

فقر الدم المنجلي

إعداد

الدكتورة شيخة سالم العريض

قسم الأمراض الوراثية بمركز السلمانية الطبي

بالتعاون مع

قسم التثقيف الصحي بوزارة الصحة



مملكة البحرين
وزارة الصحة
حقائق عن



فقر الدم المنجلي



إعداد الدكتورة شيخة سالم العريض
قسم الأمراض الوراثية بمجمع السلمانية الطبي

المكتبة الإلكترونية

أطفال الخليج ذوي الإحتياجات الخاصة

www.gulfkids.com

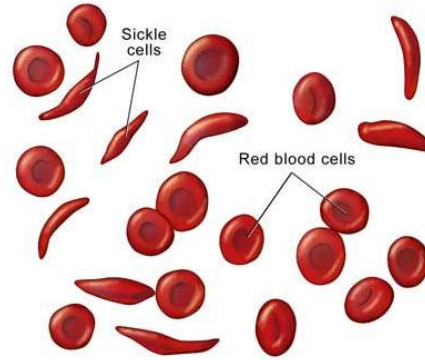
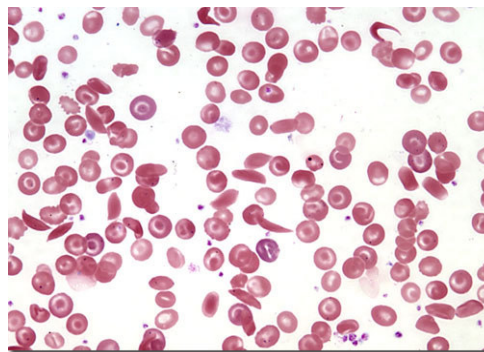
المقدمة:

مرض فقر الدم المنجلي مرض وراثي يسبب نوع من فقر الدم المزمن . وهو مرض ينتج خلل في خضاب الدم الموجود في كريات الدم الحمراء . هذا الخضاب هو المسئول عن حمل الأوكسجين الى جميع أجزاء الجسم ، فاذا حدث ان نقص الأوكسجين يتغير خضاب الدم ويصبح لزجا . وتبدأ كريات الدم الحمراء في التمنجل - أي تأخذ شكل المنجل بدلا من الشكل الكروي العادي ، وبالتالي فانها تجد صعوبة في المرور في الأوعية والشعيرات الدقيقة ولهذا يصعب وصول الدم لبعض اجزاء الجسم . وتحدث الألام المتفرقة في الجسم كما ينتج عن ذلك تكسر كريات الدم الحمراء . وهبوط نسبة الهيموجلوبين.



تظهر أعراض هذا المرض في الغالب في سن الطفولة . وتستمر مدى الحياة . والحالات الشديدة قد تؤدي الى الوفاة . يتميز هذا المرض بحدوث نوبات مرضية تتبعها عودة الى الحالة الطبيعية . مرض فقر الدم المنجلي قد يؤثر على كل عضو من أعضاء الجسم . ويؤدي الى أعراض مرضية متنوعة ومختلفة . اذ تختلف هذا الأعراض في نوعيتها وشدتها ودرجة تكرارها وتأثيرها من شخص إلى آخر ومن منطقة الى أخرى . ففي حين أن بعض المرضى لا يشكون من أى عارض وقد يصلون الى سن الخمسين وهم لا يعرفون أنهم مصابين بالمرض . ونجد ان المرض في مناطق أخرى مثل افريقيا يقضي على 50% من المصابين قبل بلوغهم سن الثانية من العمر . ولا يوجد لهذا المرض علاج دائم يلغية ويشفية إلى الآن ولكن من الممكن علاج الأعراض والتخفيف منها . كما أنه من الممكن الوقاية منه عن طريق حسن اختيار شريك الحياة .

التشخيص المبكر مهم جدا ومن المفيد معرفة ما إذا كان الطفل مريض . أو حامل للمرض ، أو سليم . وفهم المرض وأعراضه والمشاكل التي تنتج عنه . ومن النواحي المهمة ايضا الاهتمام والرعاية الطبية والصحية والنفسية للمريض مما يمكنه ان يعيش حياة طبيعية ويخفف آلامه .



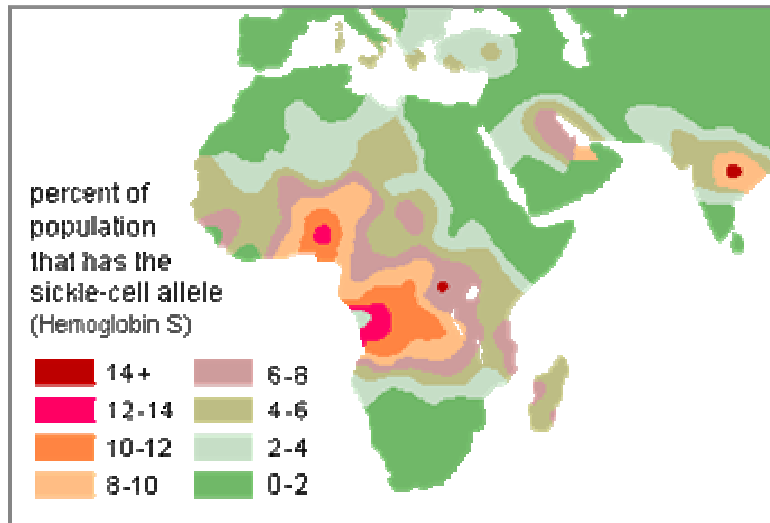
الانتشار :

حسب احصائيات منظمة الصحة العالمية لعام 1985 م فانه يولد كل عام ما يقارب 250000 طفل في العالم مريض بمرض من أمراض الدم التي يكون سببها اختلال في الجين المكون للسلسلة بيتا من الهيموجلوبين Beta Globin Gene, 75% من هذا العدد مصابين بمرض الأنيميا المنجلية أي أنه يولد كل عام 189,500 طفل مصاب في العالم ومن المحتمل ان يزداد هذا العدد بنسبة كبيرة نتيجة لازدياد معدلات النمو ، وزيادة العناية بالمرضى مما يزيد من مقاومتهم ويطيل اعمارهم . ونجد ان الهجرة السكانية قد أثرت تأثيرا كبيرا في انتشار المرض الى اجزاء العالم المختلفة مثل شمال أوروبا والأمريكيتين وغيرها .

وقد عملت دراسة عام 1985 في البحرين لمعرفة مدى انتشار المرض على اكثر من عشرة الاف من الموليد . فوجد ان نسبة 2.1% منهم مصابين بالمرض وان 11% منهم حاملين للمرض . ولكن يعتقد ان نسبة الحاملين للمرض في البحرين أكثر من ذلك بكثير والسبب ان الدراسة أجريت على الموليد . وفي الفترة المباشرة بعد الولادة لا يكون الجين - بيتا قد اكتمل نشاطه بل يكون الجين (ف) أى خضاب الدم الجيني لا يزال يعمل . إذن هنالك احتمال في عدم اكتشاف الأطفال الحاملين للمرض وكذلك المرضى في هذه المرحلة . وفي دراسة اخرى تم فحص الطلاب في الصف الثاني ثانوى بجميع مدارس البحرين . شملت هذه الدراسة ما يقارب من ستة الاف طالب وطالبة . وقد بينت هذه الدراسة ان 2و1% منهم مرضى بمرض فقر الدم المنجلي . وان نسبة الحاملين للمرض هي 13% .

أما في المملكة العربية السعودية ، فإن المرض منتشر أيضا خاصة في المنطقة الشرقية ، الاحساء والقطيف وكذلك في المنطقة الغربية . في دراسة مماثلة اجريت في المنطقة الشرقية على الموليد وجد أن نسبة الحاملين للمرض 24% . الهفوف 24% . الخبر 30% .

وينتشر هذا المرض كما قلنا بنسبة كبيرة في أفريقيا الاستوائية . وفي نيجيريا نجد أن 25% من السكان يحملون المرض . وكذلك في جنوب ايطاليا شمال اليونان وجنوب تركيا حيث تتراوح النسبة بين 10-40% للحاملين للمرض . وقد وجد أن نسبة انتشار المرض متناسبة مع درجة توطين الملاريا (فالسبرم) في تلك المنطقة .



مصدر المرض :

كما قلنا أن مرض فقر الدم المنجلي منتشر في الكثير من دول العالم ولكن إذا بحثنا عن المصدر نجد أن هنالك نظريتين .

1- النظرية الأولى :

تقول أن المرض له مصدر واحد ، وانه نتيجة للهجرة السكانية انتقل هذا الجين الى جميع مناطق العالم . الأغلبية تقول ان هذا المصدر هو أفريقيا . حيث يوجد أكبر عدد من المصابين في العالم ومنها انتشر الى الهند والبلاد العربية وأمريكا وأوربا والشرق الأوسط . والأقلية تقول أن المصدر من الجزيرة العربية ومنها انتقل الى افريقيا والعالم .

2- النظرية الثانية :

تقول أن مصادر الجين متعددة . (هذه النظرية تعتمد على الدراسات الدقيقة للمادة الوراثية « الجينات » باستعمال الانزيمات الحيوية الدقيقة) .
وتقول هذه النظرية أن يوجد مصدران لهذا الجين على الأقل . أحدهما الجين العامل الوراثي المنتشر في غرب أفريقيا والأمريكتين والشرق الأوسط وغرب الجزيرة العربية السعودية .
والجين الثاني هو المنتشر في الهند وشرق أفريقيا والمنطقة الشرقية من السعودية . ومن المحتمل أن يكون هو الجين المنتشر في البحرين .
أي أن هناك مصدرين للعامل الوراثي المريض مصدرا أفريقيا ، وينتشر في المناطق الغربية من السعودية ومصدرا آسيويا وينتشر في الهند في المناطق الشرقية من السعودية .



خضاب الدم [الهيموجلوبين] :

خضاب الدم أو الهيموجلوبين هو جزئي دائري الشكل ويتكون هذا الجزيء من أربعة سلاسل من الأحماض الأمينية . كل سلسلة من هذه السلاسل الأمينية تلتف حول جزيء من الحديد (الهيم) ويوجد نوعان من السلاسل الأمينية في خضاب الدم للشخص البالغ من العمر أكثر من 6 أشهر .

- 1- السلسلة الأمينية (ألفا) Globin Chain Alpha وتحتوي على 141 حمض أميني.
- 2- السلسلة الأمينية (بيتا) Globin Chain Beta وتحتوي على 146 حمض أميني.

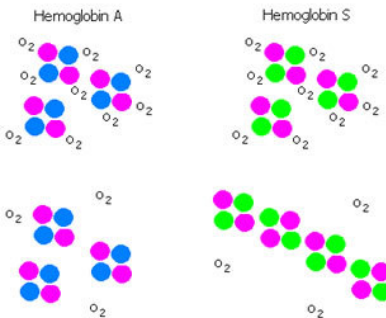
يتكون خضاب الدم هذا حسب الأوامر الصادرة من الجينات (العوامل الوراثية) هذه الجينات توجد على الصبغيات (Chromosomes) التي تتواجد داخل نواة الخلية . أي أنه بالنسبة لخضاب الدم للشخص العادي بعد سن الشهر السادس فهناك نوعان من الجينات :

- جين يكون السلسلة بيتا Chain Beta Globin ويوجد على الصبغي (الكروموزوم) رقم 11.
 - وجين يكون السلسلة ألفا Chain Alpha Globin ويوجد على الصبغي رقم 16 .
- وحيث أنه يوجد أثنان من كروموزوم 11 . واحد من الأب وواحد من الأم . أي أنه يوجد اثنان من الجينات يحددان السلسلة الأمينية بيتا واحدة على كل من كروموزوم 11 . فإذا كانت هذه الجينات طبيعية فان مردودها يكون خضاب دم طبيعي . أما إذا كانت الجينات غير طبيعية أي بها اختلاف بسيط فان المرود يكون خضاب دم غير طبيعي .

وفي حالة فقر الدم المنجلي ، وجد أن الجين الذي يكون السلسلة الأمينية بيتا غير طبيعي وكما قلنا بأن سلسلة الجلوبيين Globin Chain Beta (B) تحتوي على 146 حمض أميني ، في حالة مرض الأنيميا المنجلية يتغير الحمض الأميني (جلوتامك أسد) (Glutamic acid) الى حمض أميني (الفالين) (Valine) .

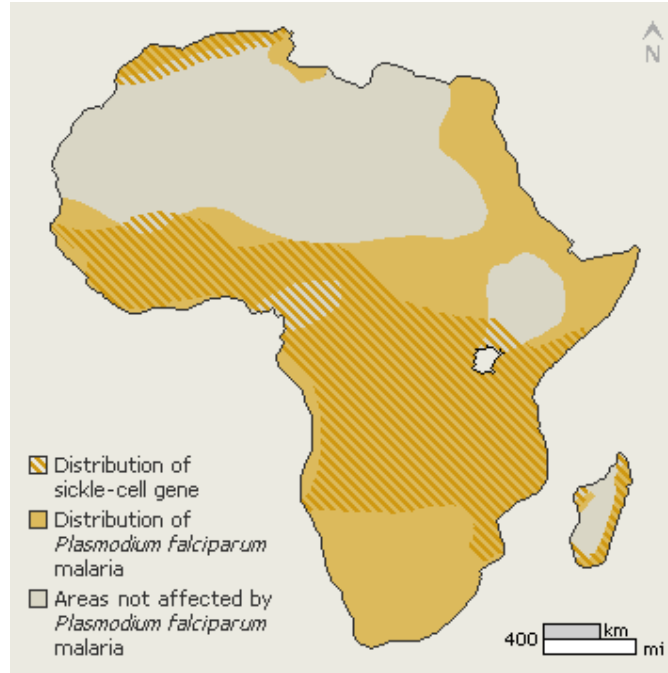
أما على مستوى د . ن . أ . D.N.A . أي المادة الوراثية أو الجينات فان التغير صغير جدا . بحيث أن الجين يتكون من عدد القواعد (Nucleotide bases) التغير هنا يكون في قاعدة واحدة من G G A الى G.T.G . أي تعير من القاعدة A إلى القاعدة T هذا التغير في قاعدة واحدة هو الذي يجعل جزئي الهيموجلوبين على استعداد للتمنجل Polymerization عندما يقل ضغط الأوكسجين .

لذا نجد أن هذا الاختلاف البسيط Mutation Point على مستوى الجين (DNA) قد غير حياة الإنسان كلها . وحول الشخص من شخص سليم الى شخص يعاني من الآلام طوال عمره . وهنا تتمثل قدره الألهية العظيمة التي خلقت ومونت هذا الإنسان المعقد والدقيق التركيب .



علاقة المرض بالمalaria :

- جاءت أول ملاحظة عن علاقة المرض من روديسيا عام 1946 . حيث لوحظ ميكروسكوبيا أن طفيل المalaria لا ينمو بصورة جيدة ولا يتكاثر بصورة عادية في دم الأشخاص الحاملين للمرض . كما لوحظ أن نسبة الوفاة بين المصابين بالمalaria تكون أقل بين مرضى فقر الدم المنجلي والحاملين للمرض عنها في الأشخاص العادين وخرجوا بعدة نظريات منها :
- 1- ان الحاملين للمرض أقل تعرضا للإصابة بالمalaria .
 - 2- ان نسبة الإصابة واحدة ولكن المضاعفات تكون أكثر في الأشخاص العاديين منها في الأشخاص المصابين بالمرض.
 - 3- ان لدى الأشخاص المصابين بالمرض والحاملين له مناعة لهذا المرض أكثر من الأشخاص العاديين .
 - 4- ان وجود خضاب الدم (س) يوفر حماية من الإصابة بالمalaria في جميع الأعمار خاصة بين الأطفال .
 - 5- ان طفيل المalaria يفضل ان يتغذى على خضاب الدم العادي « أ » ولا يفضل خضاب الدم المريض (س) .
 - 6- ان شكل كريات الدم الحمراء المنجلية لا تساعد على النمو الأفضل لطفيل المalaria خاصة عند الأطفال .



تاريخ الملاريا في البحرين :

من المعروف أن الملاريا كانت منتشرة في البحرين بنسبة كبيرة . أول تقرير عن هذا صدر من (ميچور افريدي) Major Afridi جاء سنة 1937 من معهد الملاريا في دلهي Malaria Institute وقام ببحث مدى انتشار الملاريا في البحرين . وقد وجد أنه أكثر طفيل منتشر هو M. Stephani وان درجة انتشار الملاريا هي : كما كتب في تقريره أن نسبة 70% من سكان القرى قد أصيبوا بالملاريا فترة من حياتهم حيث ان الطحال متضخم عندهم . ونسبة الاصابة في المنامة 15% وفي المحرق 2/1 5% . كما قام بفحص عينات مختلفة من الترع والبساتين في كل انحاء البحرين .

في عام 1938 بدأ برنامج محاربة الملاريا وذلك برش المبيدات الزيتية على المستنقعات وفي عام 1940 (سنة الطبعة) حدثت زيادة كبيرة في انتشار الملاريا ولقد بلغت نسبة الاصابة لقوات الجيش البريطاني المرابطة في البحرين عام 1942 حوالي 14% .

وبتركيز الجهود لمحاربة الملاريا انخفضت نسبة الاصابة عام 1946 الى 5% . وفي عام 1946 استعمل الـ « د . د . ت . D.D.T. » لأول مرة في البحرين لايادة اليرقات والرش في البيوت فأدى الى انخفاض نسبة انتشار الملاريا بدرجة كبيرة .

عاد وباء الملاريا في عام 1959 م مرة أخرى . وسجل نسبة الاصابة 5% بين سكان البحرين ويقال ان السبب فشل الـ د . د . ت . بين عام 1960-1969م سجل انخفاض كبير حيث لم تسجل إلا 25 حالة بين البحرينيين ، أما بين الأجانب فسجلت 500 حالة من القادمين للبلاد من المناطق الموبوءة مثل الهند والباكستان.

عام 1971 أصبح من الواجب الاعلان والتبليغ عن أي حالة من الملاريا بعد أن تثبت بفحص الدم . ومنذ عام 1979 سجلت خلو البحرين من الملاريا بعد هذه المكافحة المتواصلة . ومنذ ذلك التاريخ لم تسجل إلا الحالات الواردة .

عام 1980 أصبح من اللازم اجراء فحص دم لعدد يقارب من الثمانين شخص مع كل حالة تكتشف من الجيران . الى جانب مواصلة استعمال المبيدات القوية والشديدة التأثير وفحص القادمين من المناطق الموبوءة وعلاجهم . ومراقبة وفحص مناطق تجمعهم .

الفحص المنوفر لمرض الإنيميا المنجلية :

1- فحص التمنجل : Test The Sickle Cell

ويعتمد على رؤية التغير الشكلي لكريات الدم الحمراء حين تعرضها لنقص الأكسجين .

2- فحص الاذابة : Solubility Test

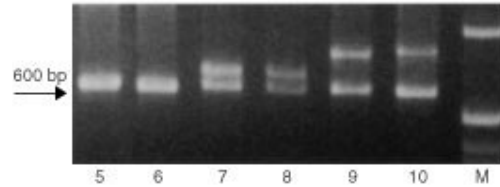
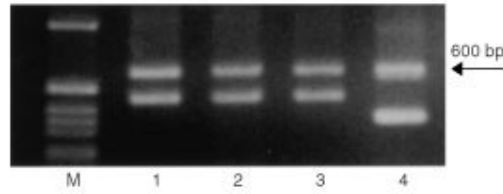
ويعتمد هذا الفحص على أن خضاب الدم (س) أقل ذوبان من خضاب الدم العادي في السوائل، وفي حين يذوب خضاب الدم العادي يبقى خضاب الدم (س) مترسبا.

3- فحص الرحلان الكهربائي Electro phoresis

حيث ينفصل خضاب الدم العادي «أ» عن خضاب الدم المريض (س) . وهذا يبين ما إذا كان الشخص مريض أو حامل للمرض .

4- فحص الجينات DNA analysis

خاصة في فترة الحمل (الفحص أثناء الحمل) وبعد الولادة مباشرة .



أعراض مرض فقر الدم المنجلي وعلاجها :

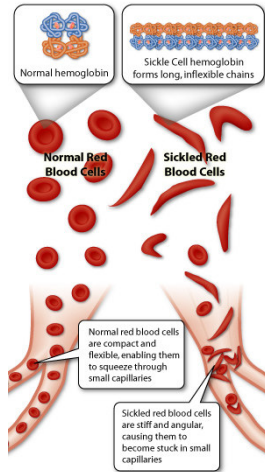
مرض الأنيميا المنجلية كما قلنا قد يؤثر على كل عضو من أعضاء الجسم ويؤدي الى أعراض مرضية متنوعة ومختلفة . وتختلف هذه الاعراض في نوعها وشدتها ودرجة تكرارها وتأثيرها من شخص إلى آخر ومن منطقة إلى أخرى .

ففي حين أن أغلب المرضى في أفريقيا تكون اصابتهم شديدة ويقضي المريض على الأطفال قبل وصولهم للسنة الثانية من العمر . نجد أن نفس المرض في مناطق اخرى مثل منطقتنا خفيفا نسبيا . حيث قد يصل الشخص المصاب الى سن العشرين ولا يكون قد اشتكى من أي عارض . كما ان الكثير من الفتيات لا يعرفن أنهن مريضات إلا أثناء الحمل الأول .

غالبا لا تبدأ أعراض المرض على الطفل إلا بعد الشهر الثالث ، أي بين الشهر الثالث والسادس، حيث ان خضاب دم الطفل قبل ذلك العمر يحتوي على نوعية مختلفة (خضاب دم الجنيني) (Hb.F) وهذا لا يؤثر فيه المرض . أما بعد الشهر السادس ففي العادة يختفي خضاب الدم الجنيني أو يكاد ويحل محله خضاب الدم العادي (Hb.A) الذي يؤثر فيه المرض .

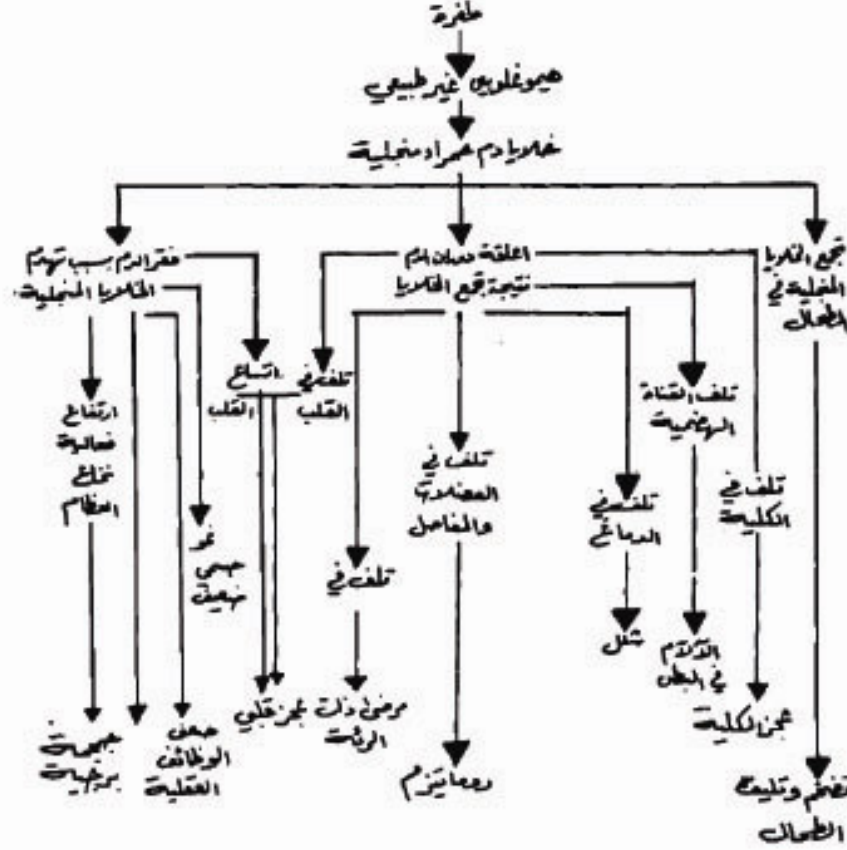
الأعراض :

- نوبة الآلام Painful Crisis
- نوبة آلام البطن
- التهابات
- التهاب الأطراف Hand foot Syndrome- Dactylitis
- التهابات المجاري البولية
- النزيف مع البول Haematuria
- الطحال
- آلام العظام
- تقرحات الساق والرجل Leg Ulceration
- الانتصاب المؤلم Priapism
- نوبة كبدية : Hepatic Crisis
- التهاب الرئة: Acute Chest Syndrome



نوبة الآلام : Painful Crisis

نوبات الألم هي أكثر الأعراض شيوعا ويعتقد أن سببها هو انسداد أو عية الدم الصغيرة والدقيقة بكتل كريات الدم الحمراء المتمنجة والملتصقة .



يشتكى المريض هنا من آلام متفرقة ومختلفة في الأطراف والمفاصل مثل مفصل الرسغ . الكوع . الكاحل . والركبة . وفي الظهر والبطن والصدر . ويصاب بالشحوب وقلة الشهية . وفي الغالب تكون النوبة مصحوبة بارتفاع في درجة الحرارة . ويكون لون البول داكنا وتزيد مرات التبول .

وتحدث نوبات الألم عند بعض المرضى كل اسبوع وبعضهم كل شهر أو كل عدة سنوات وفي الفترات بين النوبات يكون الشخص طبيعيا تماما . ولا يشتكى في أي عارض . نوبة الألم هذه قد تستمر من 5 - 10 دقائق وقد تستمر لعدة أيام أو اسابيع حسب شدتها وربما يستدعي ادخال الشخص المريض الى المستشفى .

أما عن أسباب حدوث النوبة فهي كثيرة وفي بعض الأحيان تحدث النوبة بدون أي سبب واضح . ومن العوامل التي تساعد على حدوثها ما يلي :

- 1- أن تقل نسبة الأكسجين في الجسم عن النسبة العادية بسبب الاجهاد ، حيث تزيد حاجة الجسم الى الأكسجين .
- 2- قلة السوائل في الجسم . عند زيادة التعرق في الجو الحار وفي حالة الاصابة بضربات الشمس أو الاصابة بالاسهال أو القيء .
- 3- عند إصابة الجسم بارتفاع في درجة الحرارة نتيجة لاصابة ببعض الأمراض أو الالتهابات .

- 4- الحمل : حيث أن الحامل تعاني من فقر الدم المنجلي تكون عرضة للإصابة بالنوبات نظرا للتغيرات الكبيرة التي تحدث في جسمها أثناء الحمل .
- 5- السفر الى المناطق الجبلية المرتفعة حيث يقل ضغط الهواء أو السفر في الطائرات الغير مكيفة (الهليكبتر) .
- 6- اثناء العمليات الجراحية إذا حدثت ونقصت نسبة الأكسجين .
- 7- التعرض للبرد أو التغير المفاجئ في درجة حرارة الجو .
- 8 - إبطاء الدورة الدموية لبعض أجزاء الجسم مثل عند استعمال الرباط الضاغط (Torniquet) أثناء العمليات .



علاج نوبة الألم :

الهدف من العلاج هنا هو تخفيف الألم الى جانب ازالة أسبابه .

1- إعطاء مضادات الألم

مثل باندول Panadol

بونستان Ponstan

بروفين Brufen

ويجب ان يكون ذلك تحت إرشاد الطبيب المعالج . الى جانب تجنب استعمال الأدوية المخدرة التي تؤدي الى الادمان . وتجنب استعمال الاسبرين في حالة ما إذا كان المريض عنده مرض نقص الخميرة (G6pd) حيث ان الكميات الكبيرة من الاسبرين قد تسبب تكسر كريات الدم عند هذا المرض .

2- اعطاء السوائل ومنع الجفاف :

يجب اعطاء كمية كبيرة من السوائل . أما إذا لم يتمكن المريض من الشرب أو كان هناك قئ فيجب اعطائها في الوريد تحت إشراف الطبيب مثل Physiological Saline أو 5% Dextrose ومعالجة زيادة الحموضة في الدم .

3- تدفئة المريض واللباس المناسب ومنع تعرضه للبرد .

4- ان يرتاح المريض في السرير .

5- علاج الالتهابات بأسرع ما يمكن والوقاية منها وعمل مزرعة الدم لمعرفة البكتيريا المسببة لارتفاع الحرارة .

6- لا يعطى نقل الدم إلا إذا وجد مسبب قوي لهذا مثل نقص الهيموجلوبين فقد يتسبب نقل الدم في زيادة لزوجة الدم والإصابة بنوبة ثانية أكثر خطورة . ويفضل وقت اللزوم استعمال كريات الدم الحمراء المركزية (Red Blood Packed) .

7- يجب مراقبة الكبد والطحال مرتين في اليوم أثناء النوبة على الأقل . وذلك لاكتشاف توشط الطحال السريع (الزيادة السريعة في حجم الطحال) (Sequestration Splenic) ، وعلاجه بسرعة إذ قد يؤدي الى الوفاة ان أهمل .

8 - الفحص المتكرر للدم لمعرفة درجة فقر الدم أثناء النوبة في الغالب تكون نسبة الهيموجلوبين منخفضة ويكون هناك زيادة في عدد كريات الدم البيضاء (Leukocytosis)

نوبة آلام البطن :

أحيانا تأتي النوبة على هيئة آلام في البطن . خاصة حول السرة وأحيانا تكون مصحوبة بآلام في الأطراف ايضا .

أما أسبابها فهي غير معروفة بالضبط منها ما يكون نتيجة لالتهابات الأمعاء أو تأثر أعصاب الألم أو التهاب احدى الغدد اللمفاوية أو جلطة في أحد الأوردة أو تأثر عظام الظهر .

- إذا كان الألم في الجزء العلوي الأيمن من البطن فقد يكون سببة حصاة في المرارة . أو التهاب المرارة أو التهاب الكبد وتضخمه .
- أما إذا كان في الجزء العلوي الأيسر فالسبب تأثر الطحال بالمرض .
- أما في الجزء العلوي الأوسط فقد يكون السبب التهاب اغشية الصدر والرئة .
- أما في أسفل البطن فيكون السبب التهاب المجاري البولية أو الكلية . وأحيانا تحدث آلام في الظهر نتيجة إصابة عظام العمود الفقري .
- أحيانا يتسبب المرض في حدوث التهاب في الأتني عشر نتيجة لاصابة العضلات والأغشية المبطنة للاثني عشر . ويتسبب في قئ ونزيف دموي . ويحدث هذا العرض هنا في سن أصغر من السن العادي لحدوث مرض قرحة الاثنى عشر . كما انه لا يكون مصحوب بزيادة في الحموضة . وأحيانا يحدث التهاب في الأمعاء الدقيقة أو الأمعاء الغليظة وتقرحها .

في الغالب تصيب آلام البطن الأطفال وتعاودهم بين الفينة والأخرى وتستمر لعدة أيام . أغلب نوبات آلام البطن تكون خفيفة ولكن في بعض الأحيان تكون شديدة ومرفقة بالقئ والإمساك أو الاسهال وبارتفاع في درجة الحرارة الى جانب زيادة في عدد كريات الدم البيضاء Leukocytosis وفقر الدم .

وقد يخلط بينها وبين الأعراض الناتجة عن الزائدة الدودية بل ان الكثير من المرضى قد تعرضوا لعمليات جراحية لفتح البطن للبحث عن أسباب هذه الآلام .

علاج نوبة آلام البطن :

الراحة في السرير والمراقبة واعطاء السوائل في الوريد حسب ارشادات الطبيب . أغلب نوبات آلام البطن تنتهي بعد 10-12 ساعة .

الالتهابات :

يكون المريض بفقر الدم المنجلي عرضة للاصابة بسهولة بالالتهابات المختلفة . وتكون مقاومة لهذه الالتهابات ضعيفة والسبب وجود عامل فقر الدم الى جانب ان جهاز المناعة عند هذا الطفل يكون أقل من الطفل العادي . وتأثر عمل الطحال بالمرض وتأثر وظيفة كريات الدم البيضاء . لذا يكون الطفل عرضة للالتهابات . وخاصة بأنواع من البكتيريا مثل السالمونيلا Salmonella والـ Pneumonia وتشمل هذه الالتهابات التهاب السحايا . التهاب الدم . التهاب العظام . تقرحات الجلد عند حدوث الجروح . التهابات الصدر . والمجاري البولية .

لذا يجب أن نحاول حمايته من التعرض للالتهابات والاهتمام به عند حدوث ارتفاع في درجة الحرارة والإسراع باستشارة الطبيب . وعلاج هذه الالتهابات بشكل سريع ومؤثر حتى لا تتسبب في حدوث المضاعفات . وينصح بأن يلبس الطفل الملابس المناسبة الواقية . والجوارب والأحذية لمنع جروح الرجل والتلوث . كما ينصح في بعض المراكز باستعمال التطعيم ضد الالتهابات Vaccine Pneumo coccal للأطفال فوق الثانية . واستعمال Penicillin البنسلين للأطفال قبل الثانية من العمر .

التهاب الأطراف Hand foot Syndrane Dactylitis

التهاب الأطراف والأصابع هو انتفاخ مؤلم في اصابع اليد وأصابع القدم وظهور الكف والقدم ويحدث هذا العرض غالبا في الطفولة . وقد يكون أول الأعراض . ويحدث بعد الشهر السادس من العمر يخلط بينه وبين التهاب المفاصل الرماتيزمي .

التهابات المجاري البولية :

وهذا عرض شائع ، خاصة عند الأطفال . وكذلك الحوامل ويكون سببها في الغالب بكتيري . خاصة البكتيريا E. Coli .

النزيف مع البول Haematuria

هذا ايضا عرض شائع عند المرضى وكذلك الحاملين للمرض . حيث يحدث نزيف خفيف مع البول نتيجة احتقان أوعية الدم في الكلية والحالب والمثانة . وهذا العرض شائع عند الأطفال وهو يصيب الذكور أكثر من الاناث .

العلاج :

- 1- زيادة استعمال السوائل .
- 2- اعطاء القلويات لمعالجة حموضة البول .
- 3- قد يحتاج لاستعمال أدوية لزيادة التخثر في حالة النزيف الحاد .

الطحال :

(1) زيادة نشاط الطحال :

حيث أنه بزيادة نشاط الطحال يحدث فقر الدم حاد . ونقص في عدد كريات الدم البيضاء Leukopenia ونقص في عدد صفائح الدم Thrombo Cytopenia فتصبح مقاومة المريض أقل . ويكون أكثر عرضة للالتهابات .

(2) تضخم الطحال : Hypersplenism

حيث يزيد الطحال في الحجم ويزداد نشاطه الى درجة تتطلب عمل عملية للتخلص منه ولكن عملية التخلص من الطحال لها مضاعفاتها الجراحية . وحيث أن الطحال من الأعضاء المهمة المساندة لمناعة الجسم فان التخلص منه يعرض الشخص لسهولة الاصابة بالالتابات فاذا تقررر العملية فينصح باعطاء التطعيمات الازمة مثل

Pneumococca Vaccine قبل العملية لزيادة مقامة المريض . وبعد العملية تعطى المضادات الحيوية مثل Penicillin كل شهران انم استدعى الأمر .

(3) توشط الطحال : Splenic Sequestration

ويحدث هذا لبعض المرضى خاصة الأطفال بين سن 9 أشهر الى 5 سنوات . فيحدث ان تتجمع أعداد كبيرة جدا من كريات الدم الحمراء المتمنجلة والمشوهة في الطحال ويتضخم الطحال بصورة مفاجئة وسريعة وتحدث أنيميا حادة في السوائل في الجسم وهذا يؤثر على جريان الدم في الأوردة ويحدث انخفاض شديد في ضغط الدم ويؤدي الى صدمة (Shock) الى جانب آلام حادة في البطن وانتفاخ نتيجة لزيادة حجم الطحال المفاجئ بدرجة كبيرة وهذا قد يعرض الحياة للخطر ويجب أن يكتشف ويعالج بسرعة .

ويتركز العلاج في تعويض السوائل والدم المفقود في الطحال وذلك باعطاء السوائل بسرعة وكريات الدم الحمراء المركزة Packed Red Blood Cells وإذا عولج بسرعة فان الشفاء يكون سريعا .

ولكن إذا أخر علاجة فقد يؤدي الى الوفاة . وقد يعاود هذا العرض المريض عدة مرات وهنا يجب اجراء عملية للتخلص من الطحال . هذا العارض الخطير قليل الحدوث عند المرضى البحرنيين .

الام العظام :

تتأثر العظام أيضا بانسداد الأوعية الدموية وكذلك بزيادة حجم نخاع لزيادة نشاطة لافراز المزيد من كريات الدم الحمراء . حتى يمكن تعويض ما فقد منها . وهذا يؤثر على صلابة وقوة العظام . فيحصل تزايد في حجم نخاع المكون لكريات الدم Erythropiatic Expansin ثم يحصل نخر فيها Necrosis وتضعف العظام ويسهل كسرها وتتغير بشكل عظام الجمجمة وتصبح جمجمة برجية نتيجة لانتفاخ نخاع العظم. كما يباخر فقرات الظهر أيضا وتصبح هشّة وسهلة الكسر .

نخر رأس عظم الفخذ Necrosis of Head of Femur Aseptic حيث يضعف مدور ويحصل الفخذ ويحصل الكسر فية .

تقرحات الساق والرجل Leg Ulceration

ويحدث هذا حول الكاحل وعظام الرجل حيث يكون وصول الدم لتلك المناطق الى جانب سهولة انسداد الأوعية الدموية فتتجرح بعد أقل الصدمات قوة وتبدأ في التقرح ونسبة حدوث العرض مختلف حسب العمر وحسب المستوى المعيشي . فيقل عند الاطفال بينما يكثر عند المرحلة العمرية من 10-19 سنة ويجب الاهتمام لهذه التقرحات منذ البداية . أولا بالوقاية من حدوث الصدمات والجروح . وثانيا بتنظيفها بالمطهرات واستعمال المضادات الحيوية والراحة في السرير وعلاج الأعراض الأخرى .

الانتصاب المؤلم Priapism

وهي حالة تحدث للعضو الذكري . حيث يحدث الانتصاب دون أي استشارة جنسية ويكون مؤلما ويستمر لفترة طويلة والسبب تجمع وتراكم كريات الدم الحمراء المنجلية في اوعية الدم للعضو التناسلي وهذا يسد الأوردة ويعوق الرجوع العادي للدم. وقد يحتاج الى عملية جراحية للتسريع في رجوع الدم . ونسبة حدوث هذا العرض قليل جدا في البحرين .

التوقف اللانسيجي لتكوين كريات الدم الحمراء Aplastic Anaemia

قد تتوقف انتاج كريات الدم الحمراء في نخاع بشكل مفاجئ وكامل ولفترات مختلفة (لعدة أيام) وهذا يؤدي الى فقر دم حاد ويحتاج الى عملية نقل دم سريع ومراقبة المريض مراقبة دقيقة

نوبة كبدية : Heparic Crisis

يتأثر الكبد في بعض الأحيان بالمرض . فقد يحدث تكسر وتمنجل كريات الدم الحمراء أثناء مرورها في أوردة الكبد الدقيقة فتسدها ويتوقف مرور الدم وتتكسر هذه الكريات وتزيد افراز الصفراء ويبدو وجه المريض مصفرا . كما قد يشتكي المريض من ألم في الجزء العلوي الأيمن من البطن . كما أن تكرار إعطاء الدم قد يتسبب في حدوث التهاب الكبد ومضاعفاته . ويتأثر الكبد أيضا نتيجة لتراكم الحديد الناتج عن تكرار اعطاء الدم .

التهاب الرئة : Acute Chest Syndrome

وهذا المرض شائع خاصة عند الأطفال . حيث تحدث عملية التمنجل في أوردة الرئة وتمنع وصول الدم وتتسبب احتشاء الرئة (Infracion) والتهاب الرئة Pneamonia ويتم علاجها بالراحة واعطاء السوائل واعطاء الدم ان احتاج الأمر وتفضل كريات الدم الحمراء

المركزة واعطاء التطعيمات اللازمة Pneumococcal Vaccine للأطفال بعد السن الثانية
والـ Penicillen لعلاج الاطفال تحت سن الثانية .

الجهاز العصبي :

من المهم التأكد أنه لا يوجد فارق في القدرات العقلية والذكاء بين الاطفال المرضى والاطفال
العاديين ولكن في الحالات الشديدة والنادرة قد يحدث التمنجل في أودة المخ ويؤدي الى :

- (1) شلل نصفي .
 - (2) نزيف في المخ .
 - (3) اغماء وتشنجات .
 - (4) يتأثر النظر .
 - (5) يضعف السمع .
 - (6) تصاب الأعصاب الطرفية .
 - (7) حدوث سكتة (Stroke) غياب عن الوعي (سكتة مخية) .
- وهنا يجب أن يكون العلاج سريع ومؤثر وإعطاء نقل دم سريع ليرتفع نسبة خضاب الدم
المنجلي .

الانواع المختلفة وعلاقة المرض بالأمراض الأخرى :

أولاً- الحامل للعامل الوراثي للمرض Sickle Cell Trait

تنتج هذه الحالة عن كون الشخص يحمل عامل وراثي واحد مريض والعامل الآخر سليم فيكون (حامل للعامل الوراثي المريض «س» . أ «) . وهذه الحالة واسعة الانتشار حيث يحمل المرض ما يقارب من 11 - 15 % من سكان البحرين .

ويعتقد أن الحامل للعامل الوراثي المريض يكون سليماً وأن هذه الحالة ليست مرضاً بالمعنى المفهوم ولكن قد يصاب هذا الشخص ببعض المضاعفات في حالات استثنائية ، مثلًا في حالة نقص الأكسجين . ويحدث هذا في حالة السفر الى المناطق الجبلية المرتفعة حيث يقل ضغط الهواء أو أثناء السفر بالطائرة غير المكيفة أو نتيجة لعوامل الاجهاد . قد يصاب الحامل للمرض في هذه الحالة بما يلي :

- (1) الشعور بالتعب .
 - (2) الشعور بالألام في أجزاء مختلفة من الجسم .
 - (3) حدوث نزيف مع البول . Haematuria
 - (4) قلة القدرة على تركيز البول Hypothesurea
 - (5) الالتهابات البولية Bacterurea
 - (6) توشظ الطحال Sequestration Splenic
- وخطر هذه الحالة يكون في احتمال توريثها الى الأبناء . فاذا تزوج الشخص الحامل للعامل الوراثي المريض شخصاً آخر مثله يحمل العامل الوراثي فهناك احتمال 25% لكل طفل للإصابة بمرض فقر الدم المنجلي .

ولهذا يجب :

- (1) فحص المقبلين على الزواج .
- (2) تقديم الاستشارة الوراثية اللازمة .
- (3) فحص المواليد لمعرفة نوعية الدم مبكراً . حتى يمكن تفادي الأعراض .

ثانياً- الحامل للعامل الوراثي لمرض بيتا - ثلاثيميا الى جانب مرض فقر الدم المنجلي:

يتفاعل المرضان سلبياً أي تظهر على المريض أعراض مقارنة الأنيميا المنجلية وأعراض الثلاثيميا مع بعض . ويشتكي المريض من الآلام والنوبات . ولكن درجة المرض تتوقف على نوع البيتا ثلاثيميا التي يحملها الشخص .

ثالثاً- الحامل للعامل الوراثي لمرض الفا- ثلاثيميا الى جانب مرض فقر الدم المنجلي:

العامل الوراثي لمرض الفا- ثلاثيميا منتشر بكثرة في مجتمعنا . حيث ما يقارب من 20% من السكان يحملون هذا العامل . والكثير من الدراسات تقول ان هذا العامل يتفاعل إيجابياً مع مرض فقر الدم المنجلي . فوجود هذا العامل يخفف من بعض الأعراض وليست كلها . فقد يخفف من نسبة حدوث التهاب الصدر والتهاب العظام ولكن نوبات الآلام لا تقل نسبة حدوثها .

رابعاً- الاستمرار في تكوين خضاب الدم الجنيني Hetero-cellular Persistant of

Haemoglobin Fetal

يستمر تكوين خضاب الدم الجنيني في بعض الأشخاص الذي يتوقف تكوينه عادة بين الشهر الثالث من العمر وبذلك تزيد نسبة خضاب الدم (ف) (Hb f) ووجود خضاب الدم الجنيني يقلل من نسبة خضاب الدم (س) (Hb S) كما انه يقلل من تكوير هذا الخضاب Polymerization أي انه يقلل ظاهرة التمنجل ويخفف من أعراض المرض . وقد وجد ان نسبة كبيرة من المرضى في البحرين يحملون خضاب الدم الجنيني Hbf بنسبة متراوحة .

خامساً- وجود مرض نقص الخميرة الى جانب مرض فقر الدم المنجلي

Glucose 6- phosphate Defeciency

فقد يحدث أن يكون الشخص مصابا بالمرضين معا ، حيث أن لكل من هذين المرضين جينا مختلفا إذ يوجد العامل الوراثي لمرض فقر الدم المنجلي على الصبغي (الكروموزوم 11) أما العامل الوراثي لمرض نقص الخميرة فيوجد على الصبغي × .
وتقول الكثير من الدراسات ان المرضان يتفاعلان إيجابيا مع بعض أي يؤدي الى تخفيف بعض الأعراض .

العوامل البيئية :

وتؤثر عوامل البيئة المناسبة في التخفيف من أعراض المرض حيث أن :

- 1) الاهتمام بالطفل المريض .
 - 2) مراعاة تغذيته التغذية الصحية المناسبة .
 - 3) اعطائه كل التطعيمات الضرورية .
 - 4) الاهتمام بنظافته وابعاده عن مواقع العدوى والالتهابات وتدفئته والاستجابة السريع لكل تغير يحصل عليه .
 - 5) الى جانب الاهتمام بتعليمه ومتابعة دراسته .
 - 6) كما يجب الاهتمام بسرعة عرضه على الطبيب إذا حدث وارتفعت درجة الحرارة أو ظهر اي عارض خطير واتباع نصائح الطبيب .
 - 7) اعطاء الأدوية واعطاء المقويات مثل فولك أسد Folic Acid والحديد والزنك كل ذلك حسب ارشادات الطبيب .
- كل هذا يؤثر على ان تقل نوبات الألم وتقل الالتهابات والمضاعفات .

الحمل والولادة واستعمال موانع الحمل :

لا تعرف الكثيرات من المريضات أنهن مصابات بالمرض إلا عند حدوث الحمل الأول وعلى الأخص في الفترة بين 30 - 40 اسبوعا من الحمل . وإذا كان المرض شديدا فقد تحدث بعض المضاعفات الخطيرة التي تؤدي الى موت الجنين أو موت الأم . وقد وجد أن موت الأمهات أثناء الحمل وبعد الولادة قد قل بنسبة كبيرة جدا بسبب العناية الطبية والإشراف الطبي على الولادة ولكن وجد أن فقر الدم المنجلي يكون السبب في 20-30 % من وفيات الودات بالبحرين . ومن المضاعفات التي تحدث أثناء الحمل والولادة ما يلي :

1) فقر الدم الشديد :

عادة ما تكون الحامل معرضة للإصابة بفقر الدم نتيجة لاستهلاك الجنين جزء من غذاء الأم فاذا لم تهتم الأم بغذائها وأخذ المقويات اللازمة يحدث فقر دم خاصة في الفترة الثالثة من الحمل بين 30 - 35 اسبوع .

ولكن مع وجود فقر الدم المنجلي فان فقر الدم في الحامل يكون بنسبة أكبر بكثير وقد تحصل مضاعفات خطيرة مثل تضخم الكبد والطحال . هذا العرض نادر الحدوث في منطقتنا ولكن كثير الحدوث في المناطق الأخرى مثل الدول الأفريقية . وينصح بمتابعة المريضة الحامل بدقة واعطاء المقويات والفيتامينات والحديد الى جانب التغذية الجيدة وقد تحتاج الى عملية نقل دم .

2) آلام العظام :

قد تزداد آلام العظام والأطراف خاصة في الثلث الأخير من الحمل وبعد الولادة . قد يكون السبب هو التغير في الهرمونات ال جانب زيادة التمنجل .

3) آلام الصدر الحادة Acute chest pain
التهاب أغشية الرئة Pleuretic pain

صعوبة التنفس Dyspnea

التهاب الصدر Pneumonia

تزداد نسبتها عادة عند الحامل المريضة بمرض فقر الدم المنجلي .

4) التسمم الحلمي Eclampsia and Pre-eclampsia

ويشتمل ارتفاع ضغط الدم والتورم والبول الزلالي حيث وجد ان نسبتها تزيد في حالة الحوامل المصابات بمرض فقر الدم المنجلي .

5) التهابات المجاري البولية . Infection Urinary Tract

حيث أن نسبتها تزيد مع أي حمل ولكنها تكون بنسبة أكبر مع الحوامل المرضيات بمرض فقر الدم المنجلي وخاصة الاصابة بالتهابات الكبدية .

الخصوبة Fertility

تقول العديد من الدراسات أن المرض لا يؤثر في الخصوبة وأن حمل المرضيات يكون بصورة عادية .

الولادة :

تكون أكثر الولادات بالنسبة للحوامل المرضيات عادية وسهلة خاصة أن المواليد يكونون في الغالب أقل وزنا من العادي بسبب نقص النمو الناتج عن فقر الدم لدى الأم . ولكن قد ينصح بالعمليات أو المساعدة أثناء الولادة إذا شك الطبيب في أي عارض قد يؤثر على حياة الأم أو الطفل .

فترة النفاس: Perperium

الالتهابات في فترة النفاس أكثر شيوعا بين المرضيات بالمرض عن الوالدات الطبيعيات .

نقص وزن المواليد : Low Birth Weight

يكون وزن أطفال الحوامل المرضيات في الغالب أقل من الوزن العادي (2500 رطل) حيث يكون نمو الأطفال أقل نتيجة لفقر الم عن الطفل .

موت الأطفال :

تقول بعض الدراسات أن نسبة الاجهاض وموت الأطفال قبل الولادة وبعدها أكثر من النسبة بين الأمهات العاديات . وتقلل العناية الصحية ومتابعة الحامل للزيارات الطبية أثناء الحمل من حدوث ذلك .

موانع الحمل :

أحسن طريقة لمنع الحمل في هذه الحالة هو اجراء عملية التعقيم وهي مأمونة ومضمونة . خاصة إذا اكتفى الوالدان بعدد الأبناء . ومن الأفضل اتباع طرق تنظيم الأسرة والباعدة بين الولادات لاعطاء كل من أم المريضة والطفل فترة كافية للتراجع واستعادة الصحة . فهذا يخفف كثيرا من مضاعفات المرض . وتوجد مضاعفات للولب وحبوب منع الحمل . كما أن الاعتماد على فترة الأمان والقذف في الخارج غير مضمونة .

الفحص أثناء الحمل :

من الممكن اكتشاف ما إذا كان الجنين سوف يكون سليماً أو حامل للمرض أو مريض وذلك بإجراء الفحص أثناء الحمل :

(1) أخذ عينة من السائل الأمنيوسي الذي يحيط بالطفل بعد الشهر الثالث الى الرابع وفحصه فحصاً دقيقاً (فحص جينات) لمعرفة ما إذا كانت الجينات سليمة عند الجنين أم لا .

(2) فحص جزء من المشيمة عند الاسبوع (8-10) وعمل فحص الجينات . في البلاد الأفريقية والأوروبية ينصح بإجراء الأجنة إذا كانت مصابة بالمرض . خاصة أن المرض عندهم شديد وقد يقضي على الطفل في أول حياته . أما عندنا فالوضع مختلف . حيث أن موضوع الاجهاض حساس وغير مقبول عندنا إلى جانب أن المرض نسبيلاً خفيف والمرضى يعيشون حياة طبيعية تقريباً . فيوجد بيننا من مرضى وقد وصلوا دراستهم وعملهم وكونوا عائلات . لذا لا ننصح بعملية الاجهاض في هذه الحالة .

العمليات الجراحية والتخدير :

المرضى بهذا المرض معرضين لعمل عمليات مثل عمليات الجهاز الهضمي . العظام . الجهاز البولي . الطحال . عمليات في العين . الأنف والأذن والحجرة والأعصاب . تكون هذه العمليات في الغالب نتيجة لمضاعفات المرض أو نتيجة للحوادث والطوارئ والنساء والولادة وغيرها . ويتحمل الحاملين للمرض هذه العمليات مثل أي شخص عادي إلا إذا حدث وقل الأكسجين المعطى للمريض أثناء العملية بنسبة كبيرة . وهذا لا يحدث عادة فقد أجريت المئات بل الألوف من العمليات للحاملين للمرض دون حدوث أي مضاعفات . أما في حالة المرض فيجب أن يكون الاستعداد جيداً قبل العملية ويجب أن يتعد قدر الإمكان عند إجراء العمليات أثناء النوبات . وأن تكون نسبة خضاب الدم 10 جرام أو أكثر وتختلف الآراء بالنسبة لإعطاء الدم إذا كانت نسبة الخضاب 7 - 9 وينصح بإعطاء الأكسجين قبل العملية وأثناء التخدير والاستمرار في إعطاء الأكسجين بنسبة أكبر من المريض العادي .

التخدير : Anaesthesia

توجد الآن الأجهزة الدقيقة لمراقبة المريض والتنفس ونسبة الأكسجين ما يكفي لمنع جميع المضاعفات .

استعمال الرباط الضاغط : Torniquet

يحتاج الجراحون في بعض الأحيان خاصة لجراحة الأطراف لاستعمال الرباط الضاغط وذلك للضغط على الطرف حتى يقل وصول الدم ويقل النزيف أثناء العملية . وهذا خطر على مريض فقر الدم المنجلي . حيث يحصل تمنجل في الدم المتوقف في العضو الطرفي وعندما يرفع الضغط تنج هذه الخلايا الى اجزاء الجسم وتسبب الجلطة . لذا يجب الحذر عند استعمال الرباط الضاغط .

مضاعفات العمليات :

آلام الصدر . التهاب الجرح والنوبات المؤلمة والجلطات . ولكن المريض هنا يعطى كل الرعاية والاهتمام لمنع حدوث هذه المضاعفات .

وراثة مرض الإنيميا المنجلية :

كما قلنا أن هذا المرض وراثي . حيث أن خضاب الدم يحدده اثنان من الجينات . واحدة من الأم والأخرى من الأب والعامل الوراثي السليم ينتج عنه خضاب دم طبيعي يطلق عليه «أ» والعامل الوراثي المريض ينتج عنه خضاب الدم «س» .

■ فإذا ورث الشخص الجين المسئول عن الخضاب «أ» من الأب فيكون «أ + أ» أي أنه يحمل خضاب الدم العادي .

■ أما إذا ورث العامل «س» من أحد الوالدين فيكون دمه «أ س» أي حامل للعامل الوراثي لمرض فقر الدم المنجلي .

■ أما إذا ورث العامل «س» من الأم والأب فيكون نوع دمه «س س» وهذا الشخص يكون مريضا بمرض فقر الدم المنجلي .

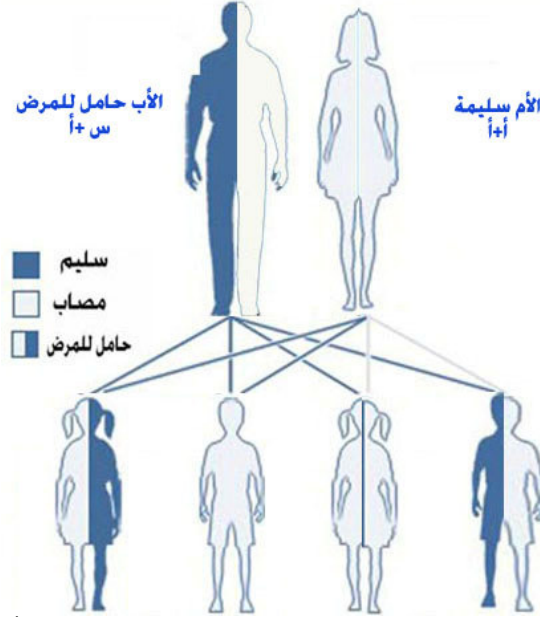
والأطفال سيرثون أحد الجينات من الأب والآخر من الأم كما ورث الوالدين أحد الجينات المحددة لخضاب الدم من الأب والآخر من الأم . فاي الجينات سيرثها الطفل . هذا لا يعلمه إلا الله . فلا أحد يستطيع أن يقول أي من الجينات سوف يرثها الابن القادم هل هو الجين المصاب أم الجين السليم .

الأسرة الأولى :

هنا الزوجة تحمل خضاب الدم (أ . أ) والزوج يحمل جين خضاب الدم الطبيعي (أ - أ) في هذه العائلة . كل الأطفال سيكونون طبيعيين ولا يوجد احتمال لاصابة احد الأبناء أو لكونهم حاملين للمرض .

الأسرة الثانية :

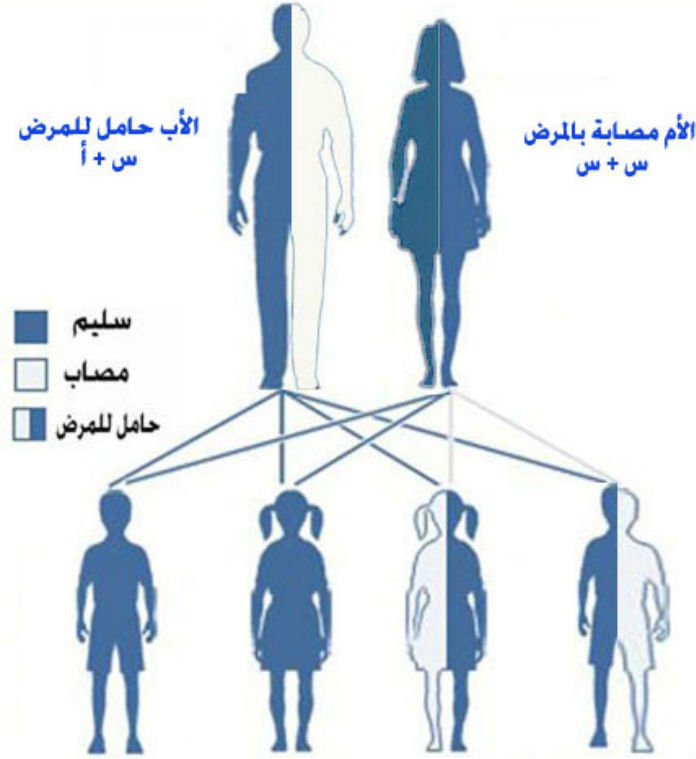
الزوجة تحمل خضاب الدم الطبيعي (أ) ويحمل الزوج العامل الوراثي (أ . س) وهذا يعني أن الزوجة تحمل اثنان من الجينات العادية (أ) والزوج يحمل جين (أ) سليم وجين مصاب (س) فاذا رزقوا بطفل فهناك اربع احتمالات :



- 1) الاحتمال الأول أن يرث الابن اثنان من الجينات السليمة فيكون سليما (أ . أ)
- 2) الاحتمال الثاني أن يرث الجين السليم من الأم والجين المصاب من الأب فيصبح هو نفسه حامل للمرض (أ . س) ولكن ليس هناك احتمال لاصابة احد الأبناء ، إذ انه لا يستطيع أن يحصل على الجين المصاب من الأم لأنها سليمة . أي أن لكل طفل من أطفال هذه العائلة هناك احتمال 50% أن يكون حامل للمرض واحتمال 50% أن يكون سليما .

الأسرة الثالثة :

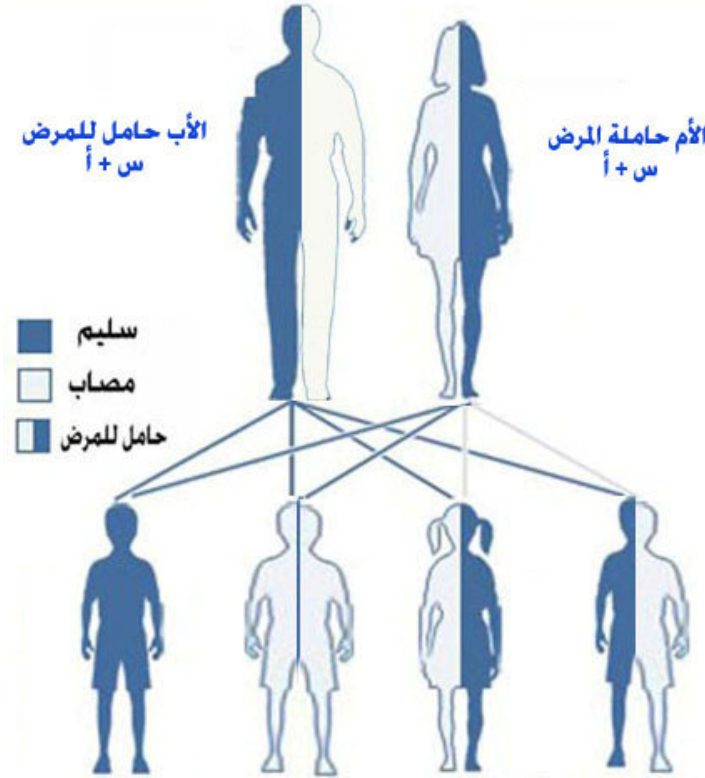
هنا الزوجة مصابة بالمرض أي تحمل (س . س) والزوج حامل للعامل الوراثي أي يحمل (أ - س) أي أن الزوجة عندها اثنان من الجينات المصابة . والزوج عنده جين سليم والآخر مصاب . فاذا رزقوا بطفل فهناك احتمالين .



- 1) الاحتمال الأول أن يأخذ الطفل الجين المصاب من كل من والديه فيكون (س . س) أي أنه يكون مصابا بالمرض مثل الأم .
- 2) أو أن يأخذ الجين السليم من الأب والجين المصاب من الأم (حيث أن الأم في هذه الحالة لا تستطيع ان تعطي إلا الجين المصاب) فيكون حامل للعامل الوراثي للمرض (أ . س) . أي أنه بالنسبة لكل طفل هناك احتمال 50% أن يكون حامل للعامل الوراثي للمرض و 50% أن يكون مصابا بالمرض ولكن لا يستطيع أن يكون سليما مائة بالمائة .

الأسرة الرابعة :

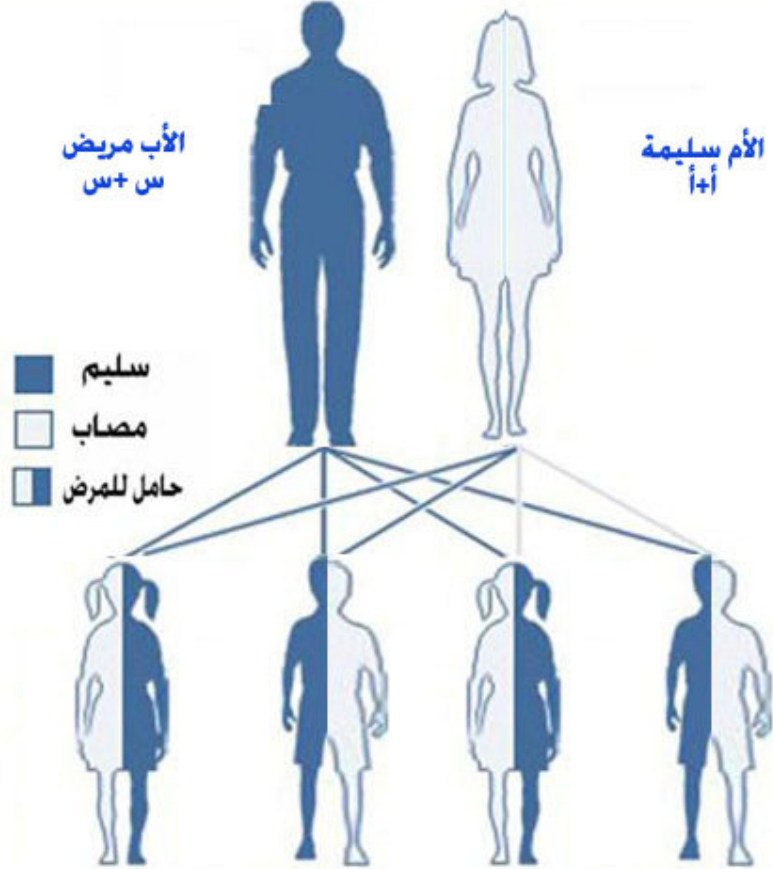
في هذه الحالة كل من الزوجين يحملان العامل الوراثي للمرض . أى أن الأم والأب يحملان صفة الدم (أ . س) أى أن لكل من الوالدين جينا مصابا وجينا سليما .
فماذا سيحدث الآن :



- 1) الاحتمال الأول : أن يرث الابن الجين السليم من كل من أبوية (أ . أ) فيكون شخصا سليما .
 - 2) أن يرث الجين المريض من كل من والديه فيصبح (س . س) أى مصابا بالمرض .
 - 3) أن يرث الجين المصاب من أحد الوالدين والجين السليم من آخر فيصبح حامل للعامل الوراثي للمرض (أ . س) أى أن هناك احتمال 25% أن يكون الطفل مصابا . و 25% أن يكون سليما و 50% أن يكون حاملا للعامل الوراثي للمرض .
- وعندما نقول 25% أن واحد من كل أربعة أطفال فان هذا لا يعني أنه إذا رزق الوالدان طفلا مصابا فسوف يتبعه ثلاثة أطفال أصحاء . لأن هذا الاحتمال صحيح بالنسبة لكل طفل . ويعتمد على الصدفة لا ذاكرة لها . فقد يأتي كل الأطفال أصحاء أو كلهم مرضى أو اثنان منهم مرضى واثنان أصحاء .

الأسرة الخامسة :

هنا الأب مريض . أي يحمل اثنان من الجينات المريضة والأم سليمة أي تحمل اثنان من الجينات السليمة . فكل طفل سوف يأخذ عامل وراثي مريض من الأب وعامل وراثي سليم من الأم .
لذا فان كل الأطفال سوف يكونون حاملين للمرض . ولكن لا يظهر المرض عليهم . وليس هناك أي احتمال لانجاب أطفال مرضى او أطفال سليمين تماما .



هذا الزواج ..

هو الزواج الأنسب بالنسبة للشخص المريض . حيث يضمن ان كل الأطفال يكونون أصحاء لذا فالنصيحة أن يعرف كل شخص نوعية دمه ، حيث أن هذا المرض ينتشر في بلادنا كما يجب أن يعرف كل شخص مقدم على الزواج نوعية دمه ودم زوجته حتى لا يفاجئ بجلب الأطفال مرض يعانون من المرض طوال حياتهم .

وفي العائلات التي يوجد فيها أشخاص مرضى فان الفحص قبل الزواج يصبح ضروريا . خاصة إذا تقرر زواج الاقربين .

العلاج :

لا يوجد علاج يشفي المرض تماما ويلغيه . ولكن العلاج يشمل علاج الأعراض والرعاية المستمرة لهؤلاء المرضى مما يخفف من مدى تكرار النوبات ويخفف معاناتهم ويجعل حياتهم أكثر احتمالا .

(1) التغذية السليمة :

يحتاج المريض الى سعرات حرارية (Calories) أكثر من الشخص العادي ويحتاج أيضا الى البروتينات أكثر . الى جانب الاحتياج الى الحديد والى فولك أسد Folic acid أي أن الغذاء يجب أن يكون متوازنا ومحتويا على كل الاحتياجات الغذائية ومشملا على الفاكهة والخضروات.

(2) الوقاية من الالتهابات :

يجب السرعة في علاج الالتهابات . خاصة إذا كانت مصحوبة بارتفاع في درجة الحرارة . وشعور بالضعف والتعب والشحوب وانتفاخ المفاصل . هنا يجب عرض المريض على الطبيب حتى يسارع في تشخيص سبب الالتهابات وإعطاء العلاج اللازم. إلا أن المناعة عند هؤلاء المرضى ضعيفة كما قلنا سابقا والالتهاب البسيط قد يؤدي الى التهابات مضاعفة تشمل التهاب الدم septesaemai والتهاب العظام والتهاب السحايا .

(4) السوائل :

يجب شرب السوائل بكثرة خاصة حدوث الاسهال والقيء . إذ أن نقص السوائل والجفاف قد يسببان في حدوث النوبة .

(5) توفير الأكسجين :

الابتعاد عن كل المسببات لنقص الأكسجين مثل الاجهاد والتواجد في المناطق المقفلة والمزدحمة والسفر في الطائرات غير المكيفة أو السفر الى المناطق الجبلية المرتفعة .

(6) التنقيف الصحي :

التنقيف الصحي عن المرض للمرضى وأهلهم مهم جدا . حيث تزيد معرفته عن نوع المرض . أعراضه . طرق الوقاية منه وعلاجه . ومن الممكن معالجة النوبات البسيطة في البيت أن يتقبل المرض بنفس راضية بقضاء الله ورحمته .

(7) لبس الجوارب والأحذية أثناء المشي ، لمنع التعرض لجروح القدم والالتهابات .

(8) مواصلة الدراسة والتعليم :

تكثر فترات الغياب عن المدرسة ويؤثر هذا عل التحصيل العلمي . فيجب أن يتعاون الوالدان مع المدرسة للتقليل من فترة الخسارة العلمية ، فالتعليم مهم جدا . لأن هؤلاء المرضى اكثر احتياجا الى الأعمال المكتبية من الأعمال التي تحتاج الى مجهود عضلي كبير .

(9) الألعاب :

يجب أن يشجع الطفل على اللعب ، ولكن ليس الى درجة الاجهاد ويجب أن يسمح له بالتوقف عن اللعب عندما يشعر بالتعب والاجهاد .

(10) عدم استعمال الثلج وكمادات الماء البارد عندما ترتفع درجة الحرارة .

(11) عدم غمر الرأس في الماء عند السباحة حتى تصل كمية كافية من الأكسجين الى الجسم .

لنذكر:

- 1- حامل العامل الوراثي لمرض الأنيميا المنجلية ليس مريضا ولكن قد ينقل المرض إلى أولاده
- 2- إذا كنت حامل للعامل الوراثي لأي مرض من أمراض الدم فلا تنس ذلك . وحافظ على نتيجة فحص الدم بين أوراقك الشخصية .
- 3- ليس هناك ما يعيب في أن تحمل عامل وراثي لمرض من أمراض الدم . فالكثير منا يحمل ذلك ناقشه مع عائلتك . مع زوجتك . انصح أقاربك بعمل فحص الدم .
- 4- إذا كان شريك حياتك لا يحمل نفس العامل الوراثي للمرض الذي تحمله فليس هناك خطر على الأطفال ، ولكن يجب إجراء فحص دم لهم في الوقت المناسب . فبعضهم سيكونون حاملين للمرض مثلك .
- 5- إذا كنت وشريك حياتك تحملان نفس العامل الوراثي للمرض . من الأفضل زيارة قسم الأمراض الوراثية .

فقر دم الخلايا المنجلية

إرشادات لتجنب الألم

إليك بعض الإرشادات الصحية التي تساعدك على منع أو تخفيف آلام فقر دم الخلايا المنجلية أو التقليل منها :

- 1- أكثر من تناول السوائل , والطبيب يخبرك عن كمية السوائل التي يجب أن تشربها يوميا , ومن المعروف ان نوبات الألم تزداد عند انخفاض نسبة السوائل بالجسم . ويعتبر الحليب وعصير الفواكة الطبيعية من السوائل المفيدة للجسم .
- 2- تناول غذاء جيدا , وليكن طعامك متوازنا صحيا بحيث يشمل المجموعات الغذائية الأربعة .
- 3 - إحتفظ جسمك دافئا , إرتد جوربا وحذاء ومعطفا عندما يكون الجو باردا . كذلك إرتد الملابس الداخلية تحت الملابس الخارجية الواسعة لتدفئة الساقين وتذكر أن تعرض الجسم للبرد قد يسبب الألم .
- 4- لا ترتدي الملابس الضيقة , فالملابس الضيقة تضغط على الأوعية الدموية وتعطل سريان الدم مما يساعد خلايا دم المريض على إكتساب شكل المنجل .
- 5- إسترح ونم نوما كافيا في الليل , وقد تحتاج إلى قيلولة (تسيولة) قصيرة أثناء النهار . لا تجهد نفسك أكثر من اللازم فالتعب والإجهاد قد يسببان الألم .
- 6- نظف الجروح جميعها , إذا عضك حيوان أو إذا أصبت بجرح أو خدش , فيجب أن تغسل الجرح بالماء والصابون مع الحرص على إبقائه نظيفا وجافا . إستشر طبيبا إذا أصبت بجروح , فالجروح والقروح الناشئة عن العض أو الخدش يمكن أن تلتهب إذا لم تعالج بعناية وسرعة والإلتهاب يسبب الألم .
- 7- إعتن بأسنانك , فالعناية الصحية بالأسنان هامة جدا . إستخدم فرشاة لينة لتنظف بها أسنانك برفق بعد كل وجبة وأطلب من الفنيين في طب الأسنان أن يروك الطريقة الصحيحة لاستخدام الفرشاة . راجع عيادة الأسنان بانتظام , فأي تسوس بالأسنان قد يسبب إلتهاها وهذا بدوره قد يسبب الألم .
- 8- أهمية التطعيم والعناية الطبية المنتظمة . من المعروف أن الألتهايات والأمراض قد تسبب الألم ومن الممكن منع بعض هذه الأمراض بالتطعيم .
- 9- مارس التمرينات الرياضية باعتدال , فالتمارين الرياضية هامة لصحة الجسم العامة ولكن على المصابين بفقر الدم الكمجلي أن يحتاطوا عند ممارسة الرياضة ولا بد أن يكون ذلك باعتدال ودون إجهاد . فإذا كنت مصابا بهذا المرض فلا يجوز لك أن تشترك في المسابقات الرياضية , وعليك أن تسأل طبيبك عن أنواع الرياضة الملائمة وطول الوقت المناسب لممارستها .
- 10- تجنب إرتياد الجبال العالية أو ركوب الطائرات غير مكيفة الضغط , فنسبة الأكسجين في هذه الأماكن منخفضة وإنخفاض نسبة الأكسجين بالدم يسبب نوبات الألم في الأشخاص المرضى.

إذا شعرت بأية أعراض مرضية , راجع طبيبك بالمركز الصحي في أسرع فرصة .