

إهداء

أهدي هذا الكتاب إلى والدي حفظهم الله ، وإلى زوجتي التي كان لها الفضل بعد الله في مساعدتي وتشجيعي في إنجاز هذا العمل ، وإلى أبنائي المرضى الذين تعلمت منهم الكثير في مسيرة حياتي العملية . راجياً من الله سبحانه وتعالى أن يكون في هذا العمل النفع والفائدة للمجتمع .

من أجل حياة أفضل

المقدمة

مرض فقر الدم المنجلي هو مرض وراثي من أمراض الدم الوراثية، وهو مرض مزمن يحدث بسبب وجود خلل في مكونات خضاب الدم (الهيموجلوبين)، الموجود في كريات الدم الحمراء.

عندما يحدث نقص في أكسجين الدم يتغير خضاب الدم ويصبح لزجاً ويترسب في جدار كريات الدم ويؤدي ذلك إلى التمنجل، أي تغيير شكل كريات الدم الحمراء من الشكل الدائري الطبيعي إلى الشكل المنجلي. وكريات الدم المنجلية تجد صعوبة في المرور في الأوعية الدموية والشعيرات الدموية الدقيقة، وبذلك يصعب وصول الدم لبعض أجزاء الجسم، ونتيجة لذلك تحدث الآلام في الجسم، كما ينتج عن ذلك تكسر كريات الدم الحمراء وانخفاض نسبة الهيموجلوبين وحدوث فقر الدم المزمن.

وهذا المرض ينتج عنه مضاعفات متعددة بسبب انسداد الأوعية الدموية، ومن ذلك جلطات المخ والصدر، وكذلك ضعف المناعة بسبب فقدان الطحال لوظيفته.

وتظهر أعراض هذا المرض في سن الطفولة ويستمر مدى الحياة، ولذلك يحتاج المريض إلى معرفة كاملة بالمرض، وكذلك يتوجب على الوالدين المعرفة الجيدة لأعراض ومضاعفات المرض.

ومرض فقر الدم المنجلي قد يؤثر على كل عضو من أعضاء الجسم، ويؤدي إلى أعراض مرضية متنوعة. لذا فإن مريض فقر الدم المنجلي يحتاج إلى رعاية طبية شاملة للتخفيف من مضاعفات المرض.

ونظراً لشح المكتبات العامة من الكتب الطبية الخاصة بمثل هذه الأمراض المزمنة، ولما رأته خلال الممارسة الطبية من عدم إلمام الكثير من المرضى وأولياء أمورهم عن هذا المرض، رأيت أهمية الكتابة عن هذا المرض الذي ينتشر بشكل كبير في بعض مناطق المملكة العربية السعودية، وبعض الدول العربية لتوعية المرضى وأولياء أمورهم وليكون دليلاً شاملاً لهم للاستفادة منه، وأيضاً لتثقيف المجتمع بأهمية الوقاية من هذا المرض.

تعريف الأنيميا المنجلية

الأنيميا المنجلية هي أحد أنواع فقر الدم الانحلالي لكريات الدم الحمراء، وهي من أشهر أمراض الدم الوراثية، وكلمة فقر الدم تعني انخفاض نسبة خضاب الدم (الهيموجلوبين) عن المعدل الطبيعي، وكلمة المنجلية مأخوذة من المنجل (الذي يحصد به النبات)، وذلك لأن كريات الدم الحمراء تحت المجهر تأخذ شكلاً مقوساً كالمنجل أو الهلال بدلاً من الشكل الكروي العادي.



وخضاب الدم هو مركب يوجد داخل كريات الدم الحمراء وهو المسئول عن حمل الأكسجين إلى جميع أجزاء الجسم، ويتكون خضاب الدم من أربعة سلاسل من الأحماض الأمينية، ويوجد نوعان طبيعيين من السلاسل في الإنسان الطبيعي البالغ وهما:

١. السلسلة الأمينية (ألفا) (alpha Globin chain) وتحتوي على ١٤١ حمض أميني.
 ٢. السلسلة السلسلة الأمينية (بيتا) (beta Globin chain) وتحتوي على ١٤٦ حمض أميني.
- وتتكون هذه السلاسل حسب الأوامر الصادرة من الجينات (العوامل الوراثية) التي توجد على الصبغيات (الكروموسومات) التي تتواجد داخل نواة الخلية، فإذا كانت الجينات طبيعية، فإن إنتاج خضاب الدم يكون طبيعياً، وإذا كان العكس أي الجينات بها خلل، فإن خضاب الدم يكون غير طبيعي مثل الأنيميا المنجلية، ويسمى خضاب الدم الغير طبيعي في الأنيميا المنجلية هيموجلوبين إس (Haemoglobin S).

وفي حالة فقر الدم المنجلي وجد أن الجين الذي يكون السلسلة الأمينية بيتا غير طبيعي، بسبب استبدال الحمض الأميني جلوماتيك اسيد (Glutamic acid) بالحمض الأميني (الفالين) (Valine) ضمن السلسلة الأمينية ويحدث هذا التغيير نتيجة تغيير على مستوى (المادة الوراثية) الجينات الـ DNA.

أزمات ومشاكل الأنيميا المنجلية المصاحبة للمرض :

تنقسم مشاكل الأنيميا المنجلية إلى قسمين:

أولاً : المشاكل والأزمات الحادة

ثانياً : المشاكل والمضاعفات المزمنة.

أولاً : المشاكل والأزمات الحادة :

الأزمات الحادة هي التي تستدعي المريض مراجعة أقسام الطوارئ بالمستشفيات وتنقسم إلى ثلاثة

أقسام وهي :

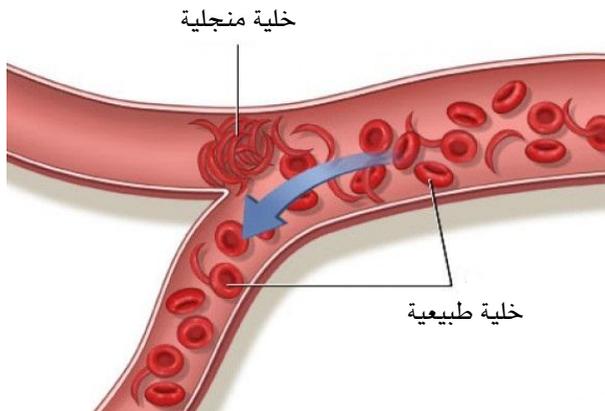
- ١ - أزمة انسداد الشرايين الحادة
- ٢ - أزمة الأنيميا الحادة (فقر الدم الحاد)،
- ٣ - الالتهابات الجرثومية

١) أزمة انسداد الشرايين الحادة: ويشمل ذلك:

أ- نوبات الألم :

نوبات الألم هي من أكثر وأهم الأعراض شيوعاً عند المرضى تصل إلى ٩٠%، وسبب هذه النوبات هو انسداد أوعية الدم الصغيرة بكريات الدم الحمراء المنجلية، وغالباً يشترك المريض من آلام متفرقة ومختلفة في الأطراف وفي الظهر والبطن والصدر، وتكون النوبات مصحوبة بارتفاع في درجة الحرارة مع شحوب الوجه وقلة الشهية، وتتفاوت نوبات الألم من مريض إلى آخر حسب شدة المرض، وقد تكون أسبوعياً أو كل شهر أو مرة أو مرتين في السنة، وبين النوبات يكون المريض طبيعياً، وهناك عدة عوامل تساعد على حدوث النوبات منها:

- ١) انخفاض نسبة الأكسجين في الجسم بسبب الإجهاد أو في الأماكن المرتفعة، أو بسبب التهابات الصدر وتضخم اللوزتين أو لحمية الأنف.
- ٢) قلة السوائل في الجسم بسبب زيادة التعرق في الأجواء الحارة أو قلة شرب الماء وأثناء النزلات المعوية.
- ٣) الالتهابات المختلفة المصاحبة لارتفاع درجة الحرارة مثل الأنفلونزا وغيرها.
- ٤) الحمل: تحدث النوبات أثناء الحمل نتيجة للتغيرات الكبيرة التي تحدث أثناء الحمل
- ٥) التعرض للبرد أو التغيير المفاجئ في درجة حرارة الجو



انسداد الشرايين بالخلايا المنجلية



تورم اليد أثناء نوبة الألم

علاج نوبات الألم :

يبدأ علاج نوبات الألم من المنزل وذلك بإتباع الخطوات

التالية:

- ١ - الإكثار من شرب السوائل
- ٢ - تدفئة المريض وإلباسه الملابس المناسبة ومنع تعرضه للبرد
- ٣ - الراحة بالسرير
- ٤ - عمل كمادات دافئة على موضع الألم
- ٥ - استخدام مسكنات الألم مثل البنادول والبروفين

وفي حالة عدم تحسن المريض يجب نقله للمستشفى ليتم استخدام العلاج المناسب مثل إعطاء السوائل عن طريق الوريد ، وكذلك استخدام مسكنات الألم مثل المورفين أو البيثايدين.

ب- متلازمة الرئة الحادة:

هذه الأزمة من المشاكل الشائعة لدى مرضى الأنيميا المنجلية عند الأطفال والكبار ، ومن أسبابها الالتهابات الجرثومية للرئة ، أو إحتشاء الرئة (الجلطة) بسبب انسداد أوردة الرئة. ومن أعراض هذه الأزمة:

- ارتفاع في درجة الحرارة
- آلام بالصدر
- أعراض الجهاز التنفسي ويشمل ذلك السعال ، ضيق التنفس ، إنخفاض نسبة الأكسجين بالدم ، ويتم تشخيص ذلك من خلال أشعة الصدر.

وعلاج الأزمات يتطلب التنويم بالمستشفى لإعطاء السوائل والأكسجين والمضادات الحيوية ، وقد يحتاج المريض إلى نقل دم أو تغيير الدم في بعض الأحيان ، وقد يستخدم في بعض الحالات الشديدة عقار الكورتيزون ، وموسع الشعب الهوائية (الفتولين) ، وأحياناً يحتاج المريض إلى التنويم بقسم العناية المركزة للمراقبة وإجراء التنفس الصناعي عند الحاجة لذلك.

ج- الجلطة الدماغية :

بعض مرضى الأنيميا المنجلية قد يصابون بجلطة دماغية نتيجة لانسداد الأوردة الدماغية بخلايا الدم المنجلية وهي من المضاعفات الخطيرة لهذا المرض، وتحدث الجلطة الدماغية عند ١٠٪ من المرضى، و٧٠٪ من الحالات تحدث لدى الأطفال في عمر أقل من ١٠ سنوات.

ومن أعراض جلطة المخ :

١ - الصداع الشديد

٢ - التشنجات العصبية

٣ - الإغماء

٤ - الشلل النصفي

٥ - الغيبوبة

وغالباً ما يكون تشخيص الجلطة الدماغية من خلال إجراء أشعة مقطعية أو أشعة رنين مغناطيسي للمخ، والتي توضح وجود الجلطة. ويكون العلاج بإجراء تغيير للدم بصفة عاجلة لتخفيض نسبة الهيموجلوبين المنجلي، ولتجنب تكرار الجلطة يجب أو يوضع المريض على برنامج نقل دم دوري كل شهر مدى الحياة، حيث أن نسبة تكرار الجلطة تصل إلى ٧٠٪ في حالة عدم نقل الدم الدوري. وحالياً يمكن منع حدوث الجلطة الأساسية من خلال إجراء فحص الأشعة الصوتية للمخ أو ما يسمى (TCD) الدوري كل سنة، وفي حال اكتشاف تضيق الشرايين الدماغية يتم البدء في نقل الدم الدوري قبل حدوث الجلطة.



أشعة مقطعية للمخ توضح الجلطة الدماغية

د - الانتصاب المؤلم (priapism) :

الانتصاب المؤلم للعضو الذكري هي حالة تحدث للمرضى المصابين بالأنيميا المنجلية، حيث يحدث الانتصاب دون أي استثارة جنسية ويكون مؤلماً ويستمر لفترة طويلة، والسبب في ذلك تجمع كريات الدم الحمراء المنجلية في أوعية الدم للعضو التناسلي. ومن أعراض المرض حدوث ألم شديد مع الانتصاب في العضو الذكري، أو ألم أسفل البطن، وتحدث هذه المشكلة في أي عمر للمريض، ولكن غالباً في سن البلوغ، ويمكن أن تكون مدتها قصيرة ومتكررة، أو تكون شديدة ولمدة طويلة، ويكون العلاج المبدئي بالإكثار من السوائل واستخدام المسكنات، ويمكن وضع كمادات دافئة على العضو والتبول بكثرة لإفراغ المثانة، وعندما تكون من النوع الشديد يحتاج المريض إلى التنويم بالمستشفى بالإضافة إلى نقل الدم أو تغيير الدم في بعض الأحيان، وأيضاً قد يحتاج المريض إلى التدخل الجراحي، وقد تسبب هذه المشكلة مضاعفات مستقبلية في ما يخص العلاقة الزوجية.

٢) أزمة الأنيميا (فقر الدم) الحاد :

تعرف هذه الأزمة عندما يحدث انخفاض في مستوى الهيموجلوبين بمقدار ٢ ملجم أو أكثر من المعدل الطبيعي الدائم للمريض، وهناك ثلاثة أسباب لهذا الانخفاض الحاد وهي :

أ - حالة تضخم الطحال الحاد :

تحدث هذه المشكلة الخطيرة لبعض المرضى خاصة الأطفال أقل من ٧ سنوات، وبنسبة عالية في الأطفال الرضع أقل من سنة، وتحدث هذه الحالة عندما تتجمع كمية كبيرة من الدم المحتوي على كريات الدم الحمراء المنجلية في الطحال، فيتضخم الطحال بصورة مفاجئة وسريعة، وبذلك تحدث الأنيميا الحادة حيث تنخفض نسبة الهيموجلوبين إلى مستوى منخفض جداً. وفي بعض الحالات قد تحدث خطورة عالية للمريض عندما يصاب المريض بحالة صدمة دموية حيث ينخفض ضغط الدم بشكل كبير، وتحدث غيبوبة للمريض، وغالباً ما يصاحب هذه الحالة ألم شديد وانتفاخ بالبطن. ويتركز العلاج في تعويض السوائل والدم المفقود في الطحال، لذا يحتاج المريض إلى السرعة في مراجعة المستشفى لنقل الدم.

ولمنع تكرار هذه المشاكل الخطيرة ينصح دائماً باستئصال الطحال بعد عمر سنتين، وكذلك يجب أن يتعلم الوالدين على كيفية تحسس موضع الطحال ومعرفة حجم الطحال، وذلك لمراجعة المستشفى في حالة التضخم المفاجئ في حجم الطحال مع حدوث شحوب بالوجه، وألم البطن الحاد.

ب - فقر دم قصور النخاع العظمي : (Aplastic Anemia)

وتحدث هذه الحالة بسبب التوقف المفاجئ لإنتاج كريات الدم الحمراء في النخاع، ومن مسببات هذه الحالة الالتهابات الفيروسية، وهناك فيروس خاص يدعى (بارفوفيرس ب١٩) يعتقد أنه أحد الأسباب الرئيسية لهذه المشكلة، وغالباً ما يعاني المريض من أعراض فقر الدم والتي تشمل الضعف العام والحمول مع الصداع وقلة الشهية، وعلاج هذه الحالة يكون بنقل الدم.

ت - فقر الدم الانحلالي العالي : (Hyperhemolytic Anemia)

وهذا النوع من فقر الدم غالباً ما يحدث عند المرضى الذين لديهم أيضاً أنيميا الفول مع المنجلية، ويحدث انحلال شديد لكريات الدم الحمراء وتظهر علامات الانحلال والتي تشمل اصفرار شديد بالجسم والعين وتغير لون البول إلى اللون الداكن مع انخفاض شديد في نسبة الهيموجلوبين. وعلاج هذه الحالة يكون بنقل الدم مع إعطاء كمية كبيرة من السوائل لمنع المضاعفات.

٣) الالتهابات الجرثومية :

من الأسباب المهمة التي تستدعي مراجعة المريض لأقسام الطوارئ هي ارتفاع درجة الحرارة، وارتفاع درجة الحرارة غالباً ما يكون نتيجة للالتهابات الجرثومية حيث أن مريض الأنيميا المنجلية معرض بنسبة عالية للإصابة بالالتهابات الجرثومية بسبب نقص المناعة الناتجة من فقدان الطحال لوظيفته منذ سن مبكرة، وذلك بسبب تكرار الجلطات على الطحال، وكما هو معلوم أن للطحال وظيفة مهمة في الوقاية من الالتهابات الجرثومية في سن الطفولة.

لذلك عندما يصاب المريض بارتفاع في درجة الحرارة يجب مراجعة أقسام الطوارئ لإجراء الفحوصات اللازمة واستخدام العلاج اللازم، حيث أن الالتهابات الجرثومية قد تتطور إلى تسمم بالدم وتؤدي إلى مضاعفات خطيرة. ومن أهم الالتهابات المتكررة لمريض الأنيميا المنجلية ما يلي:

١ - التهاب الرئة

٢ - التهاب الحلق واللوزتين

٣ - التهاب المسالك البولية

٤ - التهاب العظم.

ثانياً : المشاكل المزمنة :

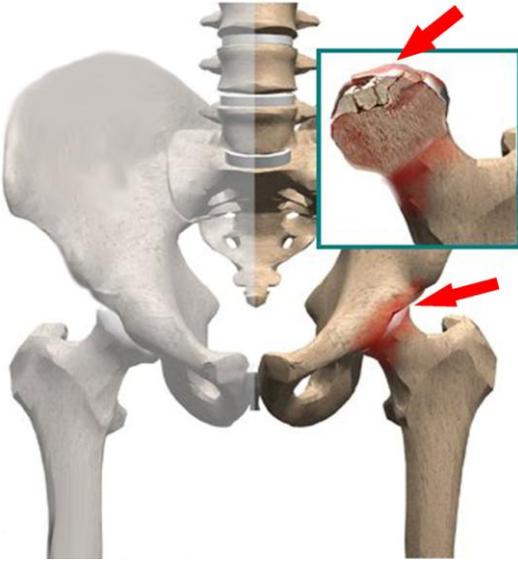
هناك العديد من المشاكل المزمنة التي يتعرض لها المصاب بالأنيميا المنجلية حيث أن هذا المرض يؤثر على معظم أعضاء الجسم بنسب متفاوتة على المدى الطويل، ومن أهم المشاكل المزمنة لهذا المرض ما يلي:

أ) حصوات المرارة :

تعتبر حصوات المرارة من المشاكل الشائعة عند المرضى، وتزداد نسبة انتشارها مع تقدم العمر وشدة المرض، وتحدث هذه المشاكل نتيجة التحلل الزائد لكريات الدم الحمراء وزيادة المادة الصفراء التي تترسب في المرارة وتكون الحصوة، ومن أعراض هذه المشكلة آلام البطن المتكررة في الجانب العلوي الأيمن، ولكن غالباً ما تكون الحصوات صامتة ولا يعاني المريض من أعراضها ويتم اكتشافها من خلال التصوير التلفزيوني الدوري للبطن أثناء مراجعة العيادة الخارجية. ويكون علاج حصوات المرارة باستئصالها بواسطة المنظار عند اكتشافها وذلك لمنع المضاعفات المترتبة على بقاء الحصوات بالمرارة لفترة طويلة.

(ب) تآكل رأس عظم الفخذ :

تحصل هذه المشاكل بنسبة محدودة عند المرضى نتيجة لنقص الأكسجين بسبب قلة تروية الدم لرأس عظم الفخذ فيحصل تآكل لرأس عظم الفخذ، وتحدث هذه المشكلة مع تقدم العمر، ومن أعراضها ألم في مفصل الورك. وعلاج هذه المشاكل يكون بالتدخل الجراحي من قبل طبيب العظام، وقد يحتاج المريض إلى تغيير مفصل الورك.



رسم توضيحي يبين تآكل مفصل الورك

(ج) ضعف النمو :

نتيجة لفقر الدم المزمن ونقص الأكسجين الناتج من انسداد الشعيرات الدموية في معظم أعضاء الجسم يصاب المريض بمشكلة ضعف النمو الجسماني، وقد يحدث في بعض الأحيان تأثر النمو العقلي نتيجة الإصابة بجلطات المخ أو الجلطات الصامتة نتيجة انسداد الشعيرات الدموية بالمخ، وأيضاً قد يكون من أسباب ضعف النمو نتيجة تأثر الغدد الصماء بالمرض.

(د) تقرحات الساق :

تحدث تقرحات مزمنة بأسفل الساق عند بعض المرضى وخاصة في بعض الدول مثل أفريقيا التي ينتشر فيها النوع الشديد من فقر الدم المنجلي، وقد تحدث مضاعفات لهذه القرحة وتنتشر إلى عظام الساق وينتج عن ذلك التهاب مزمن بعظام الساق والتي غالباً ما يكون العلاج صعباً. وعلاج القرحة يكون بال العناية بالقرحة بالتنظيف واستخدام المضادات الحيوية المناسبة، وقد يحتاج المريض في بعض الأحيان إلى برنامج نقل دم منتظم للمساعدة على التئام القرحة.

هـ) مشاكل العين :

نتيجة لانسداد الشعيرات الدموية بالعين تحدث تغيرات متعددة بالعين ومن أهمها الالتهابات المزمنة بالشبكية والعمى في حالات نادرة، لذا يحتاج المريض إلى المراجعة الدورية لطب العيون لاكتشاف مشاكل الشبكية مبكراً، ومن ثم التدخل العلاجي المبكر لمنع المضاعفات المستقبلية.

أسئلة واستفسارات من الوالدين

هناك العديد من الأسئلة والاستفسارات التي تطرح من الوالدين للأطباء حول الطفل المصاب بالأنيميا المنجلية، ومن أهم هذه الأسئلة ما يلي:

(١) كيف أستطيع مساعدة طفلي المصاب بالأنيميا المنجلية؟:

الجواب: هناك الكثير من الأشياء التي تستطيع عملها لمساعدة ابنك المصاب بالأنيميا المنجلية بالرغم من أنك لا تستطيع التخلص من المرض لأنه وراثي وسيكون مصاحب للطفل طيلة حياته، ولكن تستطيع أن تعلم الطفل كيف يتعايش مع هذا المرض ويعيش حياة مستقرة وممتعة، وهنا بعض الأمور المهمة التي تستطيع عملها وهي:

أ - البحث عن أفضل رعاية طبية لابنك ويكون ذلك من خلال:

- البحث عن الطبيب المتخصص صاحب الخبرة في مجال الأنيميا المنجلية وأحرص على المتابعة الدورية حسب نصائح الطبيب.
- تأكد من أخذ جميع التطعيمات الروتينية للطفل وأيضاً التطعيمات الإضافية الخاصة بالأنيميا المنجلية.
- ساعد الطبيب على تقديم أفضل رعاية طبية لابنك بالإجابة على جميع أسئلة الطبيب وأيضاً أسأل الطبيب أي سؤال عن حالة ابنك.
- أحرص على تعليم وتثقيف نفسك عن هذا المرض.

ب- أحرص على تقديم أفضل رعاية طبية لابنك في المنزل وذلك بإتباع الخطوات التالية:

- أعطي الطفل الجرعة الوقائية للمضاد الحيوي البنسلين (أوسبين) مرتين في اليوم بصفة مستمرة على الأقل حتى يبلغ عمر خمسة سنوات.
- الإكثار من إعطاء السوائل للطفل خاصة عندما يكون مريض أو يكون يعاني من ألم وأثناء الجو الحار.
- قم بقياس درجة حرارة الطفل عندما تشعر أن لديه حرارة، وراجع المستشفى عندما تكون درجة الحرارة أكثر من ٣٨ درجة.
- التغذية الجيدة : يحتاج الطفل إلى تغذية متكاملة، وأحرص على إعطاء حمض الفوليك وهو فيتامين يساعد على زيادة الدم ومنع الأنيميا
- عندما يشتكي الطفل من الآلام قم بالإكثار من إعطاء السوائل وإعطاء المسكنات مثل البندول أو البروفين، كذلك قم بعمل كمادات دافئة وتدليك موضع الألم، وفي حالة عدم الاستجابة قم بمراجعة قسم الطوارئ بالمستشفى.

ج- أهتم برعاية نفسك وأسرتك :

أن يكون لديك طفل مصاب بالأنيميا المنجلية ليس بالأمر الهين، ولكن هذه إرادة الله والحمد لله على كل حال، وعليك بالصبر واحتساب الأجر من الله على رعايتك لهذا المريض والاهتمام به لذلك يجب أن تحرص على أن يتعلم عن هذا المرض جميع أفراد الأسرة لكي يساعدوك في العناية به.

الرعاية الطبية الشاملة لمريض الأنيميا المنجلية

هذه الرعاية تبدأ من تشخيص المرض وتستمر مدى الحياة، ومن خلال الرعاية الشاملة يعيش الطفل بإذن الله حياة جيدة ومستقرة مثل الأطفال الأصحاء. وتشمل الرعاية الطبية الشاملة ما يلي:

١ - الزيارات الدورية للطبيب المتخصص بالعيادات الخارجية أو بمركز أمراض الدم الوراثية أو لدى طبيب العائلة المختص و الزيارات الدورية للطبيب ضرورية جداً لجميع الأطفال المصابين بالأنيميا المنجلية، وتكون الزيارة بمعدل كل ١- ٤ شهور، يكون ذلك حسب عمر الطفل والمشاكل التي يعاني منها والعلاجات التي يستخدمها وهي على النحو التالي :

وتكون الزيارة الدورية على النحو التالي:

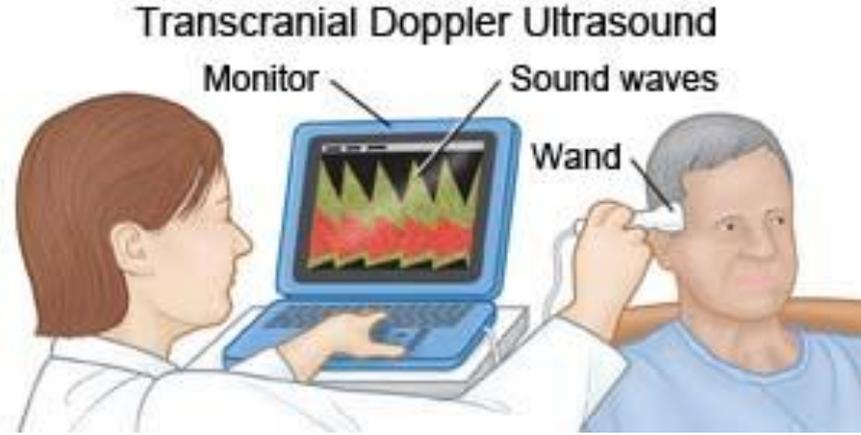
- من الولادة وحتى عمر ٦ شهور بمعدل كل ١ شهر
- من عمر ٦ شهر إلى عمر سنة بمعدل كل ٢ شهر
- من عمر سنة وحتى عمر ٥ سنوات بمعدل كل ٣- ٤ شهور
- بعد ٥ سنوات بمعدل كل ٦ شهور

وخلال الزيارة يقوم الطبيب بتقييم الحالة العامة ويشمل ذلك إعطاء التطعيمات الأساسية ومتابعة نمو الطفل، وكذلك التعرف على المشاكل الصحية التي تعرض لها المريض خلال الفترة السابقة للزيارة، وإجراء الكشف الطبي وتحديد حجم الطحال. وبعد ذلك يتم إجراء الفحوصات الطبية اللازمة، وتقديم التوعية الصحية للمريض والوالدين معاً.

الفحوصات المهمة التي يتم إجراؤها أثناء الزيارة:

- ١ - صورة الدم الكاملة (CBC)
- ٢ - الخلايا الشبكية (Reticulocytes)
- ٣ - الرحلان الكهربائي للهيموجلوبين (Hb electrophoresis)
- ٤ - تحليل البول (Urine analysis)
- ٥ - وظائف الكبد والكلية (LFT & renal test)
- ٦ - فحوصات الكيمياء (Blood chemistry)
- ٧ - الفحوصات الإشعاعية (Radiology) ويشمل ذلك :

- أ - الأشعة الصوتية للبطن (US Abdomen)
 ب- الأشعة الصوتية للمخ (TCD)
 ج- أشعة الرنين المغناطيسي للمخ (MRI brain)
 د- أشعة الرنين المغناطيسي لمفصل الورك (MRI Hip)



الأشعة الصوتية للمخ (TCD) لاكتشاف انسداد شرايين المخ مبكراً والوقاية من الجلطات الدماغية

دواء الهيدروكسي يوريا

الدواء الفعال في علاج الأنيميا المنجلية

مرض الأنيميا المنجلية كما هو معلوم من الأمراض الوراثية، وحتى الآن لا يوجد له علاج ناجح غير زراعة النخاع، ومعظم الأدوية المتوفرة تعمل على تخفيف أعراض ومضاعفات المرض، ومن أجل تخفيف معاناة المرضى قام ولا يزال الأطباء والباحثون بإجراء الكثير من الأبحاث الطبية لاكتشاف علاج لهذا المرض. ومن أهم الدراسات التي تمت حديثاً بهذا الخصوص هو عقار الهيدروكسي يوريا، حيث أن هذا العقار يؤدي إلى تقليل حدوث نوبات الألم أو تخفيفها في معظم المرضى الذين يتناولون هذا العقار. وقد تم استخدام هذا لعقار على مستوى العالم منذ أكثر من ٢٠ سنة، وأيضاً تم استخدامه في عدة مراكز طبية بالمملكة العربية السعودية واستفاد منه أعداد كبيرة من المرضى، وتحسنت أحوالهم الصحية والاجتماعية بعد استخدام العقار.

ولكن هناك الكثير من التساؤلات حول هذا العقار من المرضى وأقاربهم وذلك بسبب الآثار الجانبية المحتملة من العقار، وقد أحجم البعض عن استخدام هذا العقار رغم حاجتهم الماسة اليه لتخفيف معاناتهم.

لذلك سيتم إعطاء نبذة بسيطة عن هذا العقار.



Hydroxyurea Capsules

عقار الهيدروكسي يوريا

١) تعريف الهيدروكسي يوريا :

عقار الهيدروكسي يوريا (Hydroxyurea) هو عقار قديم يرجع تاريخه إلى عام ١٨٦٩م وهو من الأدوية الكيماوية ويستخدم في علاج بعض أنواع سرطان الدم.

٢) استخدام العقار لعلاج الأنيميا المنجلية :

أوضحت الدراسات في عام ١٩٨٤م بأن عقار الهيدروكسي يوريا يؤدي إلى زيادة نسبة الهيموجلوبين الجنيني (HbF) في المصابين بالأنيميا المنجلية، وهذا الهيموجلوبين يعمل على تقليل شدة المرض وتخفيف مشاكل ومضاعفات المرض.

في عام ١٩٩٥م صرح المعهد الوطني الصحي الأمريكي على نجاح العقار في علاج نوبات الألم في المرضى البالغين المصابين بالأنيميا المنجلية.

وفي عام ١٩٩٨م صرحت إدارة الأغذية والأدوية الأمريكية (FDA) بجواز استخدام عقار الهيدروكسي يوريا في المرضى المصابين بفقر الدم المنجلي الذين تتجاوز أعمارهم ١٨ سنة ويعانون من ٣ نوبات أو أكثر من نوبات الألم في السنة. وهذه الإدارة لا تصرح بجواز استخدام أي عقار إلا بعد وضوح فائدة وسلامة استخدامه.

٣) استخدام العقار في الأطفال :

بعد أن أثبتت الدراسات بفائدة العقار عند البالغين أجريت عدة دراسات في الأطفال، وقد بينت هذه الدراسات أن الأطفال قد استفادوا من هذا العقار في تقليل نوبات الألم وكذلك تخفيف معدل التنويم بالمستشفيات، ولم تحدث أي آثار جانبية على المدى القصير.

بدأ استخدام العقار بالمملكة العربية السعودية في كلية الطب بجامعة الملك سعود، ثم انتشر استخدامه في مراكز مختلفة بالمملكة مثل مركز الظهران الطبي بأرامكو، ومستشفى القطيف المركزي، ثم مركز أمراض الدم بالمدينة المنورة. وهو يستخدم الآن في المملكة لأكثر من عشرون سنة ولم يثبت أن هناك مضاعفات أو آثار جانبية على المدى القصير، وقد تم نشر تجربة استخدام هذا العقار بالمملكة في المجلات الطبية المحلية.

• كيف يعمل عقار الهيدروكسي يوريا :

لا يعرف على وجه الدقة كيف يقلل هذا العقار من نوبات الألم ولكن الشيء الواضح أنه يزيد من إنتاج الهيموجلوبين الجنيني، ويزيد من حجم كريات الدم الحمراء، ويقلل من التصاق كريات الدم الحمراء الحاملة للهيموجلوبين المنجلي مع جدار الأوعية الدموية، وبذلك يمنع انسداد الشرايين بالخلايا المنجلية، ويؤدي ذلك إلى تخفيف أعراض المرض.

• دواعي استخدام عقار الهيدروكسي يوريا :

بعد الدراسة والتجارب المستمرة في استخدام العلاج تم الاتفاق على تحديد بعض الدواعي الأساسية لاستخدام هذا العقار وهي:

- ١ - تكرار نوبات الألم المبرحة التي تحتاج إلى علاج بالمستشفى ثلاث مرات في السنة أو أكثر.
- ٢ - تكرار نوبات متلازمة الصدر الحادة مرتين في السنة أو أكثر
- ٣ - تكرار الحاجة إلى نقل الدم
- ٤ - المرضى الذين أتضح ان لديهم ضيق في شرايين المخ من خلال أشعة المخ الصوتية (TCD) ويستخدم ذلك لمنع جلطة المخ عوضاً عن نقل الدم المتكرر.

• الآثار الجانبية لعقار الهيدروكسي يوريا :

مثل معظم الأدوية لا بد من وجود بعض الآثار الجانبية، وهذا العقار له آثار جانبية ولكنها قليلة الحدوث، وفي الغالب تزول بإيقاف الدواء مؤقتاً أو تقليل الجرعة. وتشمل هذه الآثار ما يلي:

- ١ - انخفاض في عدد كريات الدم البيضاء الخاصة بالمناعة كذلك انخفاض الصفائح الدموية
 - ٢ - القيء والإسهال وتساقط الشعر
 - ٣ - اضطرابات في وظائف الكلى والكبد
 - ٤ - احتمال الإصابة بالسرطان
- من الناحية النظرية هذا العقار يعتبر من الأدوية الكيماوية والتي قد تؤدي إلى الإصابة بالسرطان عند استخدامه لمدة طويلة، إلا أن الدراسات العلمية لم تثبت حتى الآن أي حالة سرطان يمكن أن يكون هذا العقار هو السبب المباشر لحدوثها.
- ٥ - الآثار الجانبية على الأجنة :

هناك احتمال تأثير هذا العقار على الأجنة، لذلك ينصح بتجنب الحمل أثناء استخدام العقار، وعدم استخدامه خلال الحمل.

• كيفية استخدام العقار ومدة العلاج :

عقار الهيدروكسي يوريا هو عبارة عن كبسولة، ويقوم الطبيب بحساب الجرعة المناسبة حسب الوزن، وينصح بأخذ العلاج قبل الأكل بساعة أو ساعتين، أي عندما تكون المعدة فارغة، كما ينبغي عدم مضغ الكبسولة أو سحقها، وفي حالة عدم مقدرة المريض على بلع الكبسولة يجب فتح الكبسولة وصب المسحوق الداخلي في كأس ماء وشربه مباشرة، وينصح بكثرة شرب السوائل أثناء أخذ العلاج.

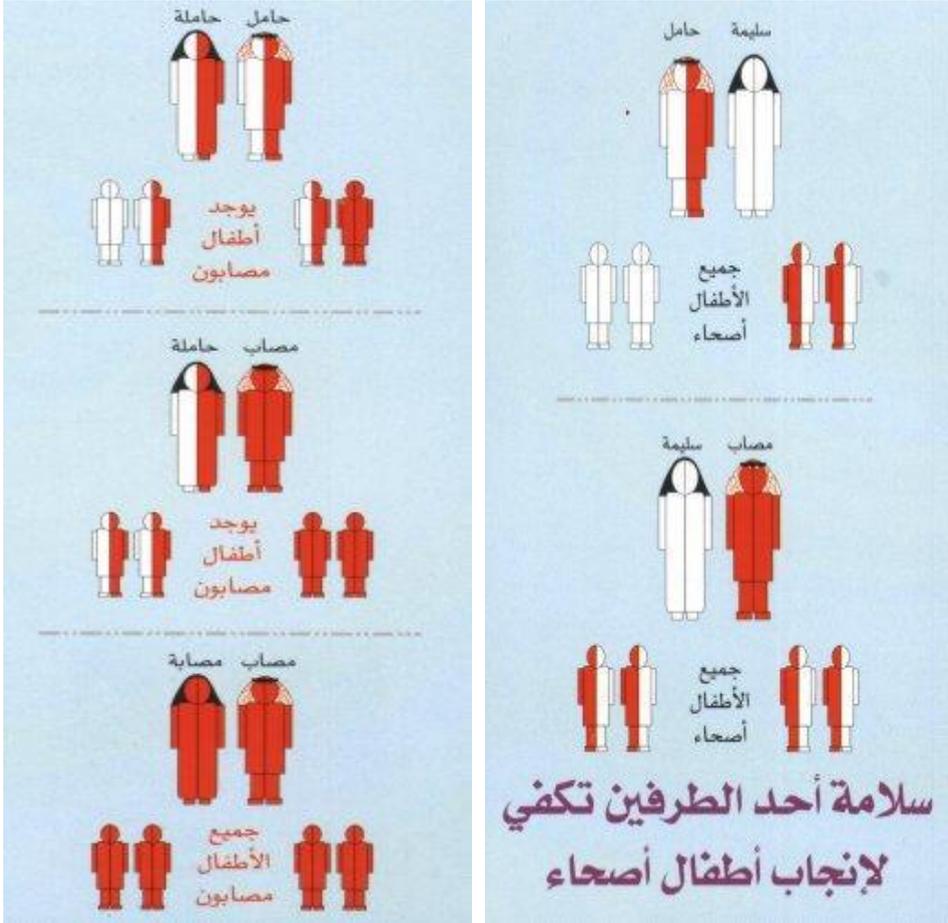
أما بالنسبة لمدة العلاج فحتى الآن لا يعلم بصفة قاطعة مدة العلاج، وقد اتضح بالتجربة أنه عند إيقاف العقار لسبب من الأسباب فإن النوبات تعود كما كانت عليه سابقاً، لذلك يفضل الاستمرار في تناوله وقد يستخدم مدى الحياة مع الحاجة إلى متابعة الدراسات لمعرفة آثاره السلبية على المدى الطويل لاسيما الاحتمال النظري للإصابة بالسرطان والتأثير على الأجنة.

زراعة النخاع العظمي لمرضى الأنيميا المنجلية

زراعة النخاع يعتبر العلاج الناجع والشافي لهذا المرض ولا يتم إلا في مراكز متخصصة، وأيضاً يجب أن يتوفر متبرع قريب مطابق لأنسجة المريض، وغالباً يفضل أن يكون المتبرع أحد أقرباء المريض حيث يكون احتمال المطابقة عالية، ويمكن أيضاً المطابقة مع الوالدين. وهذه العملية لها العديد من المضاعفات والمخاطر، وتصل نسبة الوفاة والمضاعفات إلى ١٠٪، ودوافع الزراعة في هذا المرض محدودة جداً، ومن ذلك تعرض المريض لمضاعفات الجهاز العصبي مثل جلطة المخ أو عدم رغبة المريض في نقل الدم المتكرر، لذلك لا ينصح بالزراعة دون أن تكون هناك أسباب واضحة ومقنعة للأطباء.

طرق الوقاية من المرض

نظراً لكون أن هذا المرض وراثي فهو ينتقل من الوالدين الحاملين للعامل الوراثي، و للوقاية من هذا المرض يجب إجراء الفحص الطبي قبل الزواج، وتجنب اقتران الحاملين للعامل الوراثي.



طريقة انتقال المرض وراثياً

مريض فقر الدم المنجلي والحياة المدرسية

نظراً لكثرة المضاعفات التي يتعرض لها المريض ، وتؤدي إلى تكرار زيارة المستشفى والتتويم لفترة طويلة مما يتسبب ذلك في غياب متكرر عن المدرسة وتأثير ذلك على تحصيله العلمي، وأيضاً قد يحدث للطفل بعض نوبات المرض بالمدرسة مثل نوبات الألم والشحوب المفاجئ نتيجة نقص الدم، ومشاكل أخرى مثل كثرة التبول، وقد يتحرج المريض من إخبار معلمه بمعاناته مما يزيد من آلامه ويؤدي ذلك إلى كرهه للمدرسة. ومن المشاكل التي تواجه المريض بالمدرسة حصة الرياضة البدنية حيث تعتبر الرياضة من الدروس الأساسية أثناء مراحل الدراسة.

كيف يتعايش المريض مع الحياة المدرسية؟

مريض الأنيميا المنجلية يمكنه ممارسة الرياضة البدنية ولكن الإجهاد الشديد قد يؤدي إلى حدوث نوبات الألم لاسيما إذا لم تتخذ الاحتياطات اللازمة لمنع ذلك، ولذلك يجب على أولياء أمور الأطفال المصابين بهذا المرض تزويد المدرسة بتقرير مفصل عن حالة المريض وكيفية التعامل معه بالمدرسة، ومن ذلك توفير الجو الصحي المناسب لهؤلاء المرضى مثل التهوية الجيدة بالفصل وعدم تعرض الطلاب للحرارة الشديدة أثناء الطابور الصباحي أو في الفصول الدراسية، وعدم بذل مجهود كبير أثناء الرياضة البدنية، والحرص على الإكثار من السوائل قبل حصة الرياضة، وأيضاً إمكانية إعفاء بعض المرضى من الطابور الصباحي والرياضة البدنية إذا كانوا غير قادرين على ذلك، أو تخفيف التمارين الرياضية حتى لا تؤدي إلى إجهاد هؤلاء المرضى. وللمرشد الطلابي والأخصائي الإجتماعي بالمدرسة دور كبير في متابعة هؤلاء الطلاب المصابين بهذا المرض، والتواصل مع الأسرة والطبيب المعالج بالمستشفى.

كذلك يجب توفير بعض الأدوية البسيطة بالمدرسة مثل مسكنات الألم ومخفض الحرارة.

وعلى إدارة المدرسة اتخاذ الإجراءات السريعة لنقل الطالب المريض إلى المستشفى في الحالات التالية :

- ١ - في حالة نوبات الآلام الشديدة والمستمرة
- ٢ - إذا ظهر شحوب حاد في لون الجلد
- ٣ - عند ارتفاع درجة الحرارة
- ٤ - عند شعور الطالب المصاب بالإرهاق والخمول العام.
- ٥ - عند زيادة سرعة التنفس.

التغذية والانيميا المنجلية

مريض الانيميا المنجلية يحتاج الى اتباع نظام غذائي يشمل الغذاء المتوازن والمتكامل الذي يمد الجسم بالعناصر الغذائية الأساسية وهي البروتينات والكربوهيدرات والدهون بالإضافة الى المعادن والفيتامينات ، ومن أهم الارشادات التي يجب على المريض اتباعها ما يلي:

١. تجنب جفاف الجسم وذلك بالاكثار من شرب السوائل ولكن ينبغي التقليل من تناول المشروبات التي تحتوي على مادة الكافيين كالشاي والقهوة لأن مادة الكافيين تعمل على زيادة التبول وذلك بسبب نقص السوائل بالجسم ويؤدي الى الجفاف وزيادة التمنجل وازمات المرض.
٢. تناول الأغذية التي تعمل على زيادة السرعات الحرارية للجسم ، مريض الانيميا المنجلية يحتاج الى سرعات حرارية أكثر من غيره وذلك لإنتاج خلايا دم حمراء تحل محل الخلايا المنجلية والخلايا التالفة لذلك ينصح بإضافة السرعات الحرارية الى غذاء الطفل من خلال وضع زبدة الفول السوداني أو اضافة الجبن أو المكسرات والقمح الى الأغذية الملائمة بالإضافة الى تناول الحليب واللبن.
٣. تجنب السمنة بالرغم من ان مريض الانيميا المنجلية يحتاج الى المزيد من السرعات الحرارية الا انه من المهم تجنب السمنة والوزن الزائد لأن ذلك يؤدي الى ظهور مشاكل تأكل رأس عظمة الفخذ.
٤. الإكثار من تناول الألياف مثل الفواكه والحبوب التي تساعد على علاج ومنع الامساك حيث أن مريض الانيميا المنجلية يتعرض لإصابة بالإمساك نتيجة لكثرة استخدام الأدوية المسكنة للألام التي تسبب الامساك.
٥. المحافظة على استخدام حمض الفوليك وكذلك الاكثار من الأغذية التي تحتوي عليه مثل البقوليات والحبوب والفواكه مثل : (الكوي - البرتقال - الفرولة - الأناناس) والخضروات الورقية مثل : (السبانخ - الخس).

المراجع

- (١) نحو حياة أفضل لمرض فقر الدم المنجلي
الدكتورة شيخة العريفي ، الجمعية الأهلية لأمراض الدم الوراثية في البحرين
 - (٢) مقدمة في علم أمراض الدم وطرق الكشف عنها في المختبر، ٢٠٠٢م
أ - عبد المغني عيضة الثبيتي
 - (٣) فقر الدم المنجلي ، أسئلة من الواقع - ٢٠٠٦م
د/ ميرزا سعيد الجامد
د/ بدر علي المصطفى
 - (٤) الهيدروكسي يوريا الدواء الفعال لمرض فقر الدم المنجلي - ١٩٩٩م
د/ إبراهيم عبد الله الدبوس
د/ علي بن حسن آل جامع
 - (٥) فقر الدم المنجلي والحياة المدرسية - ١٩٩٨م
د/ إبراهيم عبد الله الدبوس
د/ علي بن حسن آل جامع
 - (٦) الوراثة في حالات من الصحة والمرض
الطبعة الثانية ١٤٣٥هـ - ٢٠١٤م
- 7) A parents Hawd book for sickle cell disease
Ann Earles, Marsha Gad, Deborah Hurst,
Klara Kleman, etal

الفهرس

رقم الصفحة	الموضوع	ت
٢	تعريف الأنيميا المنجلية	١
٣	أزمات ومشاكل الأنيميا المنجلية المصاحبة للمرض	٢
١١	أسئلة واستفسارات من الوالدين	٣
١٣	الرعاية الطبية الشاملة لمريض الأنيميا المنجلية	٤
١٥	دواء الهيدروكسي يوريا الدواء الفعال في علاج الأنيميا المنجلية	٥
١٨	زراعة نخاع لمريض الأنيميا المنجلية	٦
١٩	طرق الوقاية من المرض	٧
٢٠	مريض فقر الدم المنجلي والحياة المدرسية	٨
٢١	التغذية والأنيميا المنجلية	٩
٢٢	المراجع	١٠