فقر الدم المنجلي

د. عبد الدايم ناظم الشهود

يعد فقر الدم المنجلي *(Sickle Cell Anemia)* أحد أهم أمراض الدم الوراثية، ويسمى بالمنجلي لأن الخلية الحمراء المدورة نوعاً ما تتطاول وتأخذ شكل منجل الحصادين ، وتشكل نسبة حدوث المرض في امريكا ـ بشكل عام ـ إصابة واحدة لكل ٢٠٠٠ شخص، كما توجد اصابة واحدة بين كل ٥٠٠ شخص من الأمريكيين الأفارقة ، بينما يوجد هذا المرض بدرجة خفيفة في ٨ أشخاص من كل ١٠٠ شخص من الأمريكيين الأفارقة.

ومن الجدير بالذكر أن هذا المرض يتمركز في منطقة حوض البحر الأبيض المتوسط وفي القارة السمراء، شكل(١). كما أن الوطن العربي ـ كجزء من العالم ـ لايخلو من وجود هذا المرض بنسب مختلفة بين سكانه، ويبين الجدول (١) نسبة حاملي هذا المرض، كما يبين الجدول (٢) نسبة حاملي المرض في المملكة العربية السعودية.

تتأثر الصحة العامة بهذا المرض حسب شدة الإصابة وحسب العلاج، ومع ذلك يمكن للمريض أن يعيش حياة سوية وطبيعية إلى حدما، ويكون عنصراً فاعلا في المجتمع إذا التزم بالتعليمات الخاصة بالمرض على الوجه الأكمل من خلال التغذية السليمة، ونقل الدم عند الضرورة وأخذ اللقاحات الضرورية، وتجنب الأخماج والإلتهابات ما أمكن.

● شكل (١) التوزيع الجغرافي لفقر الدم المنجلي والثلاسيميا .

ينتقل هذا المرض بصفة وراثية متنحيَّة، أي أنه يلزم لإصابة الأبناء أن يكون كلا الأبوين حاملاً لمورثة المرض، وفي هذه الحالة تكون النتيجة ولادة ٢٥٪ من الأبناء مصابين، و٢٥٪ سليمين و٥٠٪ حاملين للمرض دون أن تظهر عليهم علامات المرض، ولكنهم قادرون على نقل هذا المرض إلى أبنائهم فيما لو تم زواجهم بمن يحمل مورثات المرض. وقد توصل الأطباء والعلماء من خلال الأبحاث إلى معرفة الموضع الدقيق لمورثة المرض (على الصبغي ١٦)، وكان لذلك الأثر الأكبر في تشخيص الحالات قبل الولادة من خلال بعض الفحوص التي سيأتي ذكرها في سياق الحديث.

نظرة جنينية

لفهم هذا المرض لابد من إلقاء الضوء على تكوين خضاب الدم أو (Hemoglobin) وهو العنصر الرئيسي في خلايا الدم الحمراء المسؤولة عن نقل الأكسجين من الرئتين إلى أنسجة البدن المختلفة وتخليصها من ثاني أكسيد الكربون .

يتكون خضاب الدم من مادتين: الأولى الدمة (Heme) ويشكل عنصر الحديد المكون الرئيسي له، والثاني هو الجلوبين

البلد	النسبة	المدينة	النسبة
السعودية	١٧-١	الدمام	٢٥٪
السودان	١٠-١,٥	القطيف	١٧٪
العراق	٥,٢٥	الهفوف	١٥٪
الاردن		فيفا	١٥٪
عمان	٦-٥,٣	أبها	١٣٪
الكويت		المجاردة	١٢٪
تونس	٦-١	محايل عسير	١٢٪
قطر		القنفذة	١٢٪
الأمارات	٢,٤	جازان	١٠٪
الجزائر	٣,٥-,٨٢	أبو عريش	٨٪
البجرين	١٨-١١	بيشة	٨٪
مصر	٣٣,١٧ - ١	العلا	٨٪
اليمن		خيبر	٨٪
المغرب	١,٧-٠,٥	صبيا	٩٪
لبنان	٢٤٪-,٣٤	بيش	٦٪
سوريا	أقل من ١	سامطة	٤٪
ليبيا	٦,٣١-٠,٤٤	مكة	٣٪
		تبوك	٣٪
		ينبع	١,٥٪
		الرياض	٠,٦٪
		القصيم	٠,١٪
		حائل	٠,٣٪

المصدر: كتاب الأمراض الوراثية في العالم العربي . تأليف د. محمد الطيبي

● جدول (١) توزيع حاملي فقر الدم المنجلي في الوطن العربي.

● جدول (٢)نسبة حاملي فقر الدم المنجلي في بعض المدن السعودية

(Globin) وهو مركب بروتيني، ويتكون الأخير من نوعين من السلاسل البروتينية التي تختلف حسب نوع خضاب الدم، فمثلاً يتكون الخضاب الرئيسي عند الإنسان البالغ من:

ـ الخضاب (A) ويتكون من نوعين من السلاسل البروتينية (αβ) ويشكل حوالي ٩٧٪ .

ـ الخضاب (A2) ويتكون من السلاسل البروتينية (αδ) ويشكل حوالي ٢٪ .

ـ الخضاب الجنيني (F) ويتكون من السلاسل البروتينية (αγ) ويشكل أقل من ١٪ .

هناك أنواع مختلفة من الخضاب (O, D, S, A) تنجم عن اتحاد السلاسل البروتينية فتعطي الخضاب شكله النهائي، وحسب إتحادها مع بعضها البعض تحدث أمراض متنوعة، فعندما يتكون الخضاب من (SS) فإنه يسبب مرض فقر الدم المنجلي الشديد. أما عندما يتكون الخضاب من النوعين (A) الطبيعي مع النوع (S) المرضي فإنه يكّون الخضاب (Hbsa)، وهو شكل مرضي ولكنه أخف من (SS)، بمعنى أن شدة المرض تتناسب طرداً مع كمية الخضاب المرضي المنجلي (S) الموجود داخل خضاب الدم بشكل عام.

عندما يولد الطفل يكون معظم خضاب الدم لديه ٨٠٪ من النوع الجنيني (F) ، والباقي (٢٠٪) من النوع (A) ، وخلال ستة أشهر يتحول معظم الخضاب عند الإنسان السليم إلى النوع الكهلي (A). أما عند المصاب بفقر الدم المنجلي فيحدث تبدل جذري في السلسلة بيتا البروتينية، إذ يحل حمض أميني اسمه الفالين مكان

● صورة مجهرية لخلية منجلية وأخرى سليمة.

الجلوتامين في الموضع رقم٦ من السلسلة (β) ويتشكل بموجب ذلك خضاب جديد اسمه الخضاب المنجلي ويرمز له بـ (S)، وهي عبارة عن الحرف الأول من كلمة (Sickle) . وبناءً على تركيز هذا الخضاب في الدم يمكن تقسيم المرض إلى درجات مختلفة تتناسب طرداً مع تركيزه، وذلك كما يلي.

ـ **درجة حادة**، ويكون فيها الخضاب المنجلي (Hbs) عند المرضى حوالي ٨٠–٩٥٪ والباقي حوالي ٥ –٢٠٪ من النوع الجنيني (Hbf) .

ـ **درجة أخف**، وتدعى سمة المنجلي، وتكون نسبة الخضاب المنجلي عند المرضى حوالي ٣٥–٤٥٪ وتظهر علامات وأعراض المرض ـ في معظم الحالات ـ في ظروف خاصة فقط.

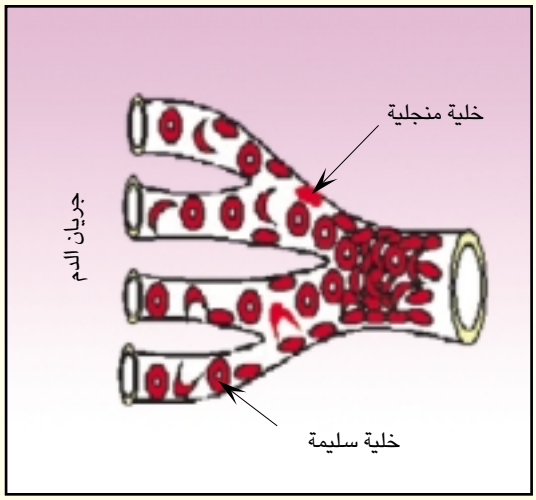
ـ **درجات أخرى**، وتقع بين الخفيف والحاد.

الآليـــة الامـــراضية

يتحول الخضاب في فقر الدم المنجلي في بعض الظروف الخاصة ـ التجفاف، نقص الاكسجين، البرد، الالتهابات والأخماج وحالات الجوع ـ إلى ما يشبه البلورات داخل الكريات الحمراء، ويصبح نوعاً ما أكثر قساوة، مما يؤدي إلى تبدل شكلها الطبيعي المقعّرة الوجهين إلى شكل متطاول شبيه بالمنجل، أو حرف S الإنكليزي، وحينها تفقد الكرية الحمراء الصفة الانسيابية داخل العروق الدموية، مما يؤدي إلى انسداد العروق الصغيرة، وبالتالي تظهر الأعراض حسب العضو المصاب من البدن، وقد تتأثر كل أجهزة البدن بهذا المرض بدرجات مختلفة.

الأعراض السريرية

نظراً لأن الخضاب الكهلي ـ خضاب دم البالغين يختلف عن خضاب الجنين والأطفال حديثي الولادة ـ يأخذ شكله النهائي بعمر ستة أشهر تقريباً فإن أعراض



● تأثير الخلايا المنجلية في إنسداد الأوعية.

المرض تبدأ خلال هذه الفترة، ولعل أهم ما يميزه في هذه الفئة العمرية ما يسمى بمتلازمة اليد والقدم، حيث يؤدي انسداد العروق الدموية الصغيرة في أصابع اليد والقدمين إلى حدوث آلام شديدة فيها، وتورمها، وقد يكون ذلك هو العَرَضْ الأول الذي ينذر بوجود المرض، ولكن إذا لم يشخص في حينه فقد يعالج لفترة طويلة على أنه نوع من التهاب المفاصل أو سواه إلى أن تحين الفرصة المناسبة ويكشر المرض عن أنيابه بشكل آخر.

أما عند البالغين والكهول فإن المصاب يشعر بالألم في أمكنة أخرى مثل عظام الفخذ أو العضد أو عظام الصدر والحوض والفقرات وعظام الجمجمة، ومن أهم الأعراض السريرية للمرض ما يلي:

● انحـــلال الـدم

يحدث إنحلال الدم عند المصاب لأن الكرية الحمراء المنجلية هي كرية غريبة الشكل لذلك يعمل الجسم على التخلص منها كسائر الخلايا الغريبة عن البدن، ونتيجة لذلك يصاب المريض بدرجة متفاوتة الشدة من فقر الدم، وظهور اليرقان أو الصفار (تلون الجلد باللون الأصفر) وتظهر على المريض علامات الضعف وفقر الدم، وسرعة التعب، وعند ذلك يسارع نخاع العظم إلى التعويض عن ذلك بتكوين كريات حمراء جديدة، وتكون النتيجة توسع هذا النخاع بسبب العمل المستمر، ويصاحب ذلك تبدل شكل بعض العظام، مثل: عظام الوجنتين، وعظام الجبهة، فيبرز الفك العلوي والجبهة

والوجنتان، ويصبح للمصاب منظر خاص تتناسب شدته مع درجة فقر الدم، ويكبر البطن تدريجياً بسبب تضخم الطحال، ثم يتراجع هذا التضخم تدريجياً، إلى أن يضمر خلال السنوات الأولى، ويحدث ما يدعى بضمور أو استئصال الطحال الذاتي.

• نُوب عدم تصنع الدم

تعد نُوب (فترات) عدم تصنيع الدم من المظاهر الهامة والمميزة للمرض إلى حد ما، حيث تؤدي الإصابة ببعض الفيروسات، مثل فيروس بارفوفيروس (ب١٩) الى توقف نخاع العظم عن توليد الكريات الحمراء ويصاب المريض بدرجة شديدة من فقر الدم، وقد يؤدي ذلك إلى تدهور وظيفة القلب وفشله إن لم يتم العلاج بشكل سريع عن طريق نقل الدم، وبالتحديد نقل الكريات الحمراء، وقد تكون هذه الحالة مؤقتة،وقد يحدث التحسن منها تلقائياً بالتدريج.

• تشظي الطحال

يعد تشظي (تضخم) الطحال إحدى التظاهرات الهامة والمميزة لفقر الدم المنجلي عند الأطفال، ولا يعرف السبب الحقيقي لحدوثه، ولكن الذي يحدث هو تضخم مفاجيء للطحال نتيجة لامتلائه بكميات كبيرة من الدم، وهو مؤلم جداً بسبب التمدد الكبير الناجم عن احتباس كميات كبيرة من الدم بداخله، فتكون نتيجته حدوث فقر دم شديد وموت المريض إن لم يتم التدخل الفوري بنقل الدم.

• النوب المنجلية

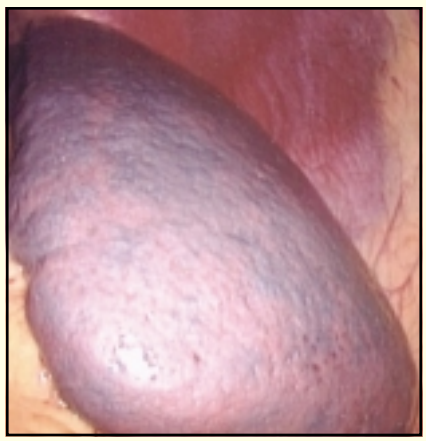
يعود السبب في حدوث هذه النوب إلى تمنجل الكريات الحمراء وسدها للعروق الدموية، فمثلاً عند إصابة الرئة تنسد العروق الدموية الصغيرة فيها، مما يؤدي إلى آلام صدرية شديدة، وصعوبة في التنفس. وهذا يؤدي بالنتيجة إلى نقص الأكسجين في الدم، وعندما تطول الحالة هذه يحدث نخر في الرئة وتموت، وقد يحدث وهط تنفسي ـ عدم قدرة الرئتين على القيام بالتنفس بشكل مناسب ـ يؤدي إلى الموت إن لم يتم إسعاف المريض بوضعه على جهاز التنفس الاصطناعي في الحالات الشديدة.

• انتصاب القضيب الدائم المؤلم

تظهر على المصاب أعراض إنتصاب القضيب (periapism) الدائم المؤلم ، وهي ظاهرة مميزة وهامة لمرضى فقر الدم المنجلي تنجم عن انسداد الأوعية الدموية في القضيب، لا سيما مايدعى بالأجسام الكهفية، وهي أوعية دموية كبيرة وريدية تمتلئ بالدم عند الإثارة الجنسية فينتصب القضيب، ولكن في حالة المصابين بمرض فقر الدم المنجلي يحدث انتصاب دائم بسبب امتلاء هذه العروق بالدم، وعدم امكانية إفراغه. وتكون النتيجة حدوث آلام مبرحة لا يطيقها المريض، ولابد في هذه الحالة من التدخل الجراحي من قبل طبيب الجراحة البولية لإفراغ هذه العروق، ووضع تحويلة خاصة قبل أن يموت القضيب نهائياً، ويخسر المريض ـ إلى حد كبير ـ قدراته الجنسية.

• الحصيات الصفراوية

يعاني المصابون بفقر الدم المنجلي من انحلال مزمن في الدم، يؤدي إلى تشكل حصيات مرارية ينتج عنها آلام شديدة في البطن. وقد يؤدي الانسداد الكامل للقناة المرارية إلى حدوث درجة شديدة من اليرقان، وفي بعض الحالات يسبب الانسداد المنخفض حدوث التهاب في غدة البنكرياس، وهي حالة خطرة يمكن أن تهدد الحياة إن لم يتم تداركها بشكل إسعافي وذلك بإزالة الحصاة السادة،



• طحال متضخم.

كما قد يحدث التهاب المرارة كاختلاط في هذه الحالة.

• الاحتشاءات

نظراً لقابلية العروق الدموية الصغيرة لدى مرضى فقر الدم المنجلي للإنسداد فإن هناك بعض الاحتشاءات (الجلطات) التي قد تصيب أي عضو عند هؤلاء المرضى لذلك لابد من ذكرها بشئ من التفصيل ومنها:

* **الإصابات العصبية الدماغية**، وهي انسداد العروق الدموية في المخ أو الحبل الشوكي والذي قد يتسبب في حدوث فالج (شلل)، أو ما يدعى بالحوادث الوعائية الدماغية حسب المنطقة المصابة من المخ. أما إصابة الحبل الشوكي في العمود الفقري فتؤدي إلى شلل يختلف توزعه حسب مكان الإصابة به، وتتزايد خطورة الإصابة كلما ارتفع مستوى الإصابة باتجاه العنق.

* **إصابة الكلية**، وتأتي لاحقاً، حيث تفقد الكلية قدرتها على تركيز البول، ويصاب المريض بزيادة كمية البول (البوال)، وعدم القدرة على ضبط التبول والتحكم به (سلس البول)، إضافة إلى وجود الدم في البول (البيلة الدموية)، أو حدوث تنخر في الأنابيب البولية تؤدي في النهاية إلى قصور الكلية المزمن.

* **إصابة القلب**، ويحدث هذا المرض لعدة أسباب، منها:

ـ فقر دم شديد قد يؤدي إلى تعب القلب واسترخائه في النهاية (وهط القلب).

ـ نقص التروية الدموية وانسداد العروق المغذية للقلب ذاته مما يعد عاملاً مهماً في إصابة عضلة القلب.

ـ تراكم الحديد، ويحدث لأن بعض المرضى يحتاجون إلى نقل دم بشكل متكرر، مما يؤدي إلى تراكم عنصر الحديد في عضلة القلب ذاته فيتسبب في ضعفها ، وقد ينتهي بحدوث وهط القلب الذي يتمثل في عدم قدرة القلب على القيام بعمله وضخ الدم بشكل مناسب.

* **إصابة العين**، وتعد الشبكية من الأعضاء الهامة التي قد تتأثر بالمرض، حيث يسبب انسداد عروق العين إلى حدوث بعض

الاختلاطات مثل اعتلال الشبكية والنزف داخل العين، إضافة إلى حدوث الاحتشاءات التي قد تهدد بفقدان البصر في الحالات الشديدة.

• تدهور المناعة عند المرضى

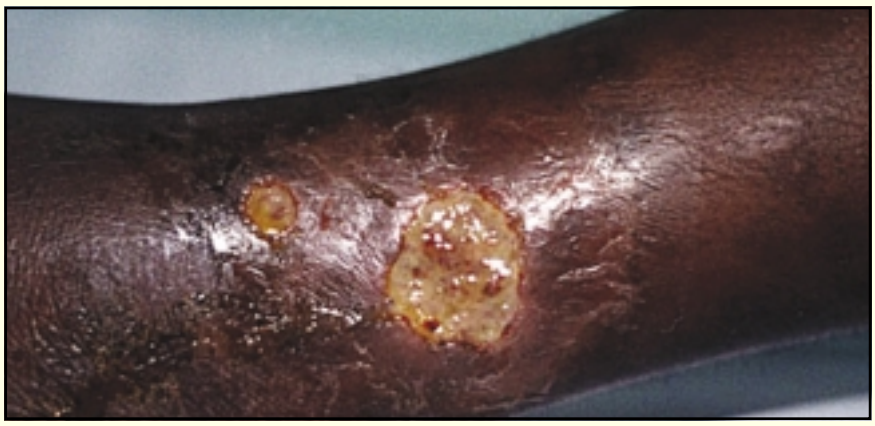
نظراً لأن الطحال أحد أهم الأعضاء المسؤولة عن المناعة في الجسم من خلال تركيب الجلوبولينات المناعية وبعض البروتينات الأخرى الضرورية للدفاع عن الجسم، وحيث أن الطحال يضمر تدريجياً مع الوقت خلال السنوات الست الأولى من العمر فإن المريض يصبح عرضة للإصابة بأنواع معينة من الأمراض، وبالتحديد بجراثيم معينة مثل المكورات الرئوية والهيموفيليس انفلونزا، والمكورات السحائية، و يمكن أن تصيب هذه الجراثيم أي عضو من البدن، وتعد العظام والمفاصل أكثر الأعضاء عرضة للإصابة، حيث يكثر حدوث التهاب المفاصل والتهاب العظم بما يدعى بـ(ذات العظم والنخاع العظمي)، وقد لايمكن التفريق بين ألم العظام الناتج عن المرض نفسه، وبين الألم الناجم عن اختلاطاته وحدوث تجرثم العظم، وهي حالة طبية اسعافية يجب تشخيصها فوراً لئلا يستفحل المرض ويحدث تلف في المفصل والعظم.

وقد يكون الألم البطني عند هؤلاء المرضى مؤشراً أولياً على حدوث التهاب داخل البطن وبالتحديد التهاب البريتوان (الغشاء أو الغلاف الذي يحيط بأحشاء البطن ويحميها)، وتستدعي هذه الحالة العلاج المباشر نظراً لخطورتها وتهديدها لحياة المريض.

• التقرحات الجلديَّة

تحدث التقرحات الجلديةعندما تصاب

• إختلاف نمو الأصابع نتيجة لنقص الدموية .



• التقرحات الجلدية .

أوعية الساق بالانسداد، وقد تكون عميقة، كما أنها قد تحتاج إلى جراحة تجميلية وترميم الجلد الميت (نخر الجلد بعد انقطاع الدم عنه)، إضافة إلى زيادة نسبة حدوث الأخماج في هذه المنطقة.

• فشل النمو وتأخر البلوغ

يتأخر النمو والبلوغ عند معظم المرضى المصابين بفقر الدم المنجلي، وذلك شأن معظم حالات فقر الدم المزمنة، وتتناسب درجة فشل النمو طرداً مع شدة فقر الدم والاختلاطات الأخرى التي ترافق المرض، كما لابد من التنويه إلى الاضطرابات النفسية والتدهور الدراسي الذي يصاحب مثل هذه الأمراض.

تشخيص المرض

نظراً لتفاوت درجات الأصابة بهذا المرض فإنه يلزم للتشخيص ـ أحياناً ـ إشراك عدة فحوص مختبرية لتأكيد التشخيص، وتشمل هذه الفحوص ما يلي:

• معايرة الخضاب في الدم

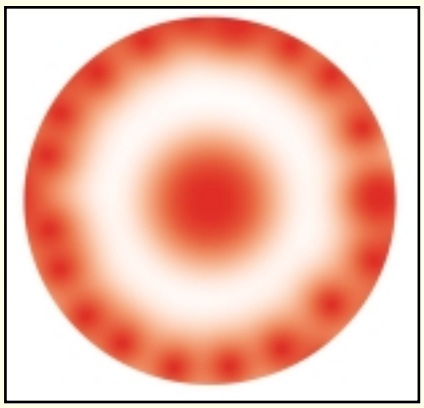
تكون نسبة الخضاب في الدم حوالي ٦-٨جرام/دل.

• اللطاخة الدموية

تعطي اللطاخة الدموية صورة واضحة عن فقر الدم الانحلالي، إذ تكون الكريات الحمراء مجزأة، كما يلاحظ وجود بعض الكريات الحمراء بشكل الهدف حيث يتركز خضاب الدم في المحيط والمركز أي يأخذ شكل الهدف الذي يصوب عليه اللاعبون سهامهم في رياضة الرمي، شكل (٢)، ولعل أهم الخلايا الحمراء التي تشير للمرض بقوة هي الخلايا المنجلية، ويلزم أحياناً لرؤية هذه الخلايا إجراء اختبار يدعى اختبار التمنجل، حيث تعرض عينة الدم إلى ظروف مشابهة لما يحدث في الحياة من نقص الأكسجين وزيادة أحماض البدن ـ تؤدي إلى تأثر وظائف معظم أعضاء الجسم ـ المرافق للجوع الشديد أو نقص الأكسجين مثلاً، وذلك بإضافة مادة حمضية فتتشكل الخلايا المنجلية بسرعة، ويمكن رؤيتها بسهولة تحت المجهر، ولكن لتحقيق ذلك لابد من أن تكون نسبة الخضاب المنجلي ٣٥٪ على الأقل.

• رحلان الخضاب

نظراً لأن الهيموجلوبين يتركب من بروتينات فإن تعريض هذه البروتينات إلى مجال كهربائي يؤدي إلى إعادة توزيع



• شكل(٢) كرية دم حمراء تأخذ شكل الهدف.

هـذه البروتينات اعتمـاداً على الاختـلاف فـي أوزانهـا وشحناتهـا الكهـربائيـة بمـا يـعـرف بـرحـلان الخـضـاب (Hemoglobin Electrophoresis)، ويتم ذلك على أوساط صنعية مثل الآغار أو الجيلاتين، وتكون النتيجة معرفة تركيز الأنواع المختلفة للخضاب A، A2، S، F وغيرها، وبالتالي تشخيص المرض من جهة وتحديد شدته من جهة أخرى ، شكل(٣).

• الدراسة الوراثية

تعد الدراسة الوراثية من أهم الطرق التشخيصية، حيث تم التوصل إلى معرفة مكان توضع المورثات المسؤولة عن حدوث المرض، وذلك عن طريق فحص الصبغيات داخل الكريات البيضاء، وقد نجحت هذه الطريقة في تشخيص المرض عند الأجنة، حيث تؤخذ عينة من الزغابات المشيمية خلال فترة الحمل عبر مسبار خاص وتحلل في الاسبوع ٦-٨ من الحمل، أو عن طريق تحليل السائل الأمنيوسي المحيط بالجنين في الأسبوع ١٦-١٨ من الحمل، وبناءً على ذلك يمكن تحديد إصابة الجنين مبكراً واتخاذ الإجراء المناسب، سواء القيام بالاجهاض مثلاً أو غير ذلك.

• التشخيص التفريقي

نظراً لوجود تبدلات شكلية عند مرضى فقر الدم المنجلي ووجود فقر دم انحلالي وآلام في العظام وضخامة في الطحال والكبد فهناك عدة أمراض يمكن أن تدخل ضمن التشخيص النوعي منها:

١ـ انحلالات الدم الأخرى، ومنها التلاسيميا بأشكالها المختلفة.

٢ـ الأمراض المسببة لآلام عظمية مفصلية، مثل:

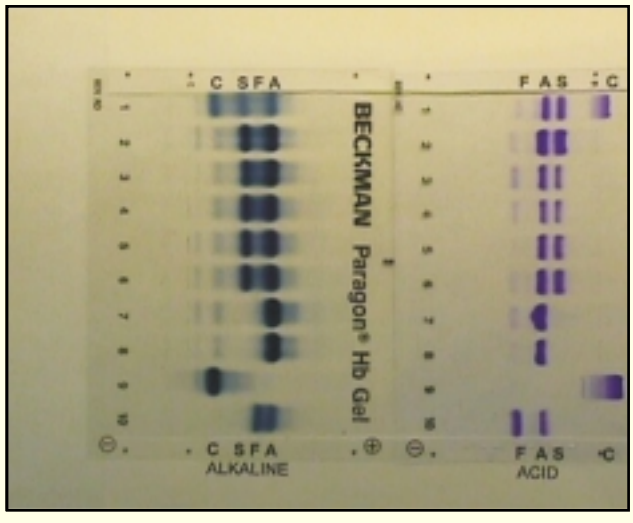
- التهاب العظم الجرثومي.
- التهاب المفاصل الجرثومي.
- التهاب المفاصل الرثياني، ويمثل أحد أشكال التهاب المفاصل (روماتيزم).
- الحمى الرثوية (إصابة القلب والمفاصل)، والذي يدعوه العامة بـ (روماتيزم القلب).
- ابيضاض الدم (سرطان الدم).
- مرض كاوازاكي (إصابة القلب والمفاصل مع ارتفاع درجة الحرارة).

ويمكن التفريق بين هذه الأمراض وبين فقر الدم المنجلي بسهولة تامة عن طريق اللطاخة الدموية ورحلان خضاب الدم.

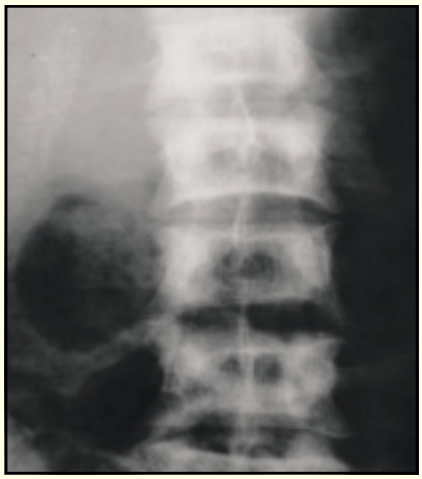
السمة المنجلية

تعد السمة المنجلية شكلاً مخففاً جداً من فقر الدم المنجلي، ومن الناحية الوراثية تصاب مورثة واحدة بالمرض، وليست الإثنتان، فيكون شكل الخضاب عملياً (Hbsa) وليس (Hbss) ، وبناءً على ذلك يعاني المصابون من علامات وأعراض المرض في بعض الظروف خاصة تلك التي تنقص فيها كميات الأكسجين بشكل ملحوظ، كما هو الحال عند الطيران بارتفاعات عالية بطائرة غير محكمة الضغط، أو في حالات التخدير العام لعمل جراحي مثلاً.

من جهة أخرى، قد يكتشف هؤلاء صدفة من خلال فحص البول وجود كريات حمراء فيه، أو نقص كثافة البول بشكل ملحوظ،



• شكل (٣) رحلان الخضاب لتشخيص المرض.



• تأثر العظام عند مريض مصاب بفقر الدم المنجلي.

ويعتمد التشخيص على رحلان خضاب الدم واختبار التمنجل.

متلازمات فقر الدم المنجلي الأخرى

يتكون مرض فقر الدم المنجلي الصرف من مورثتين مسببتين للمرض لتعطيا التظاهرات السريريه كاملة، كما أن هناك هناك أشكالاً مخففة تتواجد فيها مورثة واحدة منجلية وتقابلها أخرى غير منجلية، وبناءً عليه تتواجد أنواع مخففة من أنواع الخضاب ذات خطورة نسبية أقل. ومن هذه الأنواع ما يلي:-

- (Hbsd) هيموجلوبين منجلي + هيموجلوبين (D).
- (Hbso) الهيموجلوبين المنجلي + الهيموجلوبين (O) العربي.
- ($HbsB^{o}$) الهيموجلوبين المنجلي بكميات قليلة جداً وهي حالة مخففة.
- ($HbsB^{+}$) الثلاسيميا المنجلية.
- (Hbsc) هيموجلوبين منجلي + هيموجلوبين (C).

وفي النوع الأخير تكون الاحتشاءات العظيمة أكثر شيوعاً.

العلاج

يحتاج مرضى فقر الدم المنجلي إلى وجود مراكز طبية متخصصة لمتابعة حالاتهم، ولابد من إشراك طاقم طبي

يضم طبيب الأطفال واختصاصي بأمراض الدم عند الأطفال، وممرضات مدربات على تدبير مثل هذه الحالات، بالإضافة إلى أخصائيين بالمعالجة الفيزيائية، وأخصائين للاستشارات الوراثية، ومعالجين نفسيين أو أخصائيين اجتماعيين، كما لابد من أن تتضافر جهود هؤلاء مجتمعين لتحقيق أفضل الدرجات في العلاج والذي يشمل:

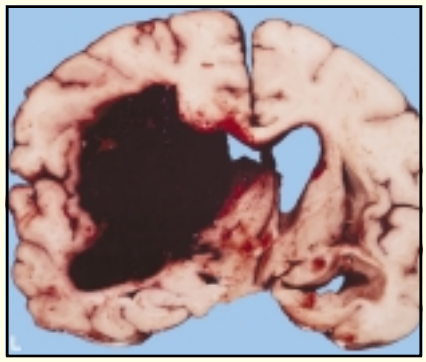
• نقل الدم

لضمان نمو جيد ومتوازن لمرضى فقر الدم المنجلي يجب المحافظة على قيمة الخضاب بين ١٠-١٢جرام/دل، ولكن هناك بعض الحالات التي تتطلب نقل دم فوري واسعافي، مثل:

- نوب تشظي الطحال.
- نوب عدم تصنع الدم.
- حالات دوام انتصاب القضيب.
- الإصابة الشديدة للرئة وما يتبعها من آلام.
- نوبات التمنجل والآلام الشديدة.

• العلاج الوقائي

يجب إعطاء اللقاحات الضرورية لكل مرضى فقر الدم المنجلي، إضافة إلى بعض اللقاحات الخاصة، مثل : لقاح المكورات الرئوية، ولقاح الهيموفيليس أنفلونزا (نوع من الجراثيم تصيب الإنسان أخذت اسمها من كلمة سحب الدم (Hemophilis) لأنها تنمو على وسط دموي)، ولقاح المكورات السحائية، ولقاح الانفلونزا الجرثومي. حيث يعطى الأول بعد عمر ٢سنة، والثاني دون عمر ٤ سنوات، أما لقاح الانفلونزا الفيروسي. فيعطى سنوياً، وحيث أن الطحال يضمر ويتلاشى تلقائياً فلابد من دعم المريض بالمضادات الحيوية الوقائية مثل البنسلين بجرعات صغيرة، حيث يعطى في عمر أقل من ٥سنوات بجرعة (١٢٥) ملجرام مرتين باليوم، وبجرعة ٢٥٠ملجرام مرتين باليوم بعد عمر٥سنوات، كما لا بد من إعطاء لقاح التهاب الكبد الوبائي (B) نظراً لحاجة هؤلاء المرضى لنقل الدم المتكرر. أما



• إحتشاء دماغي عند مريض منجلي .

حمض الفوليك فمهم جداً عند هؤلاء المرضى، ويفضل إعطاؤه بشكل منتظم نظراً لدوره الفعال في تشكيل الكريات الحمراء.

• الهيدروكسي كاربامايد

تعد مركبات الهيدروكسي كاربميد (Hydroxy Carbamide) أحد العلاجات الحديثة، حيث تؤدي هذه المركبات ـ على رأسها الهيدروكسي يوريا (Hydroxy urea) ـ إلى التخفيف من شدة المرض، وذلك لدورها الفعال في زيادة تركيز الهيموجلوبين الجنيني (HbF)، والذي يلعب دوراً هاماً في منع قساوة الهيموجلوبين والتخفيف ـ ما أمكن ـ من التظاهرات المزعجة لهذا المرض.

• زرع نخاع العظم

يبدو أن زرع نخاع العظم هو أمل الكثيرين من المرضى، و العلاج الشافي لمرض فقر الدم المنجلي، وتختلف نسبة الشفاء تبعاً للمراكز الطبية.

الوقاية من المرض

يجب الانتباه عند اختيار شريك الحياة للوقاية من الإصابة بهذا المرض لأنه مرض وراثي، خاصة في المجتمعات التي تكثر فيها نسبة المرض، ولذلك كان الحد من زواج الأقارب مفيداً إلى حدما في انقاص نسبة المرض، ويمكن مساعدة الراغبين في الزواج بإجراء فحص رحلان خضاب الدم للتأكد من خلوهم من المرض، أو بعبارة أكثر دقة عدم حملهم لهذا المرض، لأن وجود زوجين يحملان مورثة المرض يؤدي إلى ظهوره في الأبناء بنسبة ٢٥٪، ويعطيهم خطورة حمل المرض بنسبة ٥٠٪، أما إن كان أحد الآباء حاملاً للمرض أو مصاباً به والآخر سليماً فإن نسبة إصابة الذرية تكاد تكون معدومة اللهّم إلا في بعض الحالات التي يحدث فيها خلل وراثي تسمى بالطفرات أو تبدل المورثات وهو نادر الحدوث، ولا يمكن التنبؤ بحدوثه مسبقاً .

نصائح لمرضى فقر الدم المنجلي

نظراً لأن درهم وقاية خير من قنطار علاج فينصح المرضى المصابين بفقر الدم المنجلي بالابتعاد عن الظروف المسببة للمرض، وذلك بتجنب حدوث التجفاف بالإكثار من السوائل، كما ينصح المرضى بتجنب السفر بالطائرة لفترات طويلة ـ مع بعض التحفظ ـ والتأكد دوماً من أن نسبة الخضاب لديهم ضمن الحدود الطبيعية (١٠-١٢غ/دل)، كما لابد من التأكيد على إعطاء اللقاحات المناسبة، والعلاج بالمضادات الحيوية الوقائية، ومراجعة المراكز المتخصصة بشكل دوري، إضافة إلى عدم إهمال أي أعراض يمكن أن تصاحب المريض ومراجعة الطبيب أو المركز المتخصص بعلاج هذه الأمراض دون إبطاء، كما يجب التنويه إلى أن انخفاض درجة الحرارة تعد أحد العوامل الهامة التي تزيد في شدة المرض، وأن هؤلاء المرضى يحتاجون عناية خاصة عند تخديرهم أو إجراء أي تدخل جراحي عليهم.

وفي الختام لابد من الذكر أن مرضى فقر الدم المنجلي أقل عرضة للإصابة بمرض الملاريا أو على الأقل أكثر مقاومة لهذا المرض واختلاطاته، ولعل هذه هي الإيجابية الوحيدة ـ إن صح التعبير ـ لهذا المرض الذي يحمل بين طياته أخطاراً كثيرة يمكن التخلص منها باتباع النهج الطبي السليم والنصائح المناسبة.

المراجع

1- NELSON. Text book of pediatrics

2- DAVIDSON (Principles and practice of medicine

3- E. Medicine web site 2000

4- Hematology..