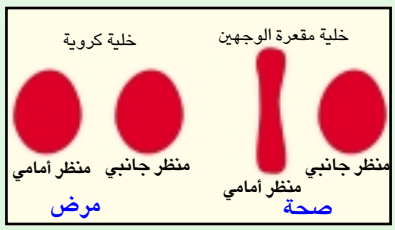
مرض تكور الكريات الحمراء

د. عبدالدايم ناظم الشحود

مرض تكور الكريات الحمراء (Spherocytosis) عبارة عن مرض يؤدي إلى تحولها من الشكل الطبيعي المقعر الوجهين - ضرورة لزيادة سطح الخلية للحد الأقصى الذي يمكّنها من نقل الاكسجين وغازات الاحتراق بين الانسجة والرئتين - إلى الشكل الكروي تماماً شكل (١)، وهذا يؤثر في وظيفتها ويقصّر من عمرها، وهو واسع الانتشار في أوربا الشمالية حيث تصل نسبة الإصابة به إلى واحد بين كل خمسة آلاف شخص، وقد كان يسمى سابقاً بمرض شوفار.

يعد هذا المرض أكثر الامراض الخلقية والعائلية التي تصيب الكريات الحمراء، وهو مرض وراثي ينتقل في معظم الحالات من الأبوين بصفة وراثية جسدية مسيطرة (سائدة) - بالرغم من وجود حالات يحدث فيها الانتقال بصورة مقهورة (متنحية) - فعلى سبيل المثال لو كان أحد الأبوين مصاباً بالمرض فإن نصف الأبناء يكونون مصابين به بغض النظر عن جنسهم، شكل (٢). وفي الحالات التي ينتقل فيها المرض بصفة متنحية - حالات نادرة - يلزم أن يحمل كلا الأبوين المرض ليصاب به ٢٥٪ من الأبناء. كما أن هناك بعض حالات الطفرات التي تحدث دون سابق إنذار ودون وجود قصة عائلية (التاريخ المرضي

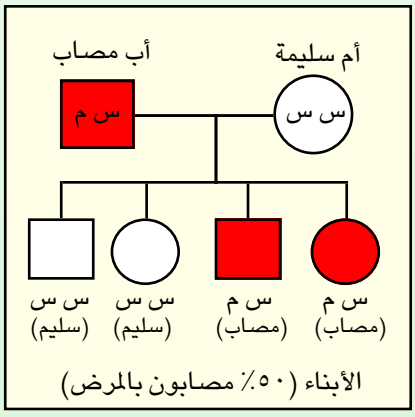


● شكل (١) مقارنة بين الكريات الحمراء في حالة الصحة والمرض.

للعائلة) قد تصل نسبتها إلى ٢٥٪.

يعود سبب اختلاف شكل الكرية الحمراء إلى اضطراب في أحد مكونات غلافها والذي يشكل العنصر الأساسي أو هيكل الخلية ويدعى بـ (Spectrin)، كما يمكن أن تصاب بعض العناصر الأخرى، وتكون المحصلة نقصاً في غلاف الكرية الحمراء مع بقاء حجمها ومكوناتها كما هي، مما يؤدي إلى أخذ الكرية للشكل الكروي بدلاً من المقعر الوجهين. ويؤدي الشكل الكروي لها إلى زيادة الجهد والحمل عليها من أجل المحافظة على التوازن داخل وخارج الخلية، وتكون محصلة ذلك استنفاذ القدرة والطاقة المخزونة مثل طاقة الأدينوزين ثلاثي الفوسفات (ATP).

ويتسبب ذلك في قصر عمر الكرية الحمراء بحيث يقل عن ١٢٠ يوماً، وإلى

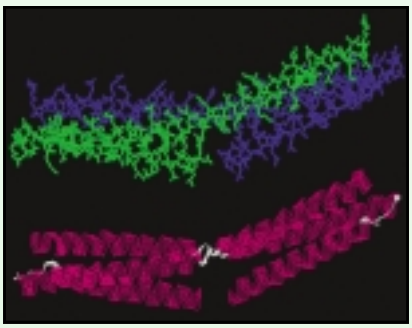


● شكل (٢) توارث المرض عندما يكون أحد الأبوين يحمل الصفة السائدة.

اقتناص هذه الكريات المتكورة من قبل الطحال، حيث يعتبرها خلايا غير طبيعية إلى حد ما، وتكون النتيجة حدوث فقر دم ويرقان، وحصوات مرارية.

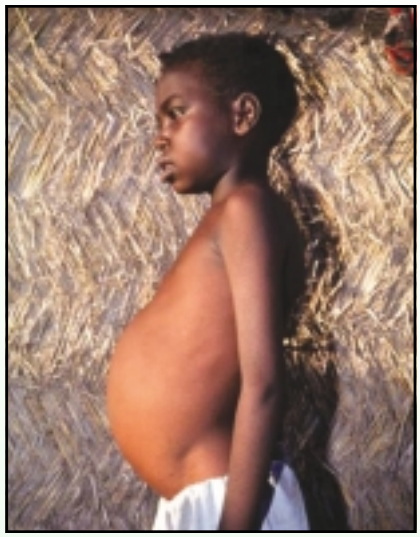
المظاهر السريرية

تبدأ المظاهر السريرية للمرض منذ فترة الوليد بانحلال في الدم وظهور اليرقان الذي قد يكون شديداً لدرجة الحاجة إلى تبديل الدم وتطبيق المعالجة



● صورة إلكترونية توضح غلاف الكرية الحمراء.

الضوئية، وقد لاتظهر أعراض المرض عند بعض المرضى ولايكتشف لديهم إلا صدفة من خلال فحصهم واكتشاف درجة معينة من فقر الدم، أو أحياناً اكتشاف تضخم الطحال ليستدل به بعد إجراء بعض الفحوص المختبرية على المرض، وبالطبع يشكو المرضى في هذه الحالة من شحوب ووهن خاصة عند القيام بمجهود رياضي كالركض أو صعود السلالم. أما تضخم الطحال فقد يسبب في بعض الحالات ثقلاً



● انتفاخ البطن نتيجة لتضخم الطحال.

في البطن أو حتى حدوث ألم فيه.

ويتسبب حدوث انحلال الدم المزمن في إصابة المريض بآلام بطنية ناجمة عن تشكل حصوات المرارة، والتي عندما تسد القناة المرارية تؤدي إلى ظهور اليرقان الشديد عند المريض مع آلام بطنية شديدة، وهي حالة اسعافية في غالبية الحالات.

وكما هو الحال في معظم الأمراض الانحلالية المزمنة فإن نخاع العظم يعمل بشكل دائم على تعويض الكريات الحمراء التالفة، مما يؤدي إلى توسعه وترقق في بعض مناطق الجسم ـ لاسيما عظام الجمجمة والوجه والفكين ـ مؤدياً إلى تبدل في شكل الوجه بدرجة خفيفة مقارنة مع ما يشاهد في الأمراض الأخرى مثل الثلاسيميا أو فقر الدم المنجلي.

ولعل ما يميز مرض تكور الكريات الحمراء الوراثي حدوث حالات من فقر الدم ـ تصل فيها نسبة الخضاب إلى أقل من ١٠ جرام/دل ـ خاصة بعد الإصابة بنوع من الفيروسات تدعى بـ البارفو (Parvo Viruses) حيث يتوقف نخاع العظم عن العمل لفترة مؤقتة يصاب المريض خلالها بالوهن والشحوب الشديدين، ويحتاج المريض ـ أحياناً ـ لنقل الدم بشكل اسعافي خشية حدوث وهط القلب والموت في بعض الحالات.

التشخيص التفريقي

هناك أمراض كثيرة يمكن أن تكون مشابهة لمرض تكور الكريات الوراثي من حيث الفحوصات المختبرية وبعض الأعراض السريرية، خاصة أنها جميعاً تشترك بحدوث درجات مختلفة من فقر الدم واليرقان وتضخم متفاوت الشدة في الطحال، إضافة إلى بعض التبدلات الشكلية في البدن، ومن هذه الأمراض:

١- فقر الدم بسبب الثلاسيميا، وهو منتشر في منطقة الشرق الأوسط وحوض البحرالأبيض المتوسط.

٢- فقر الدم المنجلي (Sickle Cell anemia).

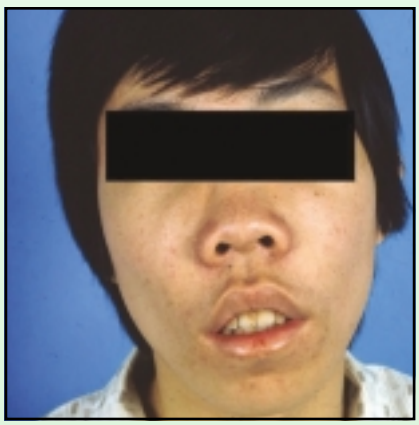
٣- فقر الدم الشديد بسبب نقص الحديد (في بعض الحالات).

٤- فقر الدم بسبب التحسس للفول (نقص خميرة G6PD).

٥- فقر الدم بسبب تبدل شكل الكرية الحمراء(الكريات البيضوية أو الاهليلجية).

٦- فقر الدم بسبب أمراض مناعية (فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي).

٧- فقر الدم بسبب بعض الأدوية سواء



● بروز الفكين والوجنتين نتيجة للإصابة بمرض تكور كريات الدم الحمراء.

المسببة لحدوث النزف أو التي تلعب دوراً مناعياً هاماً مثل دواء ارتفاع ضغط الدم المعروف بـ (L-DOPA).

كذلك لابد من الإشارة إلى أنه في بعض الحالات تأخذ الكريات الحمراء شكلاً مكوراً تماماً شبيهاً إلى حد ما بمرض تكور الكريات الحمراء الوراثي، وهذا قد يسبب وضع تشخيص مغاير أحياناً، ومن هذه الحالات:

١- انحلال الدم عند المولود بسبب تنافر الزمر الدموية، حيث تكون فصيلة الأم (O) والطفل (A) أو (B) مثلاً.

٢- أمراض انحلال الدم المناعية التي لا يوجد لها سبب واضح تماماً.

٣- أذية الحر مثل ضربة الشمس.

٤- التسمم بإحدى الجراثيم اللاهوائية الخطيرة (الوشائقي).

٥- مرض ويلسون، وهو مرض وراثي يزداد فيه تركيز النحاس في الدم ويسبب فقر دم وإصابة عصبية.

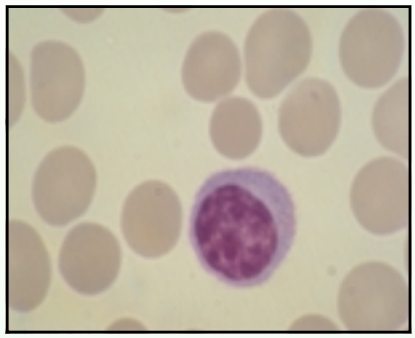
ومن الملاحظ أن كل هذه الأمراض المذكورة أعلاه يمكن تشخيصها بسهولة عن طريق أخذ قصة سريرية مفصلة من المريض وذويه وإجراء بعض الفحوص المختبرية البسيطة.

الفحوصات المختبرية

من أهم الفحوصات المختبرية لمرض تكور الكريات الحمراء ما يلي:-

● اللطاخة الدموية

يعد هذا الفحص من الفحوصات الأولية التي تُجْرَى لتشخيص مرض تكور الكريات الحمراء، وهو فحص بسيط يمكن أن يُجْرَى في عيادة الطبيب. وفي هذا الفحص تكون الكريات المتكورة متجانسة اللون مقارنة بالكريات الطبيعية التي تبدو شاحبة في مركزها الذي يمثل ٣٠٪ من قطر الكرية.



● لطاخة دموية عند مريض تكور الكريات الحمراء الوراثي.

كذلك يمكن للأجهزة الحديثة أن تحدد شكل الكرية وحجمها، فعندما ينخفض الخضاب ليصل إلى حدود تتراوح ما بين ٦ إلى ١٠ جرام/دل وترتفع نسبة الكريات الفتية ـ المعروفة بالشبكيات ـ لتصل ٦ إلى ٢٠٪ من مجموع الكريات مقارنة بـ ١-٣٪ في الحالات الطبيعية، يدل ذلك على وجود مرض من أمراض كريات الدم الحمراء التي من ضمنها مرض تكور الكريات الحمراء.

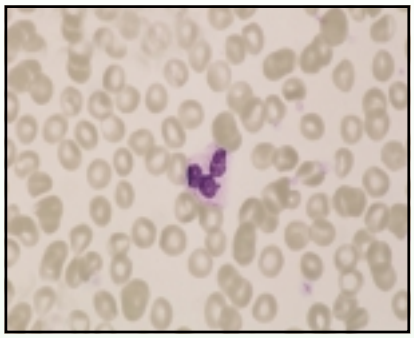
ومما يلفت النظر كذلك ارتفاع تركيز الخضاب في الكريات المصابة مقارنة بالكريات الطبيعية رغم أن متوسط حجم الكرية طبيعي في كليهما، حيث قد يصل تركيز الخضاب في الكريات المريضة بين ٣٦ إلى ٣٨ جرام/دل، بينما يكون في الكريات الطبيعية بحدود ٣٠ إلى ٣٣ جرام/دل.

● نخاع العظم

في حالة مرض تكور الكريات الحمراء وأمراض الدم المشابهة يزداد النشاط الخلوي لنخاع العظم لتعويض كريات الدم الحمراء التالفة بسبب المرض، ولذلك فإن فحص نخاع العظم يعد مهماً لتشخيص داء تكور الكريات الحمراء وغيرها من الأمراض المشابهة.

● البيلروبين

ينجم عن مرض تكور الكريات الحمراء وأمراض الدم الانحلالية الأخرى ارتفاع ملحوظ في مستوى بيلروبين الدم



● لطاخة دموية طبيعية.

مصحوب بنقص في أحد البروتينات الكبدية المتعلقة بضبط كمية البيلروبين ـ بروتين هابتوجلوبين (Haptoglobin) ـ تتطور إلى تكوين حصوات مرارية. وعليه فإن قياس كمية البيلروبين قد تكون مؤشراً على حدوث المرض من عدمه.

● الهشاشة الكروية

تدل هشاشة الكرية الحمراء على حدوث مرض تكورها، اذ أن الكريات الطبيعية ـ المقعرة الوجهين ـ تكون متماسكة أكثر بسبب زيادة سطحها مقارنة بالشكل الكروي. وتختبر الهشاشة الكروية بوضعها في وسط ملحي ذي تركيز منخفض نسبياً دون إضافة الجلوكوز لمدة ٢٤ ساعة عند درجة حرارة ٣٧مْ، حيث تبدى الكريات الحمراء الكروية انحلالاً سريعاً مما يدل على وجود المرض عكس الكريات الطبيعية التي تقاوم هذه الأوساط، وتحتفظ بغلافها سليماً دون أن يتمزق بسهولة.

كذلك يمكن اختبار الهشاشة بدراسة بروتينات غشاء الكرية الحمراء واكتشاف الخلل المباشر فيه، ولازال هذا النوع من الاختبار قيد الدراسة والتطوير.

اختلاطات المرض

هناك عدد من الاختلاطات التي تشترك فيها كل الأمراض الانحلالية مثل:-

١- حدوث فقر الدم الشديد.

٢- اليرقان.

٣- التضخم الشديد للطحال.

٤- تدهور المناعة وبالتالي تعرض البدن لأصناف مختلفة من الجراثيم وغيرها.

وهناك بعض الاختلاطات التي تحدث بشكل كبير عند مرضى تكور الكريات الحمراء الوراثي دون غيرها من الأمراض المذكورة إلى حد ما:-

● الحصيات المرارية:

تحدث الحصيات المرارية بكثرة عند مرضى تكور الكريات الحمراء الوراثي، وتتكون هذه الحصيات بشكل رئيسي من البيلروبين الناتج عن انحلالها حيث يمكن أن تحدث بأعمار باكرة (٤-٥ سنوات)، وتقدر نسبة الذين يشكون من الحصيات المرارية بحوالي ٥٠٪ من المصابين بهذا المرض، خاصة عند الذين لم يستأصل طحالهم بعد. ويتظاهر المرض بحدوث آلام بطنية تتفاوت شدتها حسب مكان الحصاة وحدوث اليرقان الذي قد يكون شديداً عندما تسد الحصاة القناة المرارية، وقد يصل الحال إلى حدوث التهاب شديد في البنكرياس وذلك عندما تسد الحصاة القناة البنكرياسية، وهي حالة إسعافية.

● نوب فقر الدم

يعد مريض تكور الكريات الحمراء عرضة لحدوث تثبيط شديد في نخاع العظم وفقر دم شديد خاصة عندما يصاب المريض بنوع خاص من الفيروسات تدعى بـ (البارفو)، حيث يصل خضاب الدم إلى

● سحبة دم تمثل دم مصاب بتكور كريات الدم الحمراء بميكروبات.

أرقام متدنية جداً، قد تسبب حدوث وهط في القلب أو حتى الموت في الحالات الشديدة إن لم تتم المبادرة بنقل الدم مباشرة.

● **انحلال الدم عند المولود**

قد يكون تكور الكريات الحمراء سبباً هاماً في حدوث درجة شديدة من انحلال الدم عند حديثي الولادة، وقد تصل إلى حدوث يرقان شديد يستدعي تبديل دم المولود، ووضعه تحت المعالجة الضوئية، ونقل الدم.

الوقاية من المرض

يعد اختيار شريك الحياة المناسب هو حجر الزاوية في الوقاية من مرض تكور كريات الدم الحمراء، لأنه مرض وراثي، وإن كانت هناك بعض الحالات التي قد تنتقل بصفة وراثية متنحية وغير عرضية. ولا يمكن كشف مثل هذه الحالات إلا بإجراء فحوص مخبرية، خاصة اللطاخة الدموية التي تُظْهِرْ مباشرة الكريات المكورة.

أما عند المصابين بالمرض فلابد من اتباع بعض النصائح الطبية لتجنب حدوث اختلاطاته مثل:-

١- إجراء فحوص دورية سريرية ومختبرية لتجنب حدوث فقر الدم.

٢- علاج حصوات المرارة عند حدوثها.

٣- إعطاء المرضى المستأصل طحالهم عند أعمار مبكرة بعض اللقاحات الخاصة مثل لقاح المكورات الرئوية والمكورات السحائية

● الإعتماد على التغذية الجيدة يفيد في الحماية من مرض تكور الكريات الحمراء.

● تحلل كريات الدم الحمراء دليل الإصابة بالمرض.

والهيموفيليس أنفلونزا، إضافة إلى بعض المضادات الحيوية بجرعات قليلة وقاية من بعض الاخماج المترتبة على استئصاله.

٤- إعطاء بعض العناصر الخاصة ولاسيما حمض الفوليك، والاعتماد على التغذية الجيدة والعناصر الغنية بالحديد مثل الحبوب والخضروات الخضراء واللحوم وغيرها، وذلك لتعويض فقر الكريات الحمراء.

٥- تجنب أنواع الرياضة التي قد تحدث فيها رضوض على البطن يمكن أن تؤدي إلى تمزق الطحال.

العـــلاج

من أهم طرق العلاج ما يلي:-

١- حيث أن الكريات المكورة شأنها شأن أي من الكريات غير الطبيعية يتم اقتناصها في الطحال لأنه يعتبرها غريبة بعض الشيء، فإن استئصاله يعتبر حجر الزاوية في علاج تكور الكريات الوراثي. ويلاحظ بعد ذلك أن المريض يصبح أقل حاجة إلى نقل الدم، ولكن هناك بعض الأطباء يفضل تأجيل استئصال الطحال إذا كانت كمية الخضاب أكثر من ١٠ جرام/دل، وكانت نسبة الكريات الحمراء الفتية أقل من ١٠٪. بمعنى أن درجة انحلال الدم ليست شديدة، خاصة أن الطحال يلعب دوراً هاماً في التصدي للجراثيم بأنواعها المختلفة ويولد الكريات البيضاء المسؤولة عن الدفاع عن الجسم، ويفضل تأخير استئصال الطحال حتى عمر ٥-٦ سنوات إن أمكن.

٢- يفضل إعطاء حمض الفوليك ـ كما ذكر سابقاً ـ لضرورته لتشكيل الكرية الحمراء.

٣- يعد البنسلين الدواء المناسب من بين المضادات الحيوية التي تعطى بعد استئصال الطحال، ويعطى بجرعة ١٢٥ ملجرام مرتين يومياً للأطفال دون ٥ سنوات من العمر وبجرعة ٢٥٠ ملغ مرتين يومياً بعمر أكبر من ٥ سنوات.

٤- هناك حالة واحدة تم فيها استئصال جزئي للطحال كعلاج لهذا المرض، وكانت النتيجة حدوث تحسن في تركيز خضاب الدم ونقص في درجة الانحلال الدموي مع الاحتفاظ بوظيفة هذا العضو كمكوِّن للمناعة، ولكن هذه الدراسة لايمكن الاعتماد عليها كخطة علاجية لهذا المرض.

الخلاصة

مع تطور العلم والأبحاث الطبية فإن الآمال معلقة بإيجاد وسائل علاجية أكثر نجاعة وفائدة بحيث تبقى الصحة والعافية الهدف الأسمى والغاية النبيلة المنشودة لأن الصحة كما قيل: تاج على رؤوس الأصحاء لايراه إلا المرضى.

المراجع

1- **Behrman R.E. Nelson** Text book of Pediafrics 16th edition, philadelphia, WB Saunders, USA 2000.

2- **Christopher H.etal**, Davidson,s Principles and Practice of Medicine, 19th edition, Churchill Livingstone. Edinburgh. uk. 2002.

مراجع الإنترنت

1- http://www. google. com/

2- http://www. E. Medicine. com/