

فقر الدم المنجلي Sickle Cell Anemia

الخلاصة

وهو من الأمراض الوراثية التي تصيب نسيج الدم وتلازم الفرد المصاب بها طيلة فترة حياته كما أنه أحد أنواع فقر الدم الانحلالي الذي يصيب كريات الدم الحمراء ومن أشهر أمراض الدم الوراثية الانحلالية التي تسبب تكسر كريات الدم الحمراء وهي أكثرها شيوعاً على مستوى العالم بشكل عام وفي دول حوض البحر المتوسط والشرق الأوسط وأفريقيا والهند بشكل خاص. وللمرض عدة تسميات منها فقر الدم المنجلي والانيميا المنجلية ومرض المنجلية وجميعها تشير الى شكل كريات الدم الحمراء المنجلي الذي يختلف عن شكل كريات الدم الحمراء الطبيعية . وهناك مضاعفات خطيرة قد تواجه بعض المرضى مثل انسداد العروق في الرئتين او في البطن او حتى في المخ وهذا بالإضافة الى الآلام المبرحة التي يعاني منها الشخص المصاب.

المحتويات

- ١- تعريف فقر الدم المنجلي .
- ٢- مسميات المرض .
- ٣- انتشار المرض .
- ٤- بناء الهيموكلوبين .
- ٥- تصنيف الانيميا المنجلية .
- ٦- اسباب وعوامل التمنجل .
- ٧- أعراض فقر الدم المنجلي .
- ٨- مضاعفات فقر الدم المنجلي .
- ٩- الوقاية من مضاعفات مرض فقر الدم المنجلي
- ١٠- نصائح لمرضى فقر الدم المنجلي .
- ١١- الحالات التي يجب على أهل الطفل المريض مراجعة الطبيب أو المستشفى .
- ١٢- وسائل الوقاية من الانيميا المنجلية .

تعريف فقر الدم المنجلي

يعد فقر الدم المنجلي من أشهر أمراض الدم الوراثية الانحلالية والتي تصيب كريات الدم الحمراء وتسبب تكسر هذه الخلايا مما يؤدي ذلك الى فقر الدم. والذي يتسبب عن طفرة نقطية يتغير من خلالها حامض الكلوتاميك ليحل محله حامض الفاليل في سلسلة الكلوبين .

مسميات المرض

سمي هذا المرض بالمنجلية وذلك لان كريات الدم الحمراء تحت المجهر تأخذ شكل مقوس كالمنجل او الهلال. وهذه الخلايا المصابة تأخذ شكل المنجل أو القوس وتكون قابلة الى التكسر والتحلل. وبالإضافة الى عدم ليونة هذه الخلايا أيضا تؤدي الى إعاقة مرور الدم خلال الشعيرات الدموية، و قد تسد عروق الدم فتسبب تجلطات دموية والتي تسبب من ناحيتها الام مبرحة في اجزاء مختلفة من الجسم. وهذه التجلطات والآلام الناتجة عنها تلاحظ خاصة في عظام الاطراف و الظهر.

انتشار المرض

ينتشر المرض في المناطق التالية :

- ١- افريقيا بشكل عام.
- ٢- منطقة الخليج العربي و في اليمن و جنوب شرق السعودية.

٣- منطقة الشرق الأوسط وتشمل إيران العراق سوريا الأردن وفلسطين.

٤- شبه القارة الهندية.

٥- جنوب شرق آسيا.

٦- المنطقة الكاريبية في أمريكا الوسطى.

بناء الهيموكلوبين

لغرض معرفة الخلل في كريات الدم الحمراء يجب أن نأخذ فكرة عن تكوين هذه الخلايا وخاصة عن تكوين الهيموكلوبين فخلايا الدم الحمراء تتكون في نخاع العظم ومهمتها الرئيسية نقل الأوكسجين الى أعضاء الجسم المختلفة . ونقل الأوكسجين يتم عن طريق ربطه على الهيموكلوبين .

يتكون الهيموكلوبين من الأجزاء التالية:

جزء غير بروتيني وهو قطعة الهيم

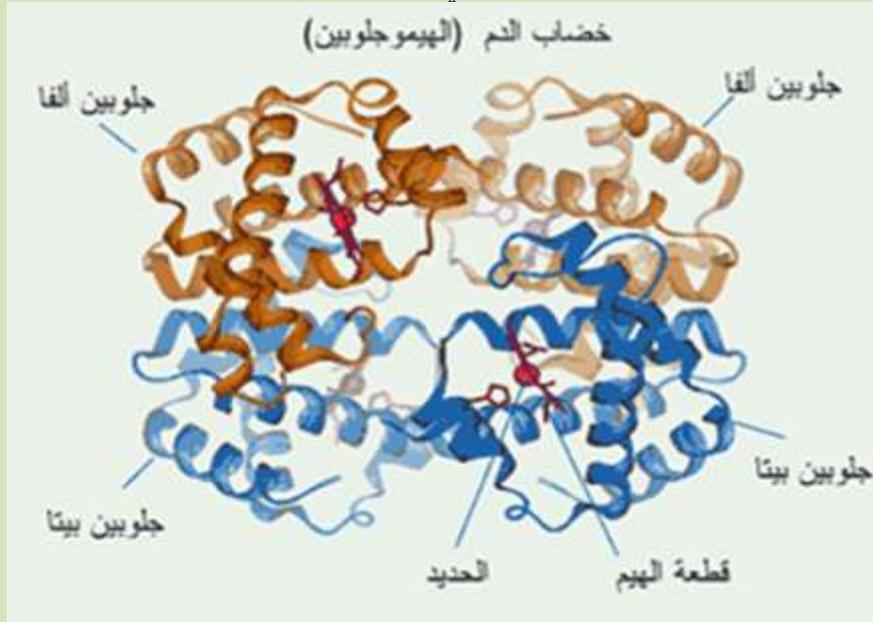
• أربع قطع من البروتين المسمى بالكلوبين اثنتان من هذا الكلوبين من نوع ألفا و اثنتان من نوع بيتا .

• قطعة الهيم وقطع الكلوبين يتم تصنيعهم في داخل الجسم عن طريق عدة مورثات (جينات) متخصصة بذلك.

قطع الكلوبين من نوع ألفا يتم تصنيعها من أربع مورثات، اثنتان موجودة على كروموسوم ١٦ الذي ورث من الأب والاثنتين الأخرين على النسخة الثانية من كروموسوم ١٦ الذي ورثه الإنسان من الأم.

قطع الكلوبين من نوع بيتا يتم تصنيعها من مورثتين اثنتين واحد موجود على الكروموسوم ١١ الذي ورثه الإنسان من الأب والأخرى على النسخة الثانية من كروموسوم ١١ الذي ورثه الإنسان من الأم.

وفي حالة الانيميا المنجلية يكون هناك عطب في كلا الجينين الذين يصنعان مادة البيتا كلوبين.



تصنيف الأنيميا المنجلية (أنواع الانيميا على حسب الطفرة في الجينات المورثة) :

١- الحامل للانيميا المنجلية:

يسمى الشخص في هذه الحالة بالشخص الحامل للانيميا المنجلية وتصيب هنا الطفرة (أي العطب أو الخلل) نسخة واحدة من مورثات البيتا كلوبين فتقوم الخلية بإنتاج نوعين من البيتا

كلوبين وذلك نظرا لوجود مورث آخر سليم .مورث ينتج بيتا كلوبين طبيعي (يصنع هيموجلوبين طبيعي) و مورث ينتج بيتا كلوبين غير طبيعي.

٢- المصاب بالانيميا المنجلية:

في هذه الحالة يحدث الخلل في كلا النسختين من مورثات البيتا كلوبين فتقوم الخلية بإنتاج بيتا كلوبين غير طبيعي (والذي بالتالي يصنع هيموكلوبين غير طبيعي - منجلي) .

أسباب وعوامل التمنجل

عند الإصابة بمرض المنجلية يقوم نخاع العظم بإنتاج لكريات دم حمراء غير طبيعية بسبب خلل في تكوين الهيموكلوبين (خضاب الدم). وأن هذه الخلايا المصابة تأخذ شكل المنجل أو القوس وتكون قابلة الى التكسر والتحلل أو ما يسمى أيضا بالتمنجل.

ومن العوامل والأسباب التي تؤدي الى زيادة نسبة تمنجل كريات الدم الحمراء:

١- نقص الاوكسجين وذلك عند الصعود الى مرتفعات شاهقة

٢- جفاف الجسم في حالة عدم تناول كمية كافية من السوائل

٣- إصابة المريض بالتهابات مختلفة

وفي حالة زيادة التمنجل في الدم بسبب العوامل المذكورة أعلاه يؤدي ذلك الى إبطاء حركة الخلايا المنجلية في الدم وهذه الحالة قد تزداد سوءاً بحيث ينسد او يتجلط الدم في الأوعية الدموية او الشعيرات الدموية والذي يؤدي الى توقف وصول الدم الى الاعضاء التالية مما يؤدي الى موت الخلايا و ضمورها.

فاذا كان الوعاء الدموي يغذي العظم حدثت آلام مبرحة في تلك المنطقة و لو كان في الرنتين تحدث حالات مشابهة للالتهاب الرئوي و لو كانت في المخ يمكن أن تؤدي الى جلطة في المخ والتي تسبب شللاً نصفياً للمريض لا قدر الله.

أعراض فقر الدم المنجلي

لا تظهر على الحامل للانيميا المنجلية أية اعراض وقد يتم اكتشاف حمله للمرض بمجرد الصدفة وذلك عند إجراء اختبار التمنجل له والذي يجرى في العادة في كثير من البلدان بشكل روتيني قبل القيام بالعمليات الجراحية .

أعراض المصاب بمرض المنجلية العامة :

١- فقر الدم.

٢- شحوب واصفرار البشرة والشفيتين.

٣- التأخر في النمو الجسماني.

٤- الخمول و الشعور بالتعب والإرهاق لأقل جهد.

٥- فقدان الشهية.

٦- تضخم الكبد والطحال نتيجة عجز نخاع العظام عن إنتاج كريات الدم الحمراء.

٧- تغيرات في عظام الجسم ومنها الجمجمة.

٨- زيادة الالتهابات بشكل عام.

أعراض مرض المنجلية على حسب عمر المريض

تظهر أول الأعراض الخاصة بمرض المنجلية بعد الشهر السادس من عمر المصاب ويمكن ان نقسم الأعراض اعتماداً على الفترات الزمنية التي تظهر عندها الإصابة وهي :

أولاً : بعد الشهر السادس و خلال السنيتين الأوليتين من العمر:

بسبب انغلاق الشرايين في منطقة اليدين والقدمين .وذلك يؤدي الى انتفاخ اليدين و القدمين والذي يكون مصحوبا بالآلام شديدة و بكاء متكرر. وبعض الحالات تكون مصحوبة بالتهاب فيروسي او بكتيري في الدم.

بعدها يبدأ حدوث النوبات المتكررة من الألم و الناتجة عن انسداد العروق الدموية المغذية للعظام. وتختلف شدة هذه النوبات و عدد مرات تكرارها من شخص الى اخر.

ثانياً : بعد سنتين الى عشرة سنوات من العمر:

- 1- زيادة القابلية للإصابة بالالتهابات خاصة الالتهابات البكتيرية وخاصة في الجهاز التنفسي.
- 2- إمكانية الإصابة بالتهابات العظام وفي هذه الحالة يصعب أحياناً التمييز بين نوبة الألم أو التهاب العظم
- 3- شحوب البشرة بسبب فقر الدم.
- 4- اصفرار البشرة و العينين نتيجة لتكسر الدم و ارتفاع المادة الصفراء في الدم (يرقان).
- 5- التعب والإرهاق عند القيام بأعمال فيها جهد عالي.

ثالثاً : بعد سن العاشرة من العمر :

تتميز بزيادة احتمال اصابة الرئتين بتجلطات نتيجة لانسداد العروق الدموية. و تظهر هذه الحالات على شكل ألم في الصدر مع سعال جاف و نقص في الاوكسجين وتكون الحالة مشابهةً لالتهاب رئوي مما يصعب عملية تشخيص الحالة.

رابعاً : من المشاكل الصحية التي قد تحدث في اي عمر للشخص المصاب:

- 1- نوبات الألم المتكررة.
- 2- تقرح في الساقين يصعب شفاؤها.
- 3- حصوات في المرارة.
- 4- الانتصاب المؤلم عند الذكور.

مضاعفات فقر الدم المنجلي

- ان الإصابة بفقر الدم المنجلي يؤدي الى المضاعفات التالية:
- 1- لمحاولة تعويض نقص الهيموكلوبين وذلك بزيادة سرعة ضخ القلب للدم تزداد سرعة ضربات القلب مما يؤدي الى حدوث مضاعفات قلبية مثل تضخم عضلة القلب مع هبوط في القلب وعدم انتظام في دقاته.
 - 2- نتيجة عجز نخاع العظام عن إنتاج كريات الدم الحمراء تقوم بعض الأعضاء مثل الكبد والطحال بإنتاج كريات دم حمراء مما يؤدي الى تضخمها.
 - 3- ترسب الحديد بسبب نقل الدم المتكرر والذي قد يسبب في مضاعفات أعضاء مختلفة من الجسم مثل تشمع الكبد ، اسوداد لون الجلد، خلل هرموني أن لم يعطى المريض حقنة الدسفيرال والتي تؤدي إلى التخلص من الحديد عن طريق البول.
 - 4- نتيجة لنقل الدم بشكل مستمر تعرض المريض للإصابة بالأمراض المعدية.
 - 5- تمنجل كريات الدم الحمراء وانسداد الأوعية يؤدي الى إمكانية حدوث الشلل النصفي بسبب انسداد إحدى الأوعية الدموية في الدماغ .
 - 6- مشاكل ومعاناة نفسية يمر بها المصاب بالمنجلية .

الوقاية من مضاعفات مرض فقر الدم المنجلي

- 1- العناية والرعاية السليمة تحت الإشراف المستمر في مراكز متخصصة
- 2- المتابعة والالتزام بتناول الأدوية التي تعطى تحت الإشراف الطبي المتواصل
- 3- بالإضافة الى المساعدة النفسية لحاملين هذا المرض حتى ينظروا لأنفسهم كأشخاص وليس كمرضى وتشجيعهم على أن يكونوا أعضاء فعالين في المجتمع وتعويدهم على الصبر وقوة الاحتمال ، ليستطيعوا التغلب على التحديات التي قد تواجههم في هذه الحياة.

نصائح لمرضى الأنيميا المنجلية :

- ١- تناول بعض الأدوية المعينة مثل المضاد الحيوي (بنسلين) ودواء حمض الفوليك وذلك بشكل منتظم ودقيق وعدم التوقف عن ذلك مهما كانت الأسباب.
- ٢- الحرص على تناول غذاء صحي متوازن وبشكل جيد.
- ٣- تناول كمية كافية من السوائل بشكل يومي مستمر وزيادة كمية السوائل في حالة الحمى او الإسهال او القيء او الآلام في العظام.
- ٤- الاهتمام بتدفئة الجسم وخاصة الأطراف في الأوقات الباردة.
- ٥- عدم لبس الملابس الضيقة والتي قد تضغط على الأوعية الدموية الدقيقة مما يؤدي إلى حدوث مضاعفات (التمنجل).
- ٦- ممارسة التمارين الرياضية بشكل منتظم مع الحرص على إعطاء الجسم قسطاً كافياً من الراحة وعدم مزاوله النشاطات المرهقة بشكل كبير.
- ٧- لحماية الشخص من الالتهابات البكتيرية يجب إعطائه المرض تطعيمات أخرى إضافية غير التطعيمات المعتادة مثل تطعيم ضد بكتريا الالتهاب الرئوي (Pnumococcus) وتطعيم ضد بكتريا المستدمية النزلية (*Hemophilus influenzae*) وتطعيم ضد البكتريا المسببة لالتهاب السحايا (Meningococcal).
- ٨- تدريب والدي المريض المصاب على الانتباه الى أي تغير مفاجئ في حالة الطفل مثل شحوبه اللون ، اصفرار العينين بشكل أكبر عن المعتاد أو خمول وعدم النشاط.
- ٩- العناية بنظافة الجسم وخاصة بالأسنان ومراجعة عيادة الأسنان بانتظام حيث أن أي تسوس الأسنان قد يؤدي إلى التهابات خطيرة .
- ١٠- تجنب المناطق المرتفعة أو ركوب الطائرات غير مكيفة الضغط بسبب قلة نسبة الأوكسجين في هذه الأماكن مما قد يسبب الآلام في العظام وغيره من الجسم.

الحالات التي يجب على أهل الطفل المريض مراجعة الطبيب أو المستشفى :

١. ارتفاع في درجة حرارة الجسم.
٢. ضيق في التنفس او الم في الصدر.
٣. الام في العظام او في الصدر تزيد في الشدة.
٤. آلام شديدة في البطن او إنتفاخ مفاجئ وحاد في البطن.
٥. شحوب مفاجئ في لون الوجه وإصفرار الجسم وخاصة في العينين.
٦. صداع مفاجئ شديد أو تغير في مستوى الوعي (الانتباه).
٧. آلام مفاجئة شديدة في الجهاز التناسلي الذكري.
٨. إسهال أو قيء.
٩. ضعف مفاجئ في الاطراف.

وسائل الوقاية من الأنيميا المنجلية :

مرض الأنيميا المنجلية من الأمراض الوراثية التي تنتقل من الوالدين الحاملين للجينات المورثة لهذا المرض الى أطفالهم عن طريق الوراثة المتنحية. وكما ذكرنا سابقاً أن الشخص الحامل للجين المورث لا تظهر عليه أي أعراض للمرض ولذلك فإن الطريقة الوحيدة لمعرفة ذلك هي القيام بالفحص قبل الزواج في المناطق التي تكثر فيها أمراض الدم الوراثية. لذلك ننصح جميع الأخوات والإخوان المقبلين على الزواج القيام بإجراء الفحص الطبي قبل الزواج.