وزارة التعليم العالي والبحث العلمي

جامعة ديالى

كلية التربية للعلوم الصرفة

قسم علوم الكيمياء

بحث بعنوان

فقر الدم الثلاسيميا والمنجلي

بحث تقدم به الطالب (مرتضى شبيب طاهر) الى رئاسة قسم علوم الكيمياء لغرض نيل شهادة البكالوريوس للعام الدراسي (٢٠١٥ - ٢٠١٦).

اشراف

د. وسيلة عبد الرضا

٢٠١٥-٢٠١٦

بسم الله الرحمن الرحيم

يَرْفَعِ اللَّهُ الَّذِينَ آمَنُوا مِنكُمْ وَالَّذِينَ أُوتُوا الْعِلْمَ دَرَجَاتٍ وَاللَّهُ بِمَا تَعْمَلُونَ خَبِيرٌ

صدق الله العلي العظيم

(المجادلة أية ١١)

الإهداء

إلى..... والـــــدي العزيز الذي ساعدني ودعمني كثيرا.....

اطال الله في عمره

إلى.....الشمعة التي أنـــارت لنا الطريق والدتـــــــــــي.....

أطال الله في عمرها

إلى..... من علمونـــي فاجـــادو أساتذتـــــــــــي .....

فخرا وامتنانا

إلى..... إخوتـــــــي وأخواتـــــــــــي.....

حباً واعتزازاً

إلى.. كل من مد لي يد العون والمساعدة.....

شكراً وتقديراً

إلى.. وطنـي العزيز العـــــراق.....

جعله اللّه بلداً آمناً

شكر وامتنان

الحمد لله رب العالمين الذي هدانا لهذا وما كنا لنهتدي لولا أن هدانا الله، والصلاة والسلام على سيدنا محمد ﷺ وعلى آله اجمعين .

يسرني أن أعبر عن شكري وامتناني إلى أستاذتي ومشرفتي الفاضلة الأستاذة الدكتورة (وسيلة عبد الرضا) لما أبداته من توجيهات وإرشادات وملاحظات علمية نورت طريق بحثي العلمي.

ومن واجب الإخلاص والعرفان بالفضل أن أتقدم بالشكر والامتنان إلى الأستاذة الدكتورة(وسيلة عبد الرضا) لما قدمته من رعاية ودعم وتشجيع طيلة فترة كتابة البحث، جزاها الله خير الجزاء .

كما وأقدم شكري وامتناني إلى دائرة صحة ديالى لتعاونها معي في توفير جميع احتياجاتي المتعلقة بموضوع البحثي العملي.

ومن واجب الوفاء أن أتقدم بالشكر والتقدير إلى جميع أفراد أسرتي وأخوتي لما قدموه من مساندة ودعم طيلة فترة الدراسة والبحث.

وأخيراً أتقدم بالشكر والاعتزاز إلى كل من أسهم في إبداء رأي أو توجيه نصيحة أو تقديم دعم علمي أو معنوي لشد عزيمتي على انجاز البحث.

تاريخ المرض

وهو من الأمراض المعروفة منذ القدم في هذه المنطقة، و قد تم تشخيص هذا المرض على يد الطبيب كولي عام 1925 عندما تم تشخيص حالات لمرضى يعانون من فقر دم شديد، ومجموعة أعراض لتشوهات العظام وموت المصاب في نهاية المطاف .

العالم "كولي أكتشف العلاقة الوراثية للمرض عام ١٩٢٥ "وما زال في الولايات المتحدة الاميركية يُطلق عليه "فقر دم كولي"، ولكن بالحقيقة هو مرض منتشر في العديد من دول العالم وخصوصاً دول حوض البحرالابيض المتوسط ، لذلك أطلق عليه فقر دم البحر الابيض المتوسط أو الثلاسيميا، والثلاسيميا ،كلمة يونانية تعني "فقر دم البحر المتوسط هذا المرض منتشر وراثياً في اليونان، مالطا ،قبرص ، تركيا، أيطاليا، دول الخليج العربي ، ايران، العراق ،سوريا ،فلسطين ،مصر ،تونس ،الجزائر وبعض الدول الافريقية الاخرى ،أضافة الى تايلاند ،فلبين، اندونيسيا، سنغافورة ،كمبوديا ،فيتنام ماليزيا ،شبه القارة الهندية ،وكذلك في الصين وأرمينيا ،جورجيا وأذربيجان.

لقد ثبت بما لايقبل الشك ان زواج الاقارب كان وما زال السبب الرئيس في أنتشار وأستمرار الاصابة بهذا المرض .

المقدمة

مرض الثلاسيميا هو اضطراب وراثي في خلايا الدم، ويوصف بانخفاض مستوى الهيموجلوبين وانخفاض عدد كريات الدم الحمراء عن المعدل الطبيعي، ويرجع السبب في ظهور أعراض الأنيميا كالإجهاد والتعب وغيرها إلى نقص الهيموجلوبين وهي المادة الموجودة في خلايا الدم الحمراء والمسؤولة عن حمل الأكسجين. ويعتبر من الامراض الوراثية الغير المعدية اطلاقا

ويقسم مرض الثلاسيميا إلى أنواع أهمها، ثلاسيميا ألفا وثلاسيميا بيتا، اعتمادا على موقع الخلل، إن كان في المورث المسؤول عن تصنيع السلسلة البروتينية ألفا الهموجلوبين " أو بيتا على التوالي. ومن المعروف أن هنالك عدة " خضاب الدم في مئات من الطفرات الوراثية المتسببة بالمرض. والتقاء المورثين المعتلين من نوع بيتا يؤدي إلى ظهور المرض، بينما، لوجود أربع مورثات مسؤولة عن تصنيع ، أو المورثات سلسلة ألفا، فان الحاجة تكون لوجود اعتلال في ثلاث من هذه الأربع كلها لظهور الأعراض. كما و توجد أنواع أخرى من المورثات اعتلال .الثلاسيميا مثل نوع دلتا

من الآباء إلى الأبناء. فإذا كان أحد الوالدين حاملا بالوراثة ينتقل مرض الثلاسيميا للمرض أو مصابا به، فمن الممكن أن ينتقل إلى بعض الأبناء بصورته البسيطة (أي يصبحون حاملين للمرض). أما إذا صدف وأن كان كلا الوالدين يحملان المرض أو مصابين به، فإن هناك احتمالا بنسبة ٢٥% أن يولد طفل مصاب بالمرض بصورته الشديدة.

وكنتيجة لهذا يقسم الأشخاص المصابين إلى قسمين:

١- نوع يكون الشخص فيه حاملا للمرض ولا تظهر عليه أعراضه، أو قد تظهر عليه أعراض فقر دم بشكل بسيط، ويكون قادرا على نقل المرض لأبنائه.

٢- ونوع يكون فيه الشخص مصابا بالمرض، وتظهر عليه أعراض واضحة للمرض منذ الصغر.

1. ألفا ثلاسيميا

2. بيتا ثلاسيميا(الاوسع انتشارا)

3. دلتا ثلاسيميا (قليل الحصول)

الفا ثلاسيميا(وهو الخلل الذي يحمله الكروموسوم رقم ١٦)

وجود خلل بأحد أو أكثر أو كل الموروثات الجينية المسؤولة عن أنتاج سلسلة (ألفا)

_ مريض الثلاسيميا يحتاج إلى نقل متكرر للدم (من ٣ إلى ٤ أسابيع) وطوال عمر المريض ينتج عن تكرار نقل الدم مشاكل كثيرة أهمها:

- 1-زيادة نسبة الحديد في الجسم
- 2-هشاشة في العظام
- 3-ضعف عام في الجسم
- 4-تأخر البلوغ
- 5-يرقان

أنواع المرض الثلاسيميا

1-الثلاسيميا الكبرى

لها نوعان

- 1-نوع يعتمد على نقل الدم

2-نوع لا يعتمد كليا على نقل الدم ويسمى بالثلاسيميا الوسطى

2-الثلاسيميا الصغرى / سمة الثلاسيميا

تظهر أعراض الثلاسيميا على الطفل المصاب أعراض فقر الدم ابتداء من عمر ٣-٦ أشهر حيث يصاب بـ:

- 1-الشحوب والاصفرار
- 2-.تقل شهيته للطعام
- 3-الإسهال
- 4-.التعرض المتكرر للالتهابات
- 5-.صعوبة في الرضاعة
- 6-فقر دم حاد

اعراض المرض الثلاسيميا

1. الإحساس بالتعب والضعف العام
2. ضيق في التنفس
3. شحوب في البشرة
4. اصفرار الجلد (اليرقان)
5. تشوهات في عظام الوجه
6. انتفاخ البطن
7. تغير لون البول إلى الداكن

تشخيص الثلاسيميا :

-عن طريق الفحص ألمخبري الخاص والمعروف بالترحيل الكهربائيHemoglobin Electrophoresis

أسباب المرض

يحدث مرض الثلاسيميا بسبب طفرة جينية في الحمض النووي للخلايا المكوّنة للهيموجلوبين، وتنتقل هذه الطفرة وراثيًا من الآباء إلى الأبناء.

يتسبب حدوث الطفرات الجينية في تعطيل إنتاج الهيموجلوبين الطبيعي، وبالتالي فإن انخفاض مستويات الهيموجلوبين، وارتفاع معدل تلف خلايا الدم الحمراء، (وهو ما يحدث لدى مرضى الثلاسيميا) يؤدي إلى ظهور أعراض فقر الدم.

العلاج

١- نقل الدم بشكل شهري للحفاظ على هموجلوبين الدم بمستويات طبيعية.

٢- في حالة تضخم الطحال الشديد يتم استئصاله.

٣- فيتامين الفوليك أسيد لإنتاج كريات الدم الحمراء .

علاج جيني وهو العلاج المستقبلي للتلاسيميا

العلاج الجيني (بالإنجليزية: Gene Therapy) هي عملية ادخال مورثات سليمة إلى الخلايا لتصحيح عمل المورثات غير الفعالة بغية علاج المرض. يرى العلماء أن العلاج الجيني قد يكون وسيلة فعالة لعلاج العديد من الأمراض الوراثية الناتجة من عطب مورثة واحدة مثل مثل الثلاسيميا والناعور وفقر الدم المنجلي والتليف الكيسي وغيرها من الأمراض.

خطر إهمال العلاج

١. فقر دم شديد ومزمن.
٢. تشوهات مستقبلية في عظام الرأس خاصة وسائر عظام جسمه عموما وترقق في العظام
٣. تأخر نموه الجسدي والعقلي وتأخر في البلوغ
٤. تضخم الكبد والطحال ممّا يسبب تضخم عام في بطنه.
٥. مشاكل في الأسنان.

الطرق الوقائية لهذا النوع..

١. عدم تناول حبوب الحديد أو الفيتامينات التي تحتوي على الحديد لعلاج فقر الدم إلا بعد استشارة الطبيب.

٢. تناول فيتامين الفوليك أسيد عند الشعور بالتعب والإرهاق.

٣. عدم الزواج من شخص يحمل هو أيضا جين سمة التلاسيميا وذلك تفاديا لإنجاب أطفال مرضى بالتلاسيميا الكبرى.

٤. متابعة دقيقة للمرأة التي تحمل سمة التلاسيميا طوال فترة الحمل

المقدمه عن فقر الدم المنجلي

الانيميا المنجلية هي احد أنواع فقر الدم . وهي تصيب كريات الدم الحمراء.
و هي من اشهر أمراض الدم الوراثية الانحلالية- التي تسبب تكسر كريات الدم الحمراء .و هي اكثرها شيوعاً على مستوى العالم بشكل عام .

و هناك عدة اسماء لهذا المرض ،فإضافة الى الانيميا المنجلية فانه يطلق عليها ايضا فقر الدم المنجلي او مرض المنجلية.
-ولذلك يعتبر من الامراض الوراثية التي تصيب نسيج الدم وتلازم الفرد المصاب بها طيلة فترة حياته

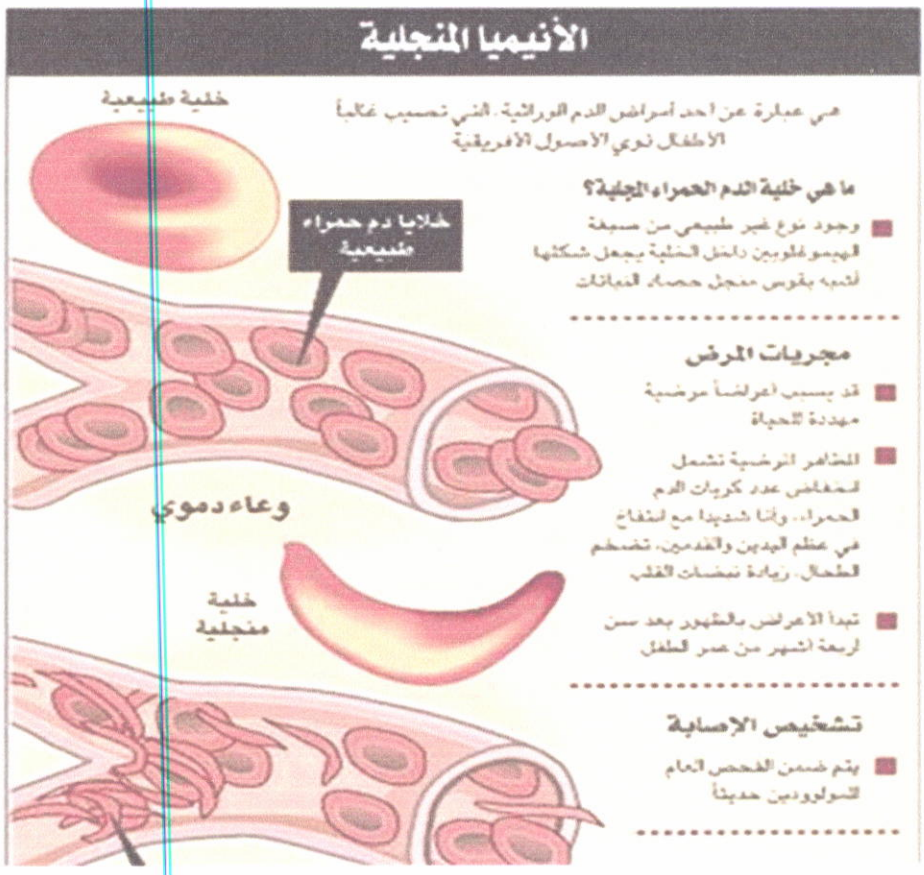
كما أنه أحد أنواع فقر الدم الانحلالي الذي يصيب كريات الدم الحمراء ومن اكثرها شيوعاً أمراض الدم الوراثية الانحلالية التي تسبب تكسر كريات الدم الحمراء و على مستوى العالم بشكل عام وفي دول حوض البحر المتوسط والشرق الاوسط وأفريقيا والهند بشكل خاص.

وللمرض عدة تسميات منها فقر الدم المنجلي والانيميا المنجلية ومرض المنجلية وجميعها تشير الى شكل كريات الدم الحمراء المنجلي الذي يختلف عن شكل كريات الدم الحمراء الطبيعية .

تعريف فقر الدم المنجلي

يعد فقر الدم المنجلي من اشهر أمراض الدم الوراثية االنحلالية والتي تصيب كريات الدم الحمراء وتسبب تكسر هذه الخلايا مما يؤدي ذلك الى فقر الدم.

والذي يتسبب عن طفرة نقطية يتغير من خلالها حامض الكلوتاميك ليحل محله حامض الفاليل في سلسلة الكلوبين.. كما في الشكل التالي؟



مسميات المرض-

_سمي هذا المرض بالمنجلية / وذلك لان كريات الدم الحمراء تحت المجهر تأخذ شكل مقوس كالمنجل او الهلال. وهذه الخلايا المصابة تأخذ شكل المنجل أو القوس وتكون قابلة الى التكسر والتحلل. وبالاضافة الى عدم ليونة هذه الخلايا أيضا تؤدي الى إعاقة مرور الدم خلال الشعيرات الدموية، و قد تسد عروق الدم فتسبب تجلطات دموية والتي تسبب من ناحيتها الالم مبرحة في اجزاء مختلفة من الجسم. وهذه التجلطات والالم الناتجة عنها تلاحظ خاصة في عظام الاطراف و الظهر.

أعراض فقر الدم المنجلي-

لا تظهر على الحامل للانيميا المنجلية أية اعراض وقد يتم اكتشاف حمله للمرض بمجرد الصدفة وذلك عند إجراء اختبار التمنجل له والذي يجرى في العادة في كثير من البلدان بشكل روتيني قبل القيام بالعمليات الجراحية

اما أعراض المصاب بمرض المنجلية العامة-

1-فقر الدم. ٢- -شحوب واصفرار البشرة والشفتين. ٣ -التأخر في النمو الجسماني.

٤-فقدان الشهيه .

5-تضخم الكبد والطحال نتيجة عجز نخاع العظام عن إنتاج كريات الدم الحمراء .

6-زيادة االلتهابات بشكل عام

_أعراض مرض المنجلية على حسب عمر المريض-

تظهر أول الاعراض الخاصة بمرض المنجلية بعد الشهر السادس من عمر المصاب ويمكن ان نقسم ألعراض اعتمادا :ً على الفترات الزمنية التي تظهر عندها الاصابة وهي.

أولا : بعد الشهر السادس و خلال السنتين الاوليتين من العمر:

بسبب انغلاق الشرايين في منطقة اليدين والقدمين .وذلك يؤدي الى انتفاخ اليدين و القدمين والذي يكون مصحوبا بآلام شديدة و بكاء متكرر. وبعض الحالات تكون مصحوبة بالتهاب فيروسي او بكتيري في الدم .بعدها يبدأ حدوث النوبات المتكررة من الالم و الناتجة عن انسداد العروق الدموية المغذية للعظام. وتختلف شدة هذه النوبات و عدد مرات تكرارها من شخص الى اخر.

ثانياً : بعد سنتين الى عشرة سنوات من العمر:

-1زيادة القابلية للاصابة بالا لتهابات خاصة الالتهابات البكتيرية وخاصة في الجهاز التنفسي .

2-إمكانية الاصابة بالتهابات العظام وفي هذه الحالة يصعب أحيانا التمييز بين نوبة الالم أو التهاب العظم

3-شحوب البشرة بسبب فقر الدم..

٤- التعب والارهاق عند القيام بأعمال فيها جهد عالي

5- اصفرار البشرة و العينين نتيجة لتكسر الدم و ارتفاع المادة الصفراء في الدم (يرقان.)

ثالثاً : بعد سن العاشرة من العمر:

١- نوبات الالم المتكرر. ٢- تقرح في الساقين يصعب شفائها

٣- الانتصاب المؤلم عند الذكور

التمنجل و نقص الاكسجين

-لخلايا المنجلية موجودة باستمرار في العروق الدموية في الشخص المصاب بهذا المرض . و تزيد شدتها عند ما ينقص الاكسجين في الدم .ان هذه الخلايا غير طبيعية و لذلك هي قابلة للتكسر و التحلل. ويكثر التكسر في الطحال و لذلك يكون متضخما في كثير من الاطفال خاصة خلال الاعوام الستة من العمر، ثم يقل التضخم و ذلك لعدة اسباب و اهمها هو نتيجة لضمور الطحال نتيجة لكثرت الجلطات و الانسدادات التي تحدث في الممرات الدموية .اذا كثرت تكسر الدم يسب فقر دم و هو ايضا يرفع مستوى المادة الصفراء و لذلك فكثير من المصابين تكون بشرتهم و عيونهم صفراء الون و هذا ما يعرف باليرقان.

أسباب وعوامل التمنجل

عند الاصابة بمرض المنجلية يقوم نخاع العظم بإنتاج لكريات دم حمراء غير طبيعية بسبب خلل في تكوين الهيموكلوبين (خضاب الدم). وأن هذه لخلايا المصابة تأخذ شكل المنجل أو القوس وتكون قابلة الى التكسر والتحلل أو ما يسمى أيضا بالتمنجل .

ومن العوامل والاسباب التي تؤدي الى زيادة نسبة تمنجل كريات الدم الحمراء :

1- نقص الاوكسجين وذلك عند الصعود الى مرتفعات شاهقة.

2-جفاف الجسم في حالة عدم تناول كمية كافية من السوائل

3-إصابة المريض بالتهابات مختلفة

*_وفي حالة زيادة التمنجل في الدم بسبب العوامل المذكورة أعلاه يؤدي ذلك الى إبطاء حركة الخلايا المنجلية في الدم وهذه الحالة قد تزداد سوءً بحيث ينسد او يتجلط الدم في الاوعية الدموية او الشعيرات الدموية والذي يؤدي الى توقف وصول الدم الى الاعضاء التالية مما يؤدي الى موت الخلايا و ضمورها.

كيفية معالجه الانيميا المنجلية

لقد تطور العلاج لهذا المرض في الفترة الاخيرة فدواء الهيدروكسي يوريا و زراعة نخاع العظم و العلاج الجيني من الامور التي لها مستقبل في مكافحة هذا المرض و التقليل من المشاكل الصحية التي قد تصاحب هذا المرض.

-هناك أدوية معينة يجب أخذها بشكل منتظم ودقيق وعدم التوقف عن ذلك مهما كنت الأسباب ، ومنها المضاد الحيوي (بنسلين مثلاً) وذلك عن طريق الفم مرتين في اليوم حتى يصل عمر المريض إلى أكثر من ٦-٧ سنوات دواء حمض الفوليك ا (Folic cid)وذلك حبة يومياً(٥ مليجرام) باستمرار وذلك لزيادة الحاجة له نتيجة لنشاط نخاع العظم لتعويض الانحلال المستمر لكرات الدم الحمراء.

الأنيميا المنجلية والحمل

هناك الكثير من الأمور التي تتم مناقشتها .المضاعفات الناتجة عن الحمل، أهمية المحافظة على العادات الصحية الجيدة ، بما في ذلك تناول حمض الفوليك ، والحديد ، عند الحاجة.
كما ينبغي أيضاً على الزوج أو الزوجة المصابين بالمرض أن يتلقيا الاستشارة الوراثية. و إجراء فحوصات للكشف إذا ما كان الطرف الأخر حامل لأحد أمراض الدم الوراثية وإعطاء كلا الزوجين الاستشارة الطبية حول احتمالات إصابة الطفل بفقر الدم المنجلي.

مضاعفات الحمل الأكثر شيوعا لدى المصابات بالمنجلية

_ارتفاع ضغط الدم/: حيث أن خمس حالات الحمل المصاحبة بارتفاع ضغط الدم تنتهي بولادة مبكرة أي إنجاب أطفال خدج ؛والبعض منهم مصحوب بصغر لحجم المولود. الجدير بالذكر هو أن ٩٩% من حالات الحمل التي تتجاوز ٢٨ أسبوعاً يولد لهم أطفال أحياء.هذه الدراسة تناقض الاعتقاد الشائع على أن المرأة المصابة بفقر الدم المنجلي يجب أن تمتنع عن الحمل.

وبات الألم /: لم يلاحظ أي زيادة في معدلات نوبات الألم خلال الحمل عن المعتاد انخفاض مستوى الهيموغلوبين: وهو انخفاض في مستوى الهيموجلوبين بنسبة ٣٠ ٪ عن المستوى الأساسي (الطبيعي)

أما الفحوصات المخبرية الشاملة اللازم إعطاؤها للمريضة الحامل هي

:

*فحص عد الدم الكامل :وهو تحليل فحص كريات الدم الحمراء و الهيموجلوبين و نسبة كريات الدم الحمراء اليافعة.

*الرحلان الهيموجلوبين الكهربائي: وهذا لمعرفة هل الحامل مصابة أم حامل للأنيميا المنجلية أو الثلاسيميا

*نسبة الحديد في الدم ، ونسبة الفريتين

*فحص وظائف الكبد.

*تحليل للكشف عن التهاب الكبد الوبائي B أو C الإيدز , HIV و الحصبة الألمانية

*فحص وظائف الكلى و الأملاح. في الدم – تحديد فصيلة الدم.

*الفحص عن الالتهابات البكتيرية التي تصيب المهبل.

*فحوصات إضافية حسب ما يرى الطبيب مثل الكشف عن الأجسام المضادة للخلايا الحمراء نتيجة لنقل الدم المتكرر في السابق وذلك لمعرفة الوضع الحالي لهذه الأجسام المضادة و لكي يتم التنسيق مع بنك الدم في حالة الحاجة لنقل الدم في المستقبل

* _يمكن معرفه إذا كان الطفل مصاباً بمرض الخلايا المنجلية خلال فترة الحمل؟

هناك ثلاث طرق لمعرفة ما إذا كان طفلك الذي لم يولد بعد مصاباً بالخلايا المنجلية :

- **الأمنيوسنتيسيس** :فحص السائل الأمنيوسي المحيط بطفلك، ويجرى هذا الإختبار بين الأسبوعين ١٥ إلى ١٨ من الحمل.

- **بزل السِلى CVS** :يكون بأخذ عينة صغيرة من المشيمة لإجراء اختبار الحمض النووي دي إن آي في الفترة بين ١٠ إلى ١٢ أسبوعاً من الحمل.

عينة غشاء دم الحبل السرّي :سيأخذ طبيبك عينة دم من الحبل السرّي. ويتمّ هذا الإجراء في الأسبوع ١٦ من الحمل. يعود قرار الخضوع لمثل هذا الفحص خلال حملك لك أنت. مع الأسف، تنطوي هذه الإختبارات على خطر ضئيل بحدوث إجهاض .يجب أن يشرح لك طبيبك بوضوح فوائد ومخاطر هذا الإختبار للوصول إلى قرار.

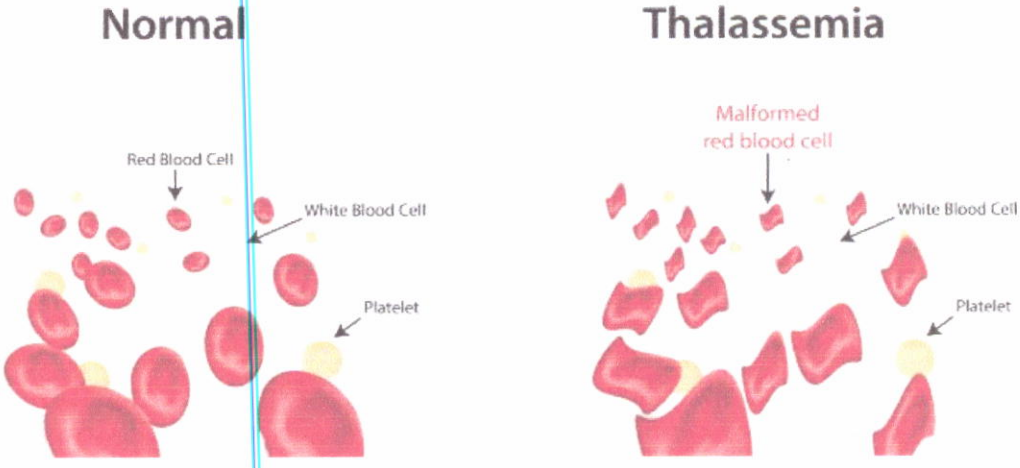
توضيح عن الفرق بين الثلاسيميا والإنيميا المنجلية

وهنا يتم توضيح بعض الفروق البسيطة بينهما كمرضين يتحكم في كليهما الجين الموروث من أحد الوالدين أو كليهما.

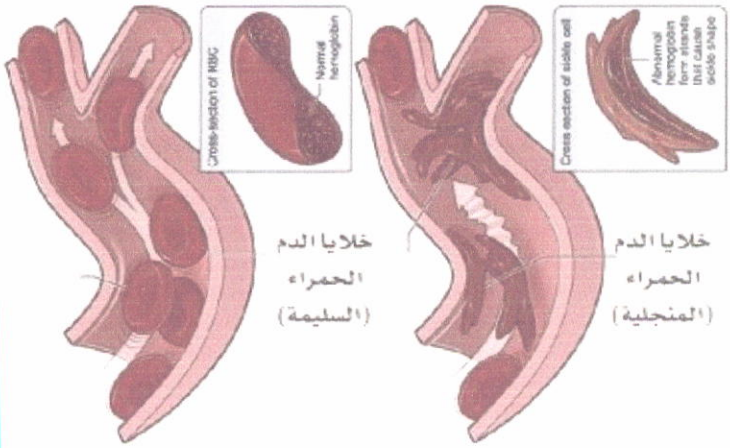
*نحن نعلم أن الهيمجلوبين عند البالغين يتكون من سلسلتين (الفا)و سلسلتين (بيتا).

-الثلاسيميا / هو مرض يؤثر على كريات الدم الحمراء و إنتاج هيمجلوبين الدم، ويحدث بسبب وجود طفره في احد الجينات التي تنتج سلسلات الفا أو بيتا.

*في الثلاسيميا تموت كريات الدم الحمراء خلال مدة زمنية أقصر من الطبيعية أي أقل من ٤ شهور و هذا ما يقود إلى حدوث الأنيميا عند المصابين، و قد لا يستطيع بعض الأشخاص العيش حياة طبيعية بدون نقل الدم المستمر لهم و هذا يكون في نوع واحد من أنواع الثلاسيميا و هو الأسوأ من حيث ظهور الأعراض..... كما في الشكل التالي؟



فقر الدم المنجلي/ هو كذلك مرض يؤثر على كريات الدم الحمراء و على إنتاج الهيموجلوبين و لكنه بسبب خلل في السلسلة بيتا وليس الفا كما ان الطفرة طفرة معينه تسبب خلل في الهيموجلوبين فيصبح شكل الخلية الحمراء كالمنجل. ويسبب المرض فقر دم مع نوبات الم لان الخلايا المنجلية تسد العروق الدموية..كما في الشكل التالي؟



eleqt.com

الخلاصه

فَقرُ الدم المِنجَلي مرضٌ ينتج فيه الجسم كُريات دَم حمراء شاذة، حيث تأخذ الكريات فيه شَكل مِنجل. ولا تحيا مدة بطول كريات الدم الحمراء المُدورة السَوية، ويُؤدي هذا لفَقر الدم. كما تلتصقُ الكريات المِنجلية في الأوعيَة الدموية، ما يسد جريان الدم ويَتسبب بالألم ويتخرب العضو .
فقر الدم المِنجلي مرضٌ موروث. وهذا يعني أن الأبوين يمرّرانه لأطفالهم. سيُصاب الأطفال الذين يحصَلون على جيني كُريات مِنجلية بفَقر الدم المِنجلي. وهذا يعني أنهم حصلوا على جين من كل من الأبوين. تجري بعض الدول فُحوصاً للمَرض عندَ الولادة. العرَض الأكثَر شيوعاً لفَقر الدم هو الشعور بتعب أو ضعف شَديد، ويُسمى هذا بالإعياء. عَرضٌ شائع آخر هو الألم الشديد في كل مكان من الجسم. يُطلق على هذا اسم نوبة الكُريات المِنجلية. قد تكون نُوَب الكُريات المِنجلية مُهدِّدة للحياة. ليس هناك علاجٌ شافٍ لفقر الدم المنجلي، غيرَ أنَّ العلاج يُخفِّف الأعراض. كما أنه يقي من مشاكل صحية أخرى حاصلة بِسبب المَرض أو يُعالجها. يساعد العلاجُ المُصابين على أن يعيشوا حياةً مُثمرة.

المصادر

(1) Hematology (Theory & Practice)

علم الدم(نظري وعملي)

تأليف/ عبد الرحيم فطاير

(2) HAMATOLOGY

امراض الدم

البحث العملي

فقر الدم الثلاسيميا والمنجلية

طريقة التشخيص_

_في العادة يكون لدى الشخص المصاب بالأنيميا المنجلية اعراض لانخفاض للهيموجلوبين (شحوب في البشرة)مع اصفرارا في البشرة(يرقان)و تضخم في الطحال . و قد تنتفخ اليدين و القدمين ومع بكاء و تعب نتيجة لألم في العظام خاصة في السنوات الاولى من العمر. و قد تكون حالة الطفل حرجة اذا كان مصحوب بالتهاب بكتيري في الدم

_ان و جود هذه الاعراض بحد ذاتها غير كافي لتشخيص المرض و لذلك يجب اجراء ثلاثة تحاليل لتشخيص المرض

١-تحليل صورة الدم الكاملة(Comple Blood Count CBC).

-فالشخص المصاب يكون مستوى الهيموجلوبين منخفض(بين ٧ الى ١٠ مليغرامات لكل ١٠٠ مليلتر).و يكون حجم الكريات الحمراء و مستوى كريات الدم البيضاء و الصفائح الدموية طبيعي.بينما الشخص الحامل للمرض فان هذا التحليل يكون سليم، اي ان مستوى الهيموجلوبين غير منخفض.ولذلك هذا التحليل لا يفيد في اكتشاف الشخص الحامل للمرض.

2-تحليل "تمنجل" الدم: (sickling test).

هذا تحليل بسيط يتم عن طريق تعريض شريحة زجاجية عليها عينة من الدم الى مادة مؤكسدة فظهر تحت المكبر الخلايا المنجلية بوضوح. وهذا التحليل من اهم التحاليل التي يمكن اجرائها على عدد كبير من الناس لمعرفة من لدية خلايا منجلية ام لا.
.وكل شخص الذي لديه خلايا منجلية بهذا التحليل قال له ان تحليله ايجابي المنجلي Positive) .(sickle testو كل شخص لدية هذا التحليل ايجابي يكون حامل للأنيميا المنجلية او مصاب .
ولذلك فهذا التحليل لا يفرق بين الشخص الحامل للمرض و المصاب.ولذلك يجب اجراء التحليل رقم ثلاثة..

3-اختبار حركة الهيموجلوبين الكهربائية:
وهذا التحليل يعطي قياس لنسبة الهيموجلوبينات المختلفة في الدم.و هم هيموجلوبين في حالة الشخص المصاب بالأنيميا المنجلية هو نسبة الهيموجلوبين المنجلي(HbS)
_فاذا كانت النسبة اقل من ٥٠% فالشخص حامل للأنيميا المنجلية.
_اما اذا كانت اعلى من هذه النسبة فالشخص مصاب بالأنيميا المنجلية
_ و اذا لم يوجد الهيموجلوبين فالشخص غير حامل و لا مصاب بالأنيميا المنجليه

_في العينة رقم ٢ شخص سليم و تلاحظ عدم و جود نسبة من الهيموجلوبين المنجلي(Hb s) .
و لا يوجد الى الهيموجلوبين الطبيعي (Hb A). و الهيموجلوبين الجنيني.(Hb F)
_-في العينة الثالثة هي لطفل سليم
_في العينة رقم ٤ شخص حامل بالأنيميا المنجلية و ذلك لوجود نسبة من الهيموجلوبين الطبيعي(Hb A) و نسبة من الهيموجلوبين المنجلي.(Hb s)
و في العينة الخامسة شخص مصاب بالأنيميا المنجلية حيث ان معظم الهيموجلوبين الموجود من النوع المنجلي(HB s) .

التشخيص.

***الهيموجلوبين وفقر الدم الناتج عن تكسر الدم_**

_الهيموجلوبين/ عبارة عن بروتين موجود في كريات الدم الحمراء وظيفته نقل الأكسجين من الرئة إلى كافة خلايا الجسم ،وهو يتكون من الهيم (مادة الحديد + صبغه) و الجلوبين (البروتين). وهناك أنواع مختلفة من بروتينات الجلوبين المهمة منها الألفا ،البيتا ، الدلتا و الجاما جلوبين .ويتغير نوع الهيموجلوبين في الجسم خلال الحمل إلى عدة شهور بعد الولادة نتيجة لتغير نوع الجلوبين المنتج:

فعند الولادة يكون اغلب الهيموجلوبين(بنسبة تزيد عن ٨٠%) من ما يعرف باسم الهيموجلوبين الجنيني (Hb F) ويستمر تواجده إلى أن تتم عملية إنتاج الهيموجلوبين البالغين (Hb A) بشكل منتظم خلال الستة شهور الأولى من العمر .،كما يوجد نسبة قليلة (١,٥-٣,٥%) من هيموجلوبين يسمى بالهيموجلوبين البالغين نوع ٢.(((Hb A2

اسم الهيموجلوبين	الرمز	نوع بروتين الجلوبين	نوع بروتين الجلوبين الذي يتحد معه	نسبته عند البالغين	نسبته في الأجنة	ملاحظات
هيموجلوبين البالغين ١	HbA	ألفا	بيتا	%٨٥		هو الهيموجلوبين الطبيعي
هيموجلوبين البالغين ٢	HbA٢	ألفا	دلتا	%١٥		نسبة قليلة فائدته غير معروفة
هيموجلوبين الجنيني	Hb F	ألفا	جاما	%١٥	%٨٠	يعتبر الهيموجلوبين الطبيعي للأجنة
هيموجلوبين بارت	HbBart	جاما	جاما	%٠	%٠	هيموجلوبين غير طبيعي
هيموجلوبين اتش	Hb H			%٠	%٠	هيموجلوبين غير طبيعي
هيموجلوبين أس (المنجلي)	HbS	ألفا	بيتا بها طفرة	%٠,٠٠٥	%٠	هيموجلوبين غير طبيعي وجودة يسب مرض الأنيميا المنجلية

*المعدل الطبيعي للهيموجلوبين عند البالغين الذكور = ١٣-١٦ جرام/ ١٠٠ ملليتر
وعند البالغات الإناث = ١٢-١٥ جرام/ ١٠٠مللليتر

المصاب بالأنيميا المنجلية و بالثلاسيميا؟

*في هذه الحالة يصاب المريض بمرضين في أن واحد..

-فيكون الشخص أما لدية مرض الأنيميا المنجلية ومرض الثلاسيميا معا أو يكون حاملا للأنيميا المنجلية مع مرض الثلاسيميا.وقد تتراوح شدة المرض وانقص الهيموجلوبين على حسب شدة الإصابة في مورث البيتا او الالفا جلوبين

.-و فبالعادة تكون الاصابة في الشخاص المصابين بالأنيميا المنجلية و البيتا ثلاسيميا اقل شدة ممن يصاب بالأنيميا المنجلية لوحدها و ذلك حدوث الثلاسيميا يقلل من الكمية المنتجة من الهيموجلوبين المنجلي و الذي يسبب مشاكل كثيرة و يسد الشعيرات الدموية.

*فلمورث (الجين) المسؤول عن إنتاج مادة البيتا جلوبين: يسمى بمورث (البيتا جلوبين)يوجد على الكروموسوم ١١. و كل انسان لديه نسختان من هذا المورث ،نسخة تأتي من (الاب)و الاخر ى تأتي من (الام)

نسبة انتشار الانيميا المنجلية و الثلاسيميا على مستوى محافظه ديالى .

المحافظة	نسبة حاملي الانيميا المنجلية	نسبة المصابون بالأنيميا المنجلية	نسبة حاملي الالفا ثلاسيميا	نسبة المصابون بالألفا ثلاسيميا	نسبة حاملي البيتا ثلاسيميا	نسبة مصابون بالبيتا ثلاسيميا	المجموع الكلي
ديالى	٥	٣	٣٠	٨٥	٢٥	٤٧٠	٥٥٨