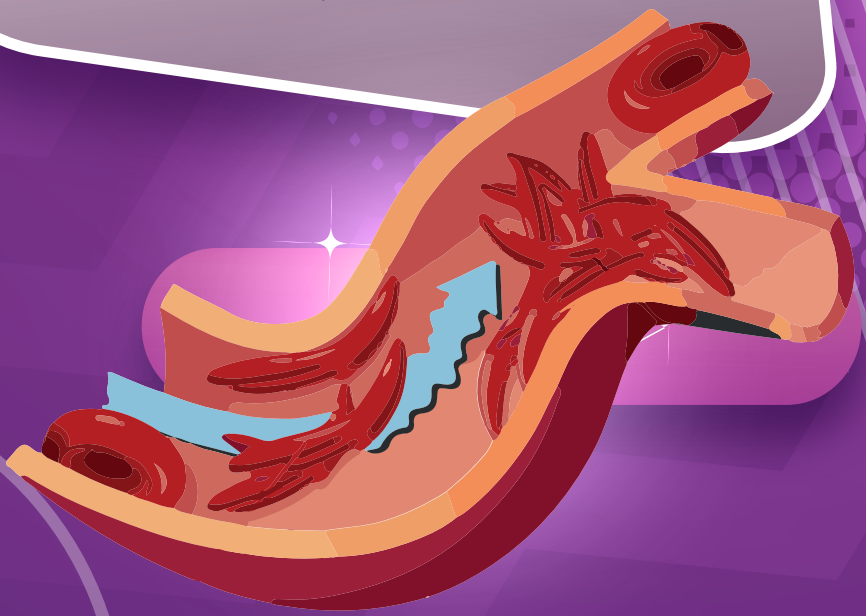
سلطنة عمان
وزارة الصحة

فقر الدم المنجلي



المحتويات

ماهو مرض فقر الدم المنجلي ؟ ١

ما مدى انتشار هذا المرض ؟ ٢

كيف يصاب الإنسان بمرض فقر الدم المنجلي ؟ ٢

كيف يسبب مرض الخلايا المنجلية فقر الدم ؟ ٥

كيف تعرف الأسرة أن أحد أطفالها مصاب بمرض الخلايا المنجليه ؟ ٥

ماهي أعراض فقر الدم المنجلي ؟ ٦

كيف يمكن مواجهة مرض فقر الدم المنجلي ؟ ٦

المضاعفات الخطيرة لمرض فقر الدم المنجلي..... ١٤

فقر الدم المنجلي و تضخم الغدد الليمفاوية..... ١٨

فقر الدم المنجلي والعين..... ١٨

فقر الدم المنجلي و تغيرات العظام..... ١٩

فقر الدم المنجلي و الجهاز البولي..... ١٩

فقر الدم المنجلي و قرحة الساق ٢٠

العمليات الجراحية لمريض فقر الدم المنجلي ٢٠

تأثير مرض فقر الدم المنجلي على الحمل و الولادة ٢١

نقل الدم لمريض فقر الدم المنجلي ٢٢

عملية زراعة النخاع والخلايا الجذعية : ٢٢

تقديم المشورة الوراثية لمريض فقر الدم المنجلي: ٢٣

دور العائلة ٢٤

دور المجتمع في الإسهام في التخفيف من آثار المرض: ٢٥

عادة تعيش كريات الدم
الحمراء الطبيعية
١٢٠ يوماً

كريات الدم
الحمراء الطبيعية

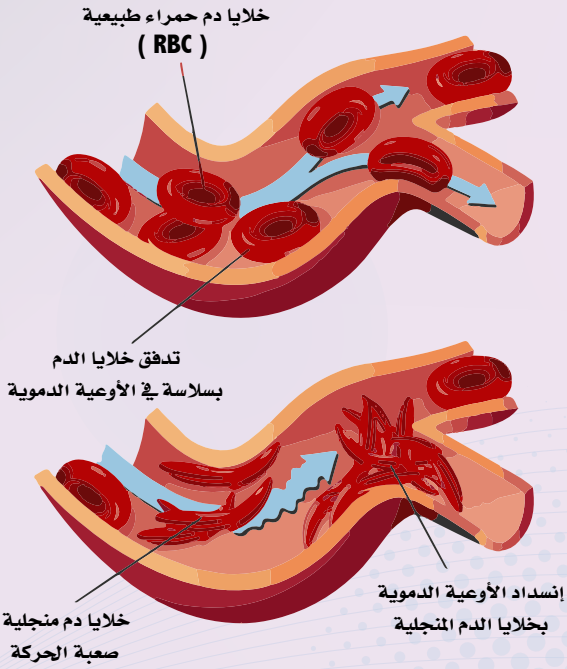
تعيش كريات الدم المنجلية
من ١٠-١٢ يوماً فقط

كريات الدم
الحمراء المنجلية

ماهو مرض فقر الدم المنجلي ؟

فقر الدم المنجلي هو أحد أمراض الدم الوراثية التي تصيب الإنسان.

وذلك بسبب وجود اعتلال في تركيب هيموجلوبين الدم الموجود بكريات الدم الحمراء



والهيموجلوبين عبارة عن بروتين

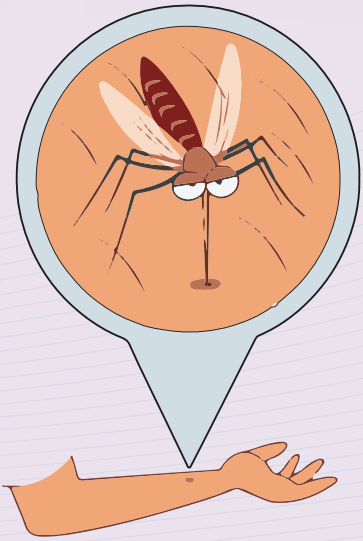
يتواجد في كريات الدم الحمراء القرصية الشكل ويرمز للهيموجلوبين الطبيعي بالرمز(**A**) وهو المسؤول عن حمل الأكسجين إلى جميع أجزاء الجسم المختلفة، ولا يتأثر بنقص الاكسجين.

بينما الهيموجلوبين المعتل التركيب يرمز له بالرمز(**S**) يتأثر بنقص الاكسجين ويصبح حينها لزجاً مما يؤدي إلى تغير شكل كريات الدم الحمراء من الشكل العادي (القرصي) إلى الشكل المنجلي وبالتالي لا يسهل المرور في الأوعية والشعيرات الدموية الدقيقة.

وهذا يؤدي إلى صعوبة وصول الدم لبعض أجزاء الجسم مما يسبب نوبات آلام الشديدة وتكسر كريات الدم الحمراء وهبوط حاد في نسبة الهيموجلوبين (الانيميا الحادة).

ما مدى انتشار هذا المرض ؟

ينتشر فقر الدم المنجلي في العديد من دول العالم خاصة في أفريقيا والشرق الأوسط والهند وفي سلطنة عمان بلغت نسبة حاملي المرض ٦٪ في حين بلغت نسبة المصابين ٠,٢٪ وذلك حسب آخر الدراسات سنة ٢٠٠٣م التي أجريت للأطفال ما دون سن الخامسة.



من المرجح أن لايصاب الشخص الحامل لفقر الدم المنجلي بالملاريا القاتلة حيث يصعب على طفيل الملاريا أن يدخل كريات الدم الحمراء المنجلية لصلابة جدارها ، وإذا دخل فلا يعيش طويلا بسبب سرعة تكسر كريات الدم الحمراء المعتلة.

كيف يصاب الإنسان بمرض فقر الدم المنجلي ؟

فقر الدم المنجلي مرض وراثي يتوارث بطريقة الوراثة المتنحية من الآباء و الأمهات إلى الأبناء. فالهيموجلوبين يورث عن طريق زوج من الجينات الوراثية أحدهما يأتي من الأم والآخر يأتي من الأب وهناك ثلاث إحتمالات لتوريث الهيموجلوبين كالتالي :

١- أن يرث الطفل الهيموجلوبين الطبيعي (**AA**) من كلا الوالدين ويعتبر طفل سليم.

٢- أن يرث الطفل الطبيعي من أحد الوالدين(**A**) والهيموجلوبين المعتل (**S**) من الآخر ويعتبر طفل حامل للمرض(**SA**) وتكون نسبة الهيموجلوبين (**S**) في الدم ما بين ٢٠-٤٠٪ من مجمل الهيموجلوبين بالدم .

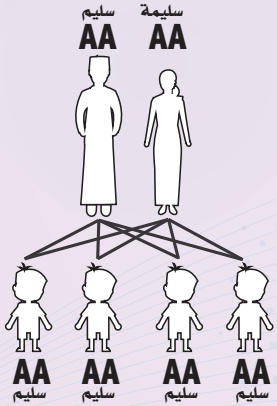
٣- أن يرث الطفل الهيموجلوبين المعتل (**S**) من كلا الوالدين ويعتبر طفل مصاباً (**SS**) وتكون نسبة الهيموجلوبين (**S**) في الدم ما بين ٦٠-٩٠٪ من مجمل الهيموجلوبين بالدم.

وهذا يظهر على النحو التالي :

الإحتمالات

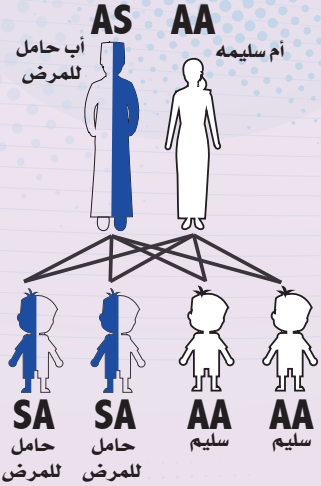
الأسرة الأولى :

كلا الوالدين يحملان هيموجلوبين الطبيعي (**AA**) وعليه يكون جميع الأبناء طبيعين يحملون هيموجلوبين (**AA**) وهي الأسرة السليمة الخالية من مرض الأنيميا المنجلية.



الأسرة الثانية :

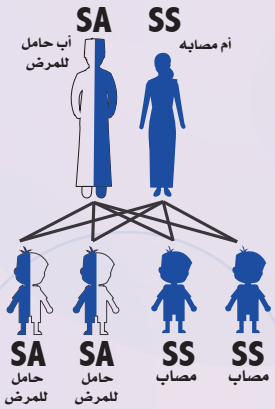
أحد الوالدين يحمل هيموجلوبين طبيعي (**AA**) والآخر حامل للمرض (**SA**) وإذا رزقا بطفل فهناك احتمالين في كل حمل بنسبة ٥٠٪ لكل احتمال إما ولادة طفل سليم (**AA**) أو طفل حامل لصفة المرض (**SA**)



في هذا الزواج لا يوجد إحتمالية لولادة طفل مصاب ولذلك فهو الزواج المناسب لشخص يحمل صفة المرض .

الأسرة الثالثة :

أحد الوالدين مصاب بالمرض ويحمل هيموجلوبين (**SS**) أما الآخر فهو حامل للمرض (**SA**) وفي هذه الحالة هناك احتمالين لكل حمل بنسبة ٥٠٪ لكل إحتمال إما ولادة طفل مصاب (**SS**) أو طفل حامل لصفة المرض (**SA**) .



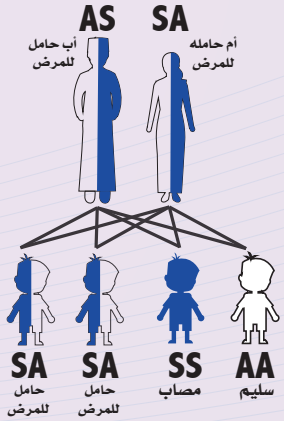
الأسرة الرابعة :

كلا الزوجين يحمل المرض (**SA**) وهناك ثلاث احتمالات لكل حمل :

الإحتمال الأول: أن يرث الطفل الجين السليم من كلا الأبوين ويكون سليماً (**AA**) بنسبة ٢٥٪ .

الإحتمال الثاني: أن يرث الطفل الجين المريض من كلا الأبوين ويكون مريضا (**SS**) بنسبة ٢٥٪ .

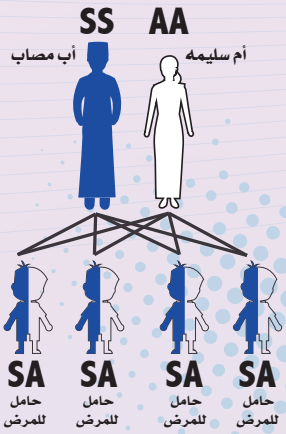
الإحتمال الثالث: أن يرث الطفل جيناً مريضاً من أحد الأبوين وجيناً سليماً من الآخر ويصبح حاملاً للمرض (**SA**) بنسبة ٥٠٪ .



الأسرة الخامسة :

أحد الوالدين مريض يحمل هيموجلوبين (**SS**) والآخر سليم ويحمل هيموجلوبين (**AA**) فهناك احتمال واحد فقط بنسبة ١٠٠٪ لكل حمل وهو ولادة طفل حامل لصفة المرض (**SA**) .

في هذا الزواج لا يوجد إحتمالية لولادة طفل مصاب ولذلك فهو الزواج الأمثل للشخص المصاب.



كيف يسبب مرض الخلايا المنجلية فقر الدم ؟

مريض الخلايا المنجلية يعاني من فقر الدم المزمن حيث يتراوح معدل الهيموجلبين في الدم ٧-٩ جرام بدلا من ١٢-١٥ جرام للشخص العادي.

وذلك لأن كريات الدم المنجلية تعيش لفترة أقل من الكريات الحمراء الطبيعية وتتكسر بسرعة في الطحال وفي أجزاء أخرى من الجسم (عادة تعيش كريات الدم الحمراء حوالي ١٢٠ يوماً ثم تتكسر لتحل محلها كريات جديدة ينتجها نخاع العظام).

عادة تعيش كريات الدم الحمراء الطبيعية ١٢٠ يوماً

وتعيش كريات الدم المنجلية من ١٠-١٢ يوماً فقط

كيف تعرف الأسرة أن أحد أطفالها مصاب بمرض الخلايا المنجليه ؟

١- غالبا ما تبدأ أعراض المرض عندما يصل عمر الطفل ٦ شهور إلى سنة فقد تلاحظ الأم تورم أطراف الصغير، وصراخه المستمر من الألم عند لمس هذه الأطراف. وربما يعاني من فقدان الشهية وضعف النشاط والميل إلى الكسل في هذه الحالة يفضل الذهاب بالطفل إلى المستشفى لعمل فحص الدم اللازم والتأكد من إصابته بالمرض.

٢- قد يرغب الآباء في فحص أنفسهم وكذلك فحص أبنائهم إذا كان في العائلة طفل مصاب بمرض فقر الدم المنجلي ، وذلك لمعرفة الصورة الجينية لأفراد عائلة المصاب وبالتالي متابعة المرض والحصول على الإستشارة الطبية اللازمة والتخطيط السليم للحمل القادم .

٣- كما يمكن معرفة ما إذا كان الطفل حديث الولادة مصاباً بالمرض أم لا وذلك بفحص عينة من دم الحبل السري فور الولادة.

ماهي أعراض فقر الدم المنجلي ؟

في بعض الحالات قد لا تظهر على الفرد أي أعراض لمرض فقر الدم المنجلي وربما يكتشف ذلك بالصدفة عند فحص الدم لأي سبب آخر ، غير أن هناك مجموعة من الأعراض التي يدل أحدها أو بعضها على إصابة الفرد بمرض فقر الدم المنجلي .

ومن هذه الأعراض ما يلي :

- شحوب اللون والتعب والإعياء الشديدين.
- إرتفاع درجة الحرارة.
- فقدان الشهية وضعف النشاط.
- نوبات الألم المختلفة وهي من أكثر الأعراض شيوعا.
- الإلتهابات المختلفة (إلتهاب السحايا ، إلتهاب الدم ، إلتهاب العظام ، إلتهاب الصدر ، وإلتهاب مجرى البول وتقرحات الجلد وخاصة عند حدوث الجروح).

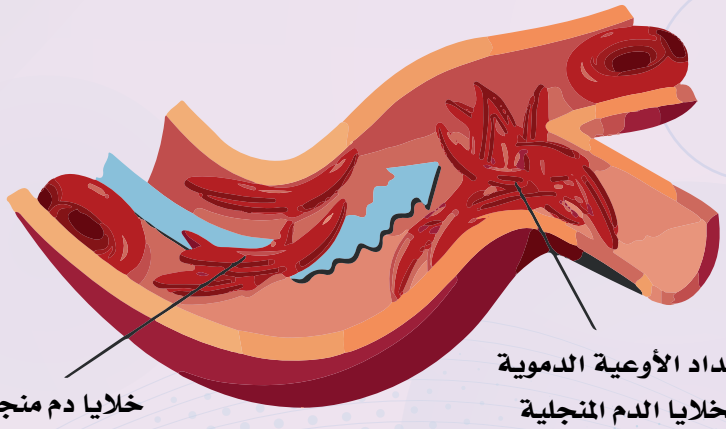
ويلاحظ: أن نحو ثلثي المرضى يصابون بهذه الأعراض على فترات متباعدة كل عدة سنوات ، أما الثلث الآخر فإنه يصاب بالأعراض في فترات متقاربة كل شهر أو حتى كل أسبوع . وبين نوبات المرض يعود الشخص لحالته الطبيعية ، لذلك يمكن إلحاق الطفل المصاب بفقر الدم المنجلي بالمدارس العادية مع إبلاغ إدارة المدرسة وفريق الصحة المدرسية عن حالته المرضية.

كيف يمكن مواجهة مرض فقر الدم المنجلي ؟

إن فقر الدم المنجلي مرض وراثي مزمن ، تعالج أعراضه فقط ولكن يبقى الشخص مريضاً ، فعلى الأسرة معرفة الأعراض المختلفه للمرض وكيفية التغلب عليها وعلاجها ومتى يجب مراجعة الطبيب.

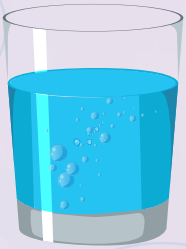
أولا : نوبات الألم

تأخذ الكريات الحمراء شكل المنجل وتتجمع في الأوعية الدموية الصغيرة وتسدها مما يقلل وصول الدم والأكسجين لأجزاء الجسم المختلفة ويتسبب في نوبة الألم.



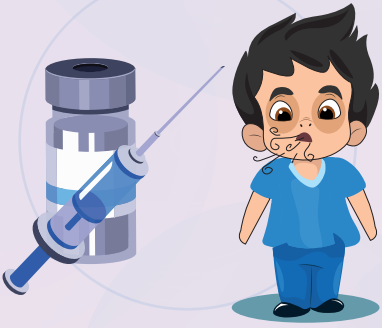
١- ماهي الأسباب التي تؤدي إلى تكرار حدوث نوبات الألم :

- نقص السوائل في الجسم نتيجة زيادة العرق أثناء اللعب في الجو الحار أو نتيجة الإصابة بالإسهال والقيء.
- إرتفاع درجة حرارة الجسم نتيجة الإصابة ببعض الإلتهابات.
- المجهود العضلي الزائد ، حيث تزيد حاجة الجسم للأكسجين وتتعرض كرات الدم الحمراء لنقص الأكسجين فتأخذ الشكل المنجلي.
- حدوث نقص في الأكسجين بسبب الصعود إلى المناطق الجبلية العالية.
- التعرض للبرد والتغير المفاجئ في درجة الحرارة.
- الحمل.
- الإجهاد النفسي والقلق خاصة عند الإختبارات.



لتجنب نوبات الألم يجب :

- شرب كمية كافية من السوائل خاصة في الجو الحار وعند اللعب أو عند الإصابة بالإسهال أو القيء .
- تجنب الإجهاد والأماكن المزدحمة والمناطق الجبلية المرتفعه حيث يقل الأكسجين .



- أخذ التطعيمات اللازمة المقررة ومراجعة الطبيب عند ظهور أي أعراض مثل الحمى للوقاية من الإلتهابات.
- مراعاة توفير الأكسجين وإعطاء المحاليل الكافية عند إجراء العمليات الجراحية لمريض الخلايا المنجلية كما قد يحتاج المريض إلى تغيير جزئي للدم قبل العملية لخفض نسبة هيموجلوبين (**S**) إلى ٣٠-٥٠٪.

٢- أماكن الألم :

في الرضع : قد تظهر نوبة الألم على شكل تورم في اليدين والقدمين مع الألم الشديد عند لمس الرضيع.

وفي الأطفال الأكبر سناً يكون الألم في الأطراف (اليدين والقدمين) والمفاصل أو في الصدر أو في البطن أو الظهر. كما يصاب الطفل بشحوب وضعف الشهية .

وفي الغالب تكون النوبة مصحوبة بإرتفاع في درجة الحرارة وقد يكون البول داكناً وقد يستمر الألم لمدة ساعات أو يطول لعدة أيام.

- **أزمة الصدر :** هناك أسباب للأزمة الصدرية منها عدم وصول كمية كافية من الدم إلى الرئة ، وقد يكون بسبب الإصابة بالإلتهابات البكتيرية وكثيرا ما يصعب التفريق بينهما ، وربما بسبب ألم الأضلاع.

● **آلام البطن :** قد يعاني الطفل المصاب ألم في البطن تختلف شدته وأماكنه بإختلاف أسبابه الناتجة عن مضاعفات المرض المتعارف عليها بين مرضى فقر الدم المنجلي ، فعلي سبيل المثال :

١- إذا كان الألم في أعلى الجانب الأيمن للبطن فقد يكون السبب هو حصى المرارة .

٢- أما الألم في أعلى الجانب الأيسر فقد يكون سببه تضخم الطحال.

٣- الآلام أسفل البطن يسببها إلتهاب المجرى البولي والكلى .

٤- وقد يتأثر الكبد فيحدث تمنجل وتكسر لكريات الدم الحمراء أثناء مرورها بالكبد وتسد أوردته الدقيقة مما يزيد من إفراز الصفراء ويصاب المريض بنوبة كبدية. وقد يصاب الكبد بإلتهاب الكبد الوبائي (**C**) أو (**B**) نتيجة لنقل الدم الملوث للمريض ، ولكن قلت هذه الإصابات كثيرا بعد فحص الدم الدقيق قبل نقله للمريض.

● **آلام العظام :** تتأثر العظام بنوبات الألم الشديد مما قد يسبب ضعفها وتكسرها وأكثر العظام تأثراً عظمة رأس الفخذ حيث تضعف بسبب انقطاع الدم عنها وتؤدي إلى تأكلها وتكسرها وقد يحتاج المريض لعملية جراحية لتغييرها.

أماكن الألم

٣- علاج نوبات الألم :

في حالة الآلام البسيطه :

يمكن علاجها في البيت عن طريق الراحة التامة وتناول كميات كافية من السوائل وأخذ نوع بسيط من مسكنات الألم مثل الباراسيتامول أو غيرها من المسكنات البسيطة التي يوصي بها الطبيب المختص لمثل هذة الحالات.

أما في حالة الآلام الشديدة :

فيحتاج المريض إلى مراجعة الطبيب الذي قد يصف بعض الأدوية الأكثر قوة لمقاومة الألم مثل الترامال والكوديين أو حتى المورفين بالإضافة إلى كمية كافية من السوائل والراحة التامة أيضا ،كما قد يحتاج المريض إلى دخول المستشفى لإعطائه المحاليل ومسكنات الألم القوية عن طريق الوريد.

يعاني بعض الآباء من القلق عند استخدام الطبيب لدواء المورفين للسيطره على الألم الشديد حيث يخافون من تعرض الطفل للإدمان. ولكن ثبت أن شدة الألم عند مريض فقر الدم المنجلي تمنع الإدمان ، لذلك يجب الإلتزام بجرعة الدواء المسكن للألم و مواعيدها كما يحددها الطبيب للقضاء على نوبة الألم بسرعة.

وفي الحالات الأكثر شدة والتي لا تستجيب للعلاج السابق لمدة ٤-٥ أيام قد يحتاج المريض إلى نقل دم أو تغيير جزئي للدم ، وهذا بالتأكيد يتم في المستشفى، وفور تحسن الطفل يزداد نشاطه وحركته، وتخفض تدريجيا كمية المسكنات التي تعطى له حتى تتوقف تماماً.

ثانيا : الإلتهابات

أسبابها :

تضعف مقاومة مريض الدم المنجلي للإلتهابات نتيجة لما يعانيه من فقر الدم ، إلى جانب أن جهاز المناعه عند المصاب يكون أقل كفاءة من الشخص العادي ، كما يتأثر عمل الطحال وكذلك تتأثر وظائف كريات الدم البيضاء وقد تؤدي هذه الإلتهابات ومضاعفاتها إلى وفاة المريض إذا لم تعالج فورا .

أنواع البكتيريا التي تكثر الإصابة بها :

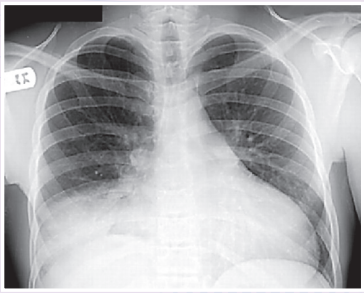
تعتبر بكتيريا السالمونيلا والنيمونيا من أكثر الأنواع شيوعاً حيث تتسبب في حدوث إلتهاب السحايا ، والدم ، والعظام ، وإلتهابات الصدر والمسالك البولية وتقرحات الجلد عند حدوث الجروح .

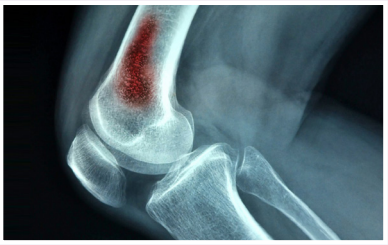
أعراض الإلتهاب :

- الحمى
- القئ والإسهال
- الضعف العام
- سرعة التنفس

أنواع الإلتهابات :

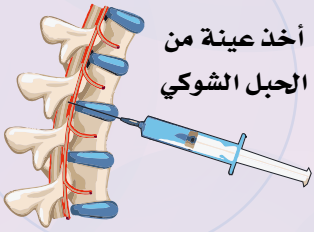
- **إلتهابات الصدر** : هناك عدة أسباب لذلك منها عدم وصول كمية كافية من الدم إلى الرئة، والإصابة بالبكتيريا وأيضا تكوُّن الجلطة في الرئة. ولذلك يجب أخذ مزرعة للدم ثم يعطي المريض على أساسها المضاد الحيوي بالإضافة إلى المحاليل اللازمة ومسكنات الألم ، أما إذا كانت الإصابة شديدة فقد يحتاج المريض إلى تغيير جزء من دمه أو لمساعدته على التنفس عن طريق جهاز التنفس الصناعي في وحدة الرعاية المركزة.





● **إلتهابات العظم :** هذه الإلتهابات تحتاج لعلاج وراحة لفترة طويلة قد تصل من ٦-١٢ اسبوع حتى لا تتحول إلى إلتهابات مزمنة.

علاج الإلتهابات :



يكون الطفل الأقل من خمس سنوات عرضة للإلتهابات أكثر من غيره، ولذلك إذا ارتفعت درجة حرارته فوق ٣٨ درجة مئوية يجب إدخاله المستشفى وإجراء التحاليل المختلفة لمعرفة سبب الإلتهابات، وعلاجه بالمضادات الحيوية والسوائل الكافية. ويكون العلاج عادة حسب أعراض المرض، فإذا توقع الطبيب إصابة الطفل بالإلتهاب السحائي مثلا يجب فحص السائل الشوكي لمعرفة نوع البكتيريا وبالتالي تقديم العلاج السليم وقد يحتاج الطفل إلى أخذ المضادات الحيوية عن طريق الوريد لمدة ٧-١٠ أيام مما يؤمن سرعة العلاج ويقلل خطورة المرض والمضاعفات.

● **البنسلين :**
يقضي البنسلين على البكتيريا المسببة للإلتهاب الرئوي (النيمونيا) ويمنع الإلتهابات الشديدة ، ويجب أن يأخذ الطفل دواء البنسلين مرتين يومياً للوقاية من الإلتهاب الرئوي وكما يجب المداومة على أخذ البنسلين في موعده وخاصة في السنوات الخمس الأولى من عمره.

● **التطعيم :** التطعيم ضد النيمونيا والتطعيم ضد بكتيريا هيموفليس أنفلونزا يقلل من حدوث الإلتهابات.

- **دواء هيدروكسيوريا** و مرض فقر الدم المنجلي

خلال العشرين سنه الأخيرة زاد إستخدام دواء الهيدروكسيوريا لمرضى فقر الدم المنجلي المصابين بنوبات الألم المتكررة والتي تحتاج إلى تنويم في المستشفى أكثر من ٣ مرات في السنة. حيث وجد إن الدواء يقلل من شدة نوبات الألم وتكرار النوبات الصدرية . كما يساعد الدواء أيضا على زيادة الهيموجلوبين الجنيني (**HbF**) ليصل إلى ١٥-٢٠ ٪ ويقلل من عدد كريات الدم البيضاء والصفائح الدموية فيقلل من لزوجة الدم والتصاق كريات الدم بجدران الأوعية الدموية.

الفئات التي تنصح بإستخدام دواء الهيدروكسيوريا ؟

ينصح جميع مرضى فقر الدم المنجلي بالإلتزام بأخذ دواء الهيدروكسيوريا ممن ليس لديهم موانع من أخذه حسب مشورة الطبيب المختص.

العلاج بالهيدروكسيوريا :

- عند إستخدام الهيدروكسييوريا سيتم فحص دم الطفل قبل العلاج لتحديد نسبة الهيموجلوبين الجنيني (**HbF**) ووظائف الكلى والكبد ونسبة هيموجلوبين الدم و عدد كريات الدم البيضاء والصفائح الدموية.
- يجب الإلتزام بنظام العلاج و مواعيده مع مراجعة الطبيب في الأوقات المحددة.
- يبدأ العلاج بجرعة صغيرة من الدواء ١٠-١٥ مجم / كجم صباح كل يوم لمدة ٦-٨ أسابيع.
- ومع مراجعة فحص الدم يمكن زيادة جرعة الدواء كل ٦ أسابيع (٥ مجم / كجم) حتى نصل إلى ٣٥ مجم / كجم في اليوم.
- بعد مرور ستة شهور من العلاج إذا ظهر أن هناك زيادة في الهيموجلوبين (**HbF**) فيستمر العلاج مدة ١٨-٢٤ شهراً.
- عند زيادة الهيموجلوبين الجنيني من ١٥-٢٠ ٪ ستقل نوبات الألم و الأزمات الصدرية و الحاجة لدخول المستشفى كما تقل أيضا مشاكل العظام و العيون .
- إذا لم تحدث إستجابة للدواء خلال العام الأول فيجب التوقف عن استخدامه.

- أيضا إذا نقصت كريات الدم البيضاء (أقل من ١٠٠٠ / مم٣) أو الصفائح الدموية (أقل من ٧٥٠٠٠ / مم٣) يجب التوقف عن تناول الدواء.
- لا يمكن للمرأة الحامل استخدام الهيدوكسيوريا لأنه قد يسبب تشوهات للجنين .

الأدوية المرخصة من قبل هيئة الدواء والغذاء الأمريكية لمرض فقر الدم المنجليمع استخدام دواء الهيدروكسيوريا يحتاج عدد قليل من مرضى فقر الدم المنجلي لزرع نخاع العظام.

جدول الأدوية المرخصة من قبل هيئة الدواء والغذاء الأمريكية لمرض فقر الدم المنجلي صفحة (٢٦).

المضاعفات الخطيرة لمرض فقر الدم المنجلي

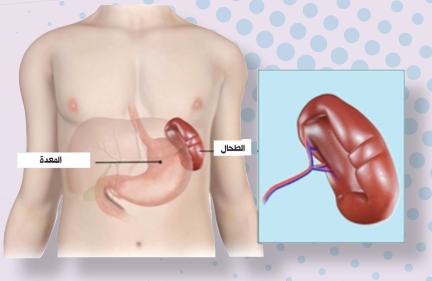
أولا : فقر الدم الحاد

مريض الخلايا المنجلية يعاني من فقر دم مزمن حيث يتراوح هيموجلوبين الدم عنده من ٧-٩ جرام بدلا من ١٣-١٥ جرام في الشخص غير المريض وذلك لأن كرات الدم المنجلية تعيش فترة أقل من الكرات الحمراء السليمة.

أسباب فقر الدم الحاد

١- تجمع الدم في الطحال

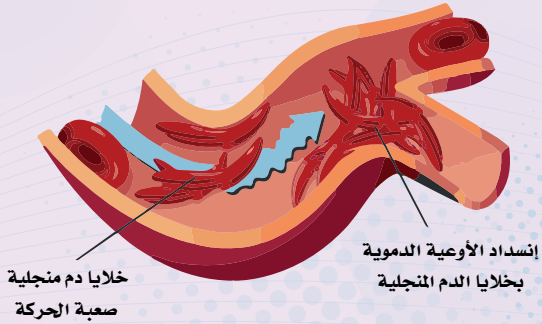
قد تتجمع الكريات الحمراء المنجلية بصورة سريعة ومفاجئة في الطحال وتسبب تضخم مفاجئ في الطحال مع آلام شديدة في البطن ، فقر دم حاد مع هبوط الدورة الدموية ، وتكثر هذه الحالة في السن الصغيرة من ٦-١٢ شهر وحتى سن ٥ سنوات . ويتم العلاج بدخول الطفل المستشفى وأخذ المحاليل أو البلازما أو نقل الدم السريع وفي الحالات الشديدة قد يحتاج المريض لإستئصال الطحال حتى لا يتعرض للخطر مرة أخرى



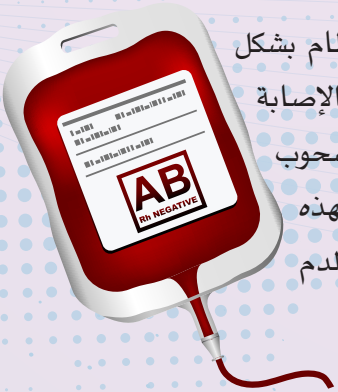
ويمكن إستئصاله بعملية جراحية وينصح المريض في هذه الحالة بأخذ دواء البنسلين والتحصينات المناسبة للوقاية من الإلتهابات بصورة مستمرة طيلة حياته.

٢- سرعة تكسر الخلايا المنجلية

إذا كان مريض الخلايا المنجلية يعاني أيضا من نقص الخميرة فإنه عند تعرضه للإلتهابات المختلفة قد يصاب بفقر دم حاد مع إصفرار في الوجه وتغير لون البول ، ويتم العلاج بدخول المريض للمستشفى لإجراء فحص الدم وعلاج الإلتهابات مع أخذ كمية كافية من السوائل ، وقد يحتاج المريض لنقل دم.



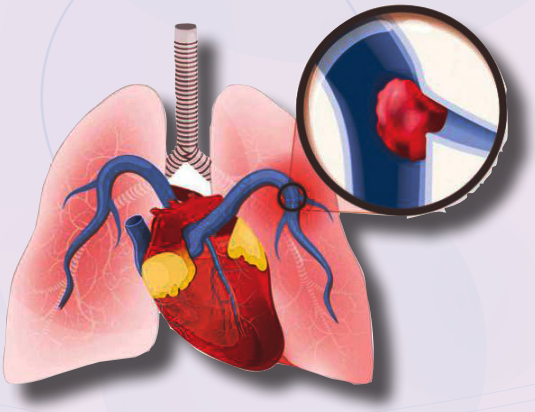
٣- توقف إنتاج كريات الدم الحمراء



قد يتوقف إنتاج كريات الدم الحمراء في نخاع العظام بشكل كامل ومفاجئ لعدة أيام (١٠ أيام) غالبا بعد الإصابة بفيروس ، مما يؤدي إلى الإجهاد ، فقدان الشهية ، الشحوب الشديد ، الحمى، الصداع، وعادة ما يصاب الطفل بهذه المضاعفات في أي سن ، ويكون العلاج في حالات فقر الدم الشديد ينقل الدم حتى يعود نخاع العظام لعمله .

ثانياً : الأزمة الصدرية

الأزمة الصدرية هي آلام الصدر والحمى والكحة وضيق في التنفس التي تصيب مريض الخلايا المنجلية وتشبه أعراضها أعراض الإلتهاب الرئوي ، وقد يصاب الطفل بنوبة الألم الصدري مع الإلتهاب الرئوي في نفس الوقت . وقد تكون الإصابة شديدة وربما قاتلة لذلك يجب مراجعة الطبيب فورا.



- **الأسباب :**

تتجمع كريات الدم المتمنجلة في الأوعية الدموية الصغيرة في الرئة ويقل وصول الدم لأنسجة الرئة وتسبب نوبة الألم الشديد أو الإصابة بالإلتهاب الرئوي أو الإصابة بجلطة رئوية. ولصعوبة التفريق بين نوبة الألم والإلتهاب الرئوي يأخذ الطفل علاجاً للحالتين معاً.

- **الأعراض:**

ألم شديد في الصدر وقد يمتد إلى البطن ، حمى تصل إلى ٣٨,٨ درجة مئوية أو أعلى ، كحة، إضطراب التنفس وسرعته، زيادة عمل عضلات القفص الصدري (عند ظهور أي من هذه الأعراض يجب التوجه إلى أقرب مستشفى فوراً).

- **العلاج :**

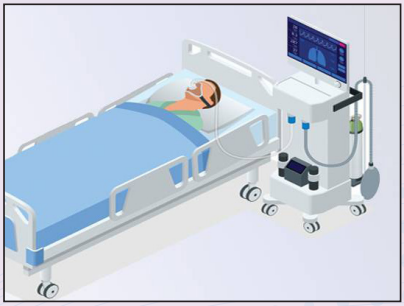
يدخل الطفل المستشفى ويجرى له فحص دم وأشعة للصدر . ويأخذ الطفل دواء مسكن للألم، ويوصل له الأكسجين للمساعدة على التنفس ، ويعطي كمية مناسبة من المحاليل والمضادات الحيوية لعلاج الإلتهاب الرئوي وقد يحتاج الطفل لنقل دم أو تغير جزئي للدم وقد تشتد الحالة ويحتاج إلى الرعاية المركزة أو مساعدة جهاز التنفس. لذلك ينصح لهؤلاء المرضى العلاج بزراعة النخاع أو البدء في إستخدام دواء علاجي مخصص مثل الهيدروكسيوريا.

ثالثا : تأثر الجهاز العصبي

● **الأسباب :**

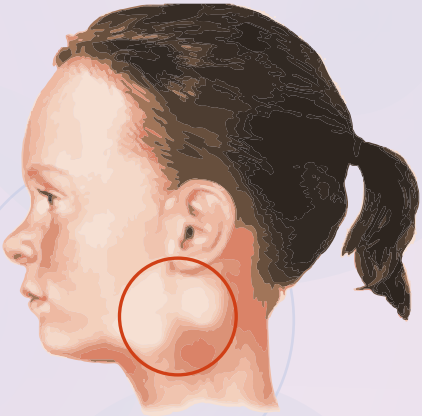
لايوجد فارق في الذكاء والقدرات العقلية بين الأطفال المرضى والأطفال العاديين على الرغم من قدراتهم على التحصيل الدراسي قد تبدو أقل لكثرة تغيبهم عن المدرسة عند حدوث نوبات الألم ، ولكن في الحالات الشديدة قد يحدث التمنجل في المخ وقد يؤدي إلى شلل نصفي أو تشنجات وقد يتأثر السمع أو البصر أو قد يحدث ضعف في الأعصاب الطرفية أو المخية.

● **العلاج :**



في هذه الحالات الشديدة يجب العلاج في الرعاية المركزة مع تغيير جزئي للدم لتقليل نسبة هيموجلوبين الدم المنجلي عن ٣٠٪ ، وقد يحتاج المريض لمساعدة جهاز التنفس الصناعي من ٤٨ إلى ٧٢ ساعه . كما يحتاج هؤلاء المرضى إلى تغيير جزئي للدم كل ٣-٤ أسابيع حتى لا تعاودهم نفس الحالة ، وقد يحتاجون لدواء الديسفرال حتى لا يتراكم الحديد في أجسامهم نتيجة تكرار نقل الدم والحل الجذري لهؤلاء المرضى هو عملية زراعة النخاع.

فقر الدم المنجلي و تضخم الغدد الليمفاوية



قد تتضخم الغدد الليمفاوية (اللوزتين والغدد الليمفاوية في الأنف) وتسبب ضيقاً في مجرى التنفس وتقلل من وصول الأكسجين للدم مما يزيد من نوبات الألم وقد يؤثر على الصدر والقلب ، ويمكن علاجها بالجراحة المبكرة لإستئصال اللوزتين والغدد في الأنف.

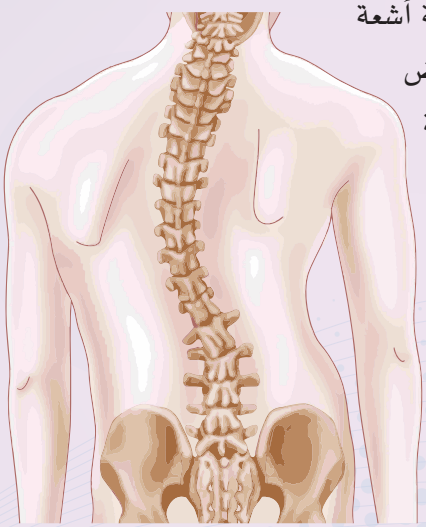
فقر الدم المنجلي والعين

تؤدي إصابة الأوعية الدموية الصغيرة في شبكة العين إلى ظهور أوعية عديدة وجديدة في الشبكية ، ومع الوقت قد تسبب نزيفاً في العين أو إنفصالا في الشبكية مع فقدان البصر لذا :

يجب فحص العين سنوياً لإكتشاف تأثر الشبكية مبكراً وعند ذلك يمكن إستخدام دواء (هيدروكسيوريا) لتقليل نسبة الهيموجلوبين (S) في الدم وحماية أوردة العين وتحتاج بعض الحالات إلى العلاج بالليزر.

فقر الدم المنجلي و تغيرات العظام

قد يصاب مريض فقر الدم المنجلي بهشاشة العظام التي تؤثر غالباً على عظام العمود الفقري فتنحني على شكل (فم السمكة) ، أيضا تتأثر عظام مفصل الفخذ نتيجة نقص الأكسجين ويتغير شكلها وتسبب آلاما شديدة.



ويمكن إكتشاف التغيرات مبكراً بواسطة أشعة الرنين المغناطيسي وعندها يبدأ المريض في تناول دواء هيدروكسيوريا لتقليل نسبة هيموجلوبين (S) مع العلاج الطبيعي فإنه قد يؤدي إلى تحسين الحالة أما في المراحل المتقدمة يحتاج الأمر للجراحة لتقليل الضغط على عظام مفصل الفخذ وتوصيل الدم والأكسجين بصورة أفضل ، إما في الحالات الشديدة فإنها تحتاج إلى تغيير مفصل الفخذ.

فقر الدم المنجلي و الجهاز البولي

قد يصاب مريض فقر الدم المنجلي بإلتهاب الجهاز البولي ، وهذا بدوره قد يؤدي إلى :

- حدوث نزيف في البول.
- التبول اللاإرادي ليلاً نتيجة لعدم تركز البول.
- الفشل الكلوي.

فقر الدم المنجلي و قرحة الساق

قد يصاب مريض فقر الدم المنجلي بقرحة الساق في العشرينيات من العمر

ويحتاج المريض للراحة ورفع الساق عند الجلوس وإرتداء جوارب خاصة وقد يحتاج لنقل الدم المتكرر لتقليل هيموجلوبين (S) إلى ٣٠٪ وفي الحالات الشديدة يحتاج للجراحة . والجدير بالذكر أن حدوث هذه الحالات نادرة في سلطنة عمان.

العمليات الجراحية لمريض فقر الدم المنجلي

- لتجنب مضاعفات التخدير ننصح بإعداد مريض فقر الدم المنجلي قبل الجراحة حتى يكون هيموجلوبين الدم ١٠ جم أو أكثر وهيموجلوبين (S) ٣٠-٥٠٪ وذلك عن طريق نقل دم للمريض قبل الجراحة بإسبوع أو إجراء تغيير جزئي للدم .
- في الجراحة العاجلة يتم تغيير جزئي للدم في نفس يوم الجراحة.
- خلال الجراحة يجب التأكد من حصول المريض على ١٠٠٪ أكسجين مع سوائل كافية وتعويض أي دم يفقده أثناء الجراحة. ويجب أيضا تدفئة غرفة العمليات.
- بعد الجراحة يجب متابعة المريض ٤٨ ساعة مع توفير الأكسجين والسوائل الكافية له.

تأثير مرض فقر الدم المنجلي على الحمل و الولادة :

- قد تحدث مضاعفات خطيرة للمرأة الحامل إذا كانت مصابة بمرض فقر الدم المنجلي ، وخاصة في الفترة ما بين ٣٠-٤٠ أسبوعا من الحمل ، فإذا كانت المرأة الحامل مصابة بالمرض و لا تعرف، فقد لا تتخذ أية إحتياطات مما يعرضها لفقر الدم الشديد ومضاعفاته .
- قد تعاني الأم أيضاً الآلام الشديدة في العظام أو إلتهابات الصدر أو الإلتهابات البولية وقد تصاب بتسمم الحمل.
- المرأة الحامل المصابة بفقر الدم المنجلي يلزمها تناول كمية كافية من الغذاء المتوازن وحبوب حمض الفوليك والفيتامينات كما تحتاج للمتابعة الطبية بصورة مستمرة أثناء فترة الحمل لأنها قد تحتاج لنقل دم أو تغييره.
- غالباً ما تكون الولادة طبيعية ، ولكنها في جميع الأحوال، يجب أن تكون تحت الرعاية الطبية حتى يسهل التدخل في حالة حدوث أي خطورة على الأم أو المولود.
- بعد الولادة أي في فترة النفاس قد تتعرض المريضة أيضاً للإلتهابات لذلك يجب مراعاة الطبيب عند شعور بأي إرتفاع في درجة الحرارة .
- قد يؤثر فقر الدم المنجلي على المولود فيولد ناقص الوزن ولذا تنصح الأم المصابة بفقر الدم المنجلي بالمباعدة بين الولادات حتى تأخذ الراحة الكافية و تتمكن من رعاية مولودها .
- استخدام الأدوية المضادة للتجلط مهم لأن النساء الحوامل المصابات بفقر الدم المنجلي يتعرضن للتجلط أكثر من غيرهن.

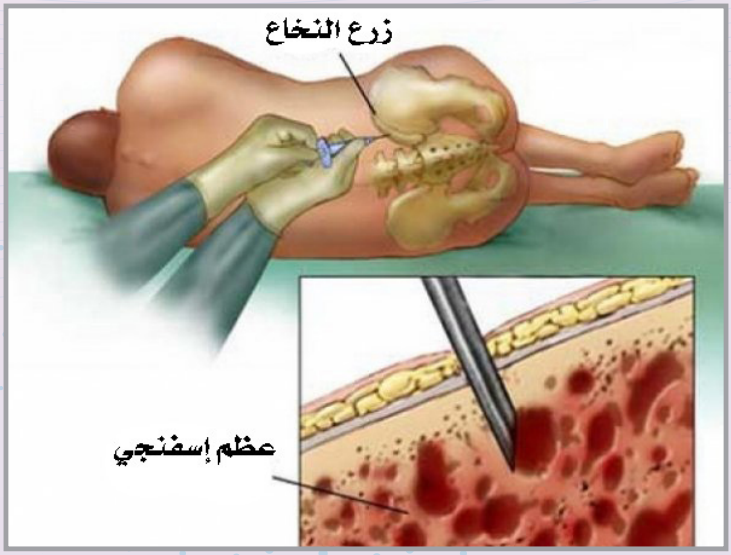
نقل الدم لمريض فقر الدم المنجلي

عادة لا يحتاج مريض فقر الدم المنجلي إلى نقل الدم المتكرر : إلا أنه يتوجب في حالات معينة خفض نسبة هيموجلوبين (S) إلى أقل من ٣٠٪ مثل : نوبة الصدر الشديدة ، إصابة الجهاز العصبي ، قبل العمليات الجراحية ، هبوط السكر الحاد ، نوبات الألم الشديدة التي لا تستجيب للعلاج وأثناء فترة الحمل .

عملية زراعة النخاع والخلايا الجذعية :

هي واحدة من طرق العلاج الناجحة التي تقضي على المرض تماماً ، ويكون معتمداً بشكل كبير على وجود متبرع في الغالب من داخل العائلة مطابق للمريض وغير مصاب بالمرض، وعندما تكون تعقيدات المرض خطرة بشكل كاف ، يعرض على المريض إمكانية زراعة النخاع .

إن هذه العملية أصبحت ميسرة ومتواجده في أماكن كثيره من العالم بما في ذلك في السلطنة وتصل نسبة النجاح في الشفاء إلى أكثر من ٩٠٪ من الحالات بإذن الله لكن يجب أن نعي أنها عملية صعبة التحضير ومكلفة وتحمل مخاطر طبية مهمة.



تقديم المشورة الوراثية لمريض فقر الدم المنجلي:

- يحتاج المراهق المصاب بفقر الدم المنجلي لمعرفة طبيعة مرضه وكيفية الوقاية من نوبات الألم والإلتهابات حتى يتعاون مع الطبيب والأسره للتخفيف من شدة المرض.

- يحتاج أيضا للمشاركة في علاج نفسه بأخذ الراحة المناسبة وتناول السوائل بكثرة وأخذ مسكنات الألم عند بدء الشعور به وتجنب المنبهات والمسكرات والسجائر والسهر.

- كما يحتاج إلى معلومات عن كيفية وراثة المرض وكيف يمكن أن يتجنب نقله لأبنائه عن طريق الزواج من شخص لا يحمل نفس المرض.

- تتوفر خدمة الإرشاد النفسي كجزء أساسي ضمن خطة العلاج المتكاملة لجميع مرضى فقر الدم المنجلي.

- يتطلب المرض تناول المسكنات بشكل دائم ومتفاوت من مريض الى آخر، فلابد من الانتباه واستشارة الطبيب النفسي إن كانت الحاجة إليها بكثرة وبإستمرار وذلك لمنع الإدمان عليها وما يترتب عليه من آثار جانبية للمريض .

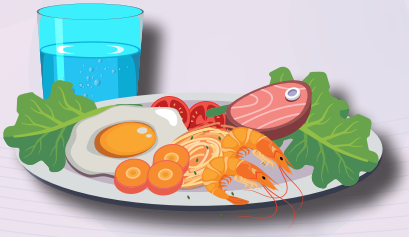
- البيئة المدرسية لها دور كبير في رعاية صحة المريض النفسية والجسدية فلا تتردد من الاستفادة من الخدمات المتوفرة داخل المدرسة بالتواصل مع إدارة المدرسة .

دور العائلة

مرض فقر الدم المنجلي مرض وراثي تعالج أعراضه كلما ظهرت ولكن يبقى المصاب مريضا ، و على الأسرة أن تتفهم طبيعة المرض وكيفية التعايش معه بدلا من الشعور بالإحباط لعدم القدرة على القضاء عليه نهائيا وهناك دور رئيسي للأسرة والمدرسة لمساعدة المريض على أن يعيش حياة طبيعية، ويتغلب على ظروفه المرضية ، و هذه بعض العوامل التي تساعد على مواجهة المرض:

١-على العائله (معرفة المعلومات اللازمة عن المرضى) :

عن المرض وأعراضه و طرق الوقاية و علاج الأزمات البسيطة في البيت وهذا مهم جدا للأسرة لتقليل مراجعة المستشفى دون داعي ولعدم إنقطاع الأبناء عن الدراسة.



٢-التغذية السليمة :

يحتاج المريض لغذاء متوازن يحتوي على كمية كافية من السعرات الحرارية و البروتينات ليساعده على النمو بطريقة طبيعية مع الإستمرار في تناول حبوب حمض الفوليك.

٣-تناول السوائل بكثرة:

إن المريض يحتاج تناول كميات إضافية من السوائل خاصة في الأجواء الحارة وعند صعود المرتفعات أو عند بذل جهد عضلي إضافي.

٤-مواصلة الدراسة :

تشجيع المريض على الإستمرار في الدراسة ، فكما ذكرنا فإن مرض فقر الدم المنجلي لا يؤثر على قدرات المريض العقلية ولكن تكمن المشكلة

في المدرسة والغياب عن الإمتحانات بسبب المرض والعلاج ، وهذا يتطلب التشجيع من البيت والمدرسة لتعويض الدروس التي لم يتمكن المريض من حضورها، فهؤلاء المرضى بحاجة لإكمال الدراسة التي تناسبهم .

دور المجتمع في الإسهام في التخفيف من آثار المرض:

- فقر الدم المنجلي مرض مزمن ويتابع المريض طيلة حياته ، لذلك يحتاج المريض وأسرته والمحيطين به من المجتمع وكذلك المدرسة إلى التثقيف لمعرفة ماهية المرض وكيفية التعامل معه.

- تحتاج الأم إلى تهيئة جو مناسب لإبنها المصاب وتشجيعه على تناول غذاء معتدل ومتوازن وأيضا الإكثار من شرب السوائل وعدم التعرض للإجهاد والتقلبات في درجة الحرارة ، كما تحتاج الأم إلى التعرف على كيفية فحص الطحال والأعراض المصاحبة لنزول معدل الهيموجلوبين.

- كذلك فإن نوبات الألم قد تأتي فجأة ويضطر المريض إلى عدم الذهاب إلى المدرسة لذلك تحتاج المدرسة أن تراعي الطالب في الغياب وتساعده في تحصيل الدروس التي فقدها وكذلك أن يتم استثناءه من طابور الصباح وحصص الرياضه. في بعض الأحيان يضطر المريض إلى البقاء في البيت بدون الذهاب إلى المشفى مما يتعذر الحصول على شهادة مرضية .لذلك يوصى بتفهم المدرسة لهذه الحالة.

- أما بالنسبة للعمل فإن كثير من الأعمال لا يستطيع المصاب بفقر الدم المنجلي القيام بها خاصة التي تتطلب التعرض للإجهاد أو الحرارة الشديدة ، لذلك يتم مراعاة هؤلاء المرضى ومساعدتهم على اختيار التخصصات المناسبة للتعليم العالي وإختيار الوظيفة المناسبة لمرضهم .

الأدوية المرخصة من قبل هيئة الدواء والغذاء الأمريكية (FDA)
لمرض فقر الدم المنجلي

الدواء	الهيدروكسيوريا	الجلوتامين (الانداري)	كريزانوزاماب	فوكسيليتور
السن	اكثر من سنتين	اكثر من ٥ سنوات	اكثر من ١٦ سنة	اكثر من ١٣ سنة
طريقة عملة	زيادة معدل هيموجلوبين	خفض معدلات التأكسد والإلتصاق	اغلاق معامل الالتصاق سلكتين	تقليل التمنجل داخل خلية الدم
طريقة إعطائة	كبسولة	بودر	حقنة	حبوب
فوائدة	تقلل الألم وأزمة الصدر والتنويم والحاجة للدم	يقلل الألم والحاجة للتنويم وكذلك الدم وأزمة الصدر	يقلل الألم	يزيد من الهيموجلوبين
معدل أثره	يقلل الألم بنسبة ٤٤٪	يقلل الألم بنسبة ٤٥٪	يقلل الألم بنسبة ٤٥٪	يزيد ٥ أضعاف الهيموجلوبين
الأعراض الجانبية	تقلل خلايا الدم واسوداد في الاظافر ولا يستخدم في الحمل	اللوعة ووجع البطن	اللوعة والشعور بالضعف	الصداع واللوعة والاسهال

تذكر

- حامل مرض فقر الدم المنجلي يكون سليما ولا يحتاج لمراجعة الطبيب بإستمرار ، ولا يحتاج أي دواء خاص ولا تتأثر دراسته أو حياته العملية لكونه حاملا لهيموجلوبين (S) الذي يمكن أن ينقله لأبنائه فيما بعد.
- معرفة حامل المرض تمكن من إعطاء المشورة الوراثية المناسبة له خاصة إن إجراء الفحوصات المختلفة قبل الزواج ضروري ومهم جدا وأيضا فحص المواليد مبكراً لمعرفة إذا كانوا حاملين للمرض حتى يسهل ترتيب متابعتهم.
- لأخذ مسكنات الألم القوية يجب أن تؤخذ إستشارة الطبيب علما بأنه لا يوجد دواء للقضاء نهائيا على نوبات الألم التي يتعرض لها مريض أنيميا الخلايا المنجلية.
- في حالات قليلة يكون الألم وتورم الذراعين أو الساقين نتيجة إلتهاب العظام ويحتاج الطفل عندها لمضاد حيوي.
- يجب أن يلتزم المريض بأخذ التطعيمات الخاصة لمقاومة الإلتهابات وتناول دواء البنسلين مرتين يومياً وخاصة خلال مرحلة الطفولة.
- كما يجب أن يراجع الطبيب عند الشعور بأي إرتفاع في درجة الحرارة أو أي تغير في الحالة الصحية لإحتمال إصابته بإلتهاب ويجب أن تعرف الأسرة أعراض هذه الإلتهابات .

الفحص الطبّي قبل الزواج

يعدّ الفحص الطبي قبل الزواج واحداً من أهمّ الإجراءات التي يجب على الجميع اتباعها قبل الإقبال على الزواج؛ إذ إنّه يساعد على الحدّ من أمراض الدم الوراثية في المجتمع.

خدمة

الفحص الطبي قبل الزواج والمشورة الوراثية متوفرة في أغلب المؤسسات الصحية في السلطنة ويمكن التحويل إلى المؤسسات المتخصصة في حالة الحاجة إلى مشورة متخصصة.

الشكر والتقدير
المركز الوطني للأمراض الوراثية
الجمعية العمانية لأمراض الدم الوراثية

لزيارة المكتبة الإلكترونية
وزارة الصحة