم لا لمعرفة مدى عرضة الجنين للإصابة بالمرض.

ويجب أخذ العديد من الاحتياطات قبل الحمل وأثناءه وبعده مثل:

١- يجب إجراء عدد من الفحوصات مثل ضغط الدم ووظائف الكلية والزلال في الادرار ونسبة الدم وتخطيط القلب وغيرها عند بدء الحمل وكذلك بشكل دوري شهريا أو أسبوعيا حسب حالة الحامل.

٢- تناول حمض الفوليك (٥ ملي غرام) يوميًّا طوال فترة الحمل.

٣- بعض الحوامل قد تكون لديهن أجسام مضادة فيجب التأكد من خلوهن من الأجسام المضادة في بداية الحمل وفي الشهر السابع من الحمل.

٤- بعد الشهر السادس من الحمل يجب ان تخضع الحامل لفحص أسبوعي من قبل الطبيبة مع إجراء عدد من الفحوصات مثل ضغط الدم وفحص الإدرار ونسبة الدم وغيرها.

٥- الحامل تكون معرّضة إلى التهابات المجاري البولية لذلك يجب مراعاة اختيار المضادات الحيوية المناسبة.

٦- يجب إيقاف تناول عقار الهايدروكسيوريا قبل ٣ أشهر من الحمل أو فور العلم بالحمل، واستعمال البدائل الآمنة له.

٧- يجب وقف تناول مثبطات الحديد كونها تؤثر على الحمل.

٨- الحامل المصابة بفقر الدم المنجلي تكون أكثر عرضة لنوبات الألم لذلك يجب عليها استعمال مسكنات الألم الآمنة كالبراسيتامول والمورفين بإشراف الطبيب.

٩- يجب أخذ الحيطة من الأسباب المؤدية للنوبات مثل: الطقس البارد أو الحار، النشاط البدني المتعب أو الجفاف.

١٠- الحوامل المصابات بفقر الدم المنجلي أكثر عرضة لإنجاب أطفال خدج أو منخفضي الوزن عند الولادة.

١١- عند الشعور بضيق في التنفس أو ألم في الصدر يجب التوجه إلى أقرب مستشفى لاحتمال حدوث متلازمة الصدر الحادة.

١٢- عادة لا يتم نقل الدم للحامل إلا في الحالات الاضطرارية فقط.

١٣- الحامل المصابة بالمنجلي يمكن ان تلد ولادة طبيعية إذا كانت لا تعاني من أي عارض أو مضاعفات للأم او جنينها.

١٤- بعد الولادة تكون الأم معرضة للتخثرات الوريدية لذلك تحتاج إلى توصيات وعلاجات خاصة يصفها الطبيب المختص بذلك.

١٥- وسائل منع الحمل الهرمونية واللولب هي الوسائل الآمنة للنساء المصابات بفقر الدم المنجلي.

مرضى فقر الدم المنجلي والعمليات الجراحية

إضافة للظروف الخاصة بالمريض والتي قد تستدعي تداخلاً جراحياً مثل (رفع الطحال أو استئصال المرارة أو علاج تنخر رأس عظم الفخذ وغيرها) فالمريض كأي إنسان آخر معرّض لإجراء عمليات جراحية طارئة أو باردة فماهي النقاط التي يجب الانتباه لها:

١- احتمال نقص الأوكسجين عند التخدير العام.

٢- احتمال فقدان بعض الدم.

٣- احتمال التعرض للجفاف ونقص السوائل نتيجة للصيام قبل العملية وبعدها.

٤- احتمال تعرض المريض إلى الالتهابات الموضعية أو الرئوية.

لذلك على المريض استشارة طبيبه المختص بأمراض الدم قبل اجراء العملية الجراحية أو أي تداخل يحتاج التخدير العام وذلك لغرض:

- **التأكد من أن نسبة الدم كافية للتعرض للتخدير أو لاحتمال حدوث نزيف والمطلوب ألَّا تقل نسبة الدم للأطفال عن ١٠ غم/ ديسيلتر وقد يلجأ الطبيب إلى نقل الدم للمريض.**
- **يقوم الطبيب المختص بإجراء تقييم شامل للمريض للتأكد من تحمله للتخدير أو التداخل الجراحي.**
- **إجراء فحص القلب سريريا أو بواسطة الايكو مع استعراض الموقف التلقيحي.**

- **إجراء فحص للتأكد من خلو المريض من الإصابة بالأمراض الفايروسية ولذلك لضمان سلامة الطاقم الطبي والأدوات وضمان عدم انتقال العدوى إلى مرضى آخرين.**
- **في بعض حالات المنجلي الشديد قد يوصي الطبيب المختص بإجراء جلسة تبديل الدم بواسطة جهاز الديلزة لتلافي حصول مضاعفات.**
- **لتلافي الاصابة بمتلازمة الصدر الحادة بعد العمليات الجراحية على المريض أن يداوم على إجراء تمارين التنفس أو استخدام (أداة قياس التنفس) التي تستخدم لإجراء تمارين تقوي عضلات القفص الصدري وعند عدم توفرها يستعاض عنها بنفخ بعض البالونات الهوائية.**

أداة قياس التنفس

معلومات مغلوطة

توجد الكثير من المعلومات المغلوطة والخرافات حول مرض فقر الدم المنجلي مثل:

١) المعلومة المغلوطة: فقر الدم المنجلي ينجم عن زواج الأقارب فقط.

الحقيقة: هذه المعلومة غير صحيحة فقد ينتج أيضاً عن زواج غير الأقارب إذا كان الزوجان يحملان صفة فقر الدم المنجلي حتى وإن كانا من غير الأقارب.

٢) المعلومة المغلوطة: ان الهايدروكسيوريا هو علاج ضار وذو آثار جانبية شديدة مثل تساقط الشعر والعقم كونه علاجاً كيمائياً يستخدم في الأمراض السرطانية.

الحقيقة: هذه المعلومة غير صحيحة فعلاج الهايدروكسيوريا ثبتت فعاليته وفائدته وسلامته في علاج فقر الدم المنجلي نعم توجد آثار جانبية له ولكن بهامش بسيط يمكن تلافيه بالمتابعة الدورية للعلاج وعمل التحاليل بإشراف الطبيب المختص وهو لحد الان يعد العلاج الأكثر أماناً لمرضى فقر الدم المنجلي.

٣) المعلومة المغلوطة: أفضل حليب لفقر الدم لدى الاطفال هو الحليب الخام أو حليب الماعز.

الحقيقة: هذه المعلومة غير صحيحة.

٤) **المعلومة المغلوطة: الشاي والمايونيز مفيدان لفقر الدم المنجلي.**

الحقيقة: هذه المعلومة غير صحيحة.

٥) **المعلومة المغلوطة: الزبيب مفيد لفقر الدم المنجلي.**

الحقيقة: هذه المعلومة غير صـــحيحة لأن الزبيب غني بالحديد وتناوله بكثرة يضـــــر بمرضى فقر الدم المنجلي لأنه يســبب تراكم الحديد في الجسم.

٦) **المعلومة المغلوطة: مريض فقر الدم البحري او المنجلي ممنوع من تناول البقوليات.**

الحقيقـة: هـذه المعلومـة غير صـــحيحـة لأن الممنوع من تنـاول البقوليات هم المصابون بفقر الدم الباقلائي فقط.

٧) **المعلومة المغلوطة: حاملو صـــفة المنجلي يجب ان يتناولوا حمض الفوليك.**

الحقيقة: لا يحتاج حامل الصفة إلى تناول حمض الفوليك فهو يعتبر شخص طبيعي.

٨) **المعلومة المغلوطة: عقار الهايدروكسيوريا يسبب السرطان؟**

الحقيقة: كلا لا صحة لذلك.

أسئلة شائعة حول فقر الدم المنجلي

س: هل إن المصابين بهذا المرض يمنعون من الزواج؟

ج: كلا ولكن كي نمنع إصابة الأبناء بهذا المرض يجب عمل الفحوصات الضرورية قبل الزواج لمعرفة أي من الزوجين مصاب أو حامل للمرض وهذه بعض القواعد البسيطة:

- **كلا الزوجين سليمان = جميع الأطفال سليمون**
- **أحد الزوجين سليم والأخر مصاب = جميع الأطفال سليمون لكنهم حاملون للمرض.**
- **كلا الزوجين مصابان = جميع الأطفال مصابون**
- **أحد الزوجين مصاب والأخر حامل للمرض = احتمال الإصابة هو ٥٠٪ في كل حمل.**
- **أحد الزوجين سليم والأخر حامل للمرض = احتمال الإصابة هو صفر ولكن قد يكون حامل للصفة بنسبة احتمال ٢٥٪ في كل حمل.**

س: هل يمكن الشفاء من فقر الدم المنجلي؟ هل هناك علاج نهائي؟

ج: لغاية الان لا يوجد علاج شافٍ لفقر الدم المنجلي لكن هناك محاولات وبحوث لزرع الخلايا الجذعية وبعض العلاجات الجينية التي يمكن ان تقلل من حدة المرض.

س: هل من الممكن ان يتطور مرض فقر الدم من حامل للصفة إلى مريض مصاب؟

ج: كلا فذلك غير ممكن بتاتاً.

س: هل يصح علاج فقر الدم المنجلي بمقويات تحتوي على الحديد؟

ج: كلا قد يكون ذلك ضاراً إلا في حالات نادرة.

س: هل من الممكن تشخيص مرض فقر الدم المنجلي قبل الولادة؟

ج: نعم يمكن تشـــخيصـــه عند الجنين قبل ولادته عن طريق أخذ عينة من السائل المحيط بالجنين في رحم الام (بزل السائل الامنيوسي) أو من دم الجنين وإجراء تحليل (دي أن أي).

س: هل يستطيع مرضى فقر الدم المنجلي ممارسة الرياضة؟

ج: نعم يمكن ممارســـة الرياضـــة بانتظام لكن دون إفراط مع ضرورة تجنب الجفاف.

س: هل التدخين آمن لمرضى فقر الدم المنجلي؟

ج: كلا: التدخين يزيد حصول نوبات الألم.

س: هل يجب وقف عقار الهايدروكسيوريا خلال جائحة كورونا؟

ج: لا ينصـــح بإيقاف عقار الهايدروكســـيوريا للمرضى الملامســـين أو المصابين بفايروس كورونا حسب توصيات الجمعية الأمريكية لأمراض الدم.

س: ما علاقة مرض فقر الدم المنجلي مع صحة الأسنان؟

ج: يجب الحفاظ على صـحة الأسـنان بصـورة جيدة لأن مشـاكل الفم والأسنان كالتسوس أو الالتهابات تزيد من خطر الاصابة بنوبات الألم.

س: هل بالإمكان تناول عقار الهايدروكسيوريا من قبل الحوامل؟

ج: كلا لا ينصح بتناوله من قبل الحوامل.

س: هل يجب الحذر والانتباه للساقين والوركين اثناء العمل أو الرياضة؟

ج: نعم وخصوصا عند حدوث جرح في الساق أو القدم لتفادي تكوّن قرح الساق.

س: ما الطعام الصحي والآمن لمرضى فقر الدم المنجلي؟

ج: الطعام هو كالوقود للجسم لتشغيله في أعلى أداء، ومرضى فقر الدم المنجلي يحتاجون إلى الفيتامينات والمعادن بكمية ونوعية جيدة وتوجد الكثير من الأطعمة ذات السعرات الحرارية المفيدة لمرضى فقر الدم المنجلي منها المعكرونة ورقائق الذرة أو القمح مع الحليب وخبز الحبوب الكاملة والخضار التي تحتوي على النشويات مثل البطاطا وبقية الخضار الورقية والحليب الكامل الدسم ومنتجاته وكذلك الفواكه كالموز.

والحمد لله رب العالمين

المصادر

1- **Clinical Hematology theory and procedures by Turgeon. Sixth ed.**
2- **American society of hematology.**
3- **Blood advances clinical guideline.**
4- **Nelson text book 20th ed.**
5- **Harrisons principles of internal medicine text book 20th ed.**
6- **Evidence based consus for sickle cell treatment.**
7- **Mayo clinic.**
8- **Up to date app.**

المحتويات

تقديم	٩
المقدمة	١١
تمهيد	١٢
كريات الدم الحمراء	١٣
أنواع الهيموغلوبين	١٤
فقر الدم المنجلي	١٦
أنواع فقر الدم المنجلي	١٨
كيف ينتقل فقر الدم المنجلي؟	٢٠
الوقاية من فقر الدم المنجلي	٢١
أعراض فقر الدم المنجلي	٢٢
مضاعفات فقر الدم المنجلي	٢٤
تشخيص فقر الدم المنجلي	٢٦
علاج فقر الدم المنجلي	٢٧
علاج نوبات الألم	٢٨
تفادي نوبات الألم	٢٩
نوبات الألم عند الأطفال	٣٠
نقل الدم	٣٢
اللقاحات	٣٤
غذاء مرضى فقر الدم المنجلي	٣٥
الأدوية	٣٦
عقار الهايدروكسيوريا	٣٧
التأقلم مع المرض	٤٠
متى نراجع الطبيب؟	٤١
ماذا تتوقع من طبيبك عند مراجعتك له؟	٤٢
ماذا يتوقع منك طبيبك عند زيارتك له؟	٤٣
هل توجد أعراض عند حامل صفة فقر الدم المنجلي	٤٤
مرضى فقر الدم المنجلي والصوم	٤٥
مرضى فقر الدم المنجلي والحمل	٤٦
مرضى فقر الدم المنجلي والعمليات الجراحية	٤٨
معلومات مغلوطة	٥٠
أسئلة شائعة عن فقر الدم المنجلي	٥٢
المصادر	٥٥

View publication stats