مجلة جامعة تشرين للدراسات والبحوث العلمية _ سلسلة العلوم الطبية المجلد (25) العدد (14)2003
Tishreen University Journal for Studies and Scientific Research- Medical Science Series Vol (25) No (14) 2003

المعايير السريرية والمخبرية للداء المنجلي عند الأطفال في محافظة اللاذقية

خبرة مشفى الأسد الجامعي باللاذقية عام 2002–2003

الدكتور سمير أصلان *
الدكتور ميخائيل جرجس**
قيس يونس شاهين***

(قبل للنشر في 2003/9/7)

□ الملخّص □

شملت الدراسة (50) مريضا شخص لديهم الداء المنجلي اعتمادا على رحلان الخضاب الكهربائي فكانت النتائج كما يلي :

- (32) حالة فقر دم منجلي متماثل الأمشاج (HbSS) بنسبة64%من المرضى
- (13)حالة تالاسيميا منجلية بنسبة 26% من المرضى توزعت كما يلي :
- (6) مرضى HbS/β $^{+}$−thal نسبة 12%، 4 مرضى HbS/β^{0}-thal بنسبة8%،3مرضى HbSS/α -thal بنسبة 6%
- (5) حالات فقر الدم المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F (HbSS/HPFH) بنسبة 10%.
- نسبة الإصابة لدى الإناث والذكور متماثلة في الأنواع الثلاثة مع رجحان خفيف للذكور في دراستنا.
- معظم الحالات قد تم تشخيصها في مجموعة الأعمار بين (1-5)سنة.
- القصة العائلية إيجابية في 36 مريض بنسبة 72%.
- النوب الألمية هي العرض الأكثر شيوعا" في الداء المنجلي حيث وجدت في فقر الدم المنجلي متماثل الأمشاج بنسبة 84.3% وفي التالاسيميا المنجلية بنسبة 69.2%وفي فقر الدم المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F ثم النوب الانحلالية ثم الزلة التنفسية ولاحظنا أن الأعراض في التلاسيميا المنجلية
- أخف منها في فقر الدم المنجلي.
- أكثر العلامات المرضية كانت الشحوب واللون اليرقاني في فقر الدم المنجلي متماثل الأمشاج يضاف إلى ذلك ضخامة الطحال في التالاسيميا المنجلية والشحوب وضخامة الطحال في فقر الدم المنجلي مع بقاء الخضاب الجنيني
- مخبريا تراوح الخضاب بين(6-9.5)غ/دسل في معظم حالات فقر الدم المنجلي المتماثل الأمشاج مع خضاب أفضل في التلاسيميا المنجلية وفقر الدم المنجلي مع بقاء الخضاب الجنيني
- تم نقل الدم في 46 مريض بنسبة 92%ووجدنا أن مرضى فقر الدم المنجلي يحتاجون لنقل دم أكثر من مرضى التلاسيمياالمنجلية الذين يحتاجون لنقل دم أكثر من مرضى فقر الدم المنجلي مع البقاء الوراثي للخضاب F .

---

*أستاذ في قسم الأطفال–كلية الطب جامعة تشرين –اللاذقية –سوريا
** أستاذ في قسم الأمراض الباطنة –كلية الطب جامعة تشرين–اللاذقية – سوريا
*** طالب دراسات عليا في قسم الأطفال –كلية الطب جامعة تشرين – اللاذقية – سوريا.

مجلة جامعة تشرين للدراسات والبحوث العلمية _ سلسلة العلوم الطبية المجلد (25) العدد (14)2003
Tishreen University Journal for Studies and Scientific Research- Medical Science Series Vol (25) No (14) 2003

Clinical And Laboratory Profile For Sickle Cell Disease.

Experience Of Al-Assad University Hhospital In Lattakia Between 2002-2003.

Dr. Samir Aslan *
Dr. Michael Georgeos**
Kais Shaheen***

(Accepted 7/9/2003)

□ ABSTRACT □

This study was carried out on(50) patients with sickle cell disease diagnosed by hemoglobin electrophoresis.

The results:

* 64% of the patients were (HbSS)
* 26% of the patients were (HbS/β+-thal,HbS/β0-thal,HbSS/α - thal)
* 10% of the patients were (hbSS/|HPFH)
* most patients were diagnosed between (1-5) year.
* family history was positive in 72% of patients .
* the most exsitent symptom was painful crisses, hemolyticl crises, dyspnia,we have found that the symptoms in(HbS/ß+ -thal, HbS/$ß^0$- thal, HbSS/α -thal, HbSS/HPFH) are less than(HbSS).
* the most exsitent signs were pallor, jaundice in the (HbSS) and splenomegaly in (HbS/ +- thal, HbS/ β0-thal, HbSS/α-th) and pallor,splenomegaly in (HbSS/|HPFH)
* The values of hemoglobin were between 5-9,5g\dl in(HbSS)with better values in (HbS/thal,HbSS/HPFH).
* Blood transfusion was applied in 90% of patients ,we found out that pathient with (HbSS) need blood transfusion were more than (HbS/thal) and (HbSS/HPFH) .

***Professor At The Department Of Pediatrics ,Faculty Of Medicine ,Tishreen University ,Lattakia-Syria.**
**** Professor At The Department Of Medicine ,Faculty Of Medicine ,Tishreen University ,Lattakia-Syria.**
*****Postgraduate Student At The Department Of Pediatrics Faculty Of Medicine ,Tishreen University, Lattakia-Syria.**

مقدمة:

يعرف الداء المنجلي بأنه مجموعة من الاضطرابات الوراثية التي تتميز بوجود الهيموغلوبين المنجلي (HbS)

ينجم الهيموغلوبين المنجلي عن طفرة نقطية تصيب السلسة بيتا وتؤدي لحلول حمض أميني يدعى الفالين Valin في الموقع السادس من هذه السلسة مكان حمض أميني آخر هو حمض الغلوتاميك [1].

يتمزالهيموغلوبين المنجلي بتبدل هام في صفاته حيث يتحول إلى شكل هلامي لدى حدوث نقص الأكسجة وتأخذ الكريات الحمر شكل المنجل لتلتصق إلى بعضها البعض مشكلة الخثرات الدقيقة المميزة للمرض يؤدي تمنجل الكريات الحمراء إلى قصر مرها وإلى تخريبها من قبل الجهاز الشبكي البطاني وهذا ما يؤدي لفرط الانحلال [2] .

يصيب المرض بشكل خاص الأفارقة ، وهو كثير المصادفة لدى الأفارقة الأمريكان حيث تبلغ نسبة حملة المرض بينهم 8%[3] ، كما يشاهد بكثرة في إفريقيا ، خاصة المناطق الموبوءة بالملاريا حيث تصل نسبة الحملة في بعض المناطق إلى 40% (يبدو أن الخلايا المنجلية تؤمن حماية تجاه الإصابة بطفيلي الملاريا) .

المرض واسع الانتشار في بلادنا وقد بينت دراسة حول معدل انتشاره أجريناها سنة 1990 أن نسبة حملة الهيموغلوبين المنجلي في محافظة اللاذقية تبلغ 7%[4] .

تصنف مختلف أنماط الداء المنجلي حسب النمط الوراثي genotype ، فمن المعروف أن جزيئة الهيموغلوبين تتألف من أربع سلاسل من الغلوبين (اثنتين ألفا ، واثنتين غير ألفا وهي بيتا ، غاما ، دلتا) .

تعتمد وراثة الهيموغلوبين على جينتين بيتا تتوضعان على الصبغي 11 وأربع جينات ألفا تتوضع على الصبغي 16[15] ، فالمريض متماثل الزيجوت Homozygous لجينة الهيموغلوبين s يصاب بفقر الدم المنجلي (HbSS) أما المريض الذي يرث جينة منجلية من جهة وجينة التلاسيمية البيتا من جهة أخرى فيصاب بالتلاسيميا البيتا المنجلية (HbSS/β- thal)، وقد تكون جينة التلاسيميا غائبة تماما فتؤدي إلى(HbS/β^0- thal) أو ناقصة مما يؤدي لتشكل بعض السلاسل بيتا(HbS/β^+-thal) [6] .قد يرث المريض أحياناً جينتين بيتا غير سويتين كالجينة المنجلية من جهة وجينة الهيموغلوبينc(Hbc) من جهة أخرى مؤدية لتشكل داء الهيموغلوبين HbS/C[8]. وبما أ، الجينات ألفا تتوضع على صبغي مختلف عن الجينات بيتا فإن المريض المصاب بفقر الدم المنجلي ((HbSS قد يرث جينة ألفا معتلة ومستقلّة مؤدية إلى تشكل ما ندعوه (HbSS/α- thal) وهنا قد تغيب جينة ألفا واحدة (α^+) أو اثنتين (α^0)[9,10].

هناك نمط آخر للداء المنجلي يتميز بوراثة الهيموغلوبين من جهة والبقاء الوراثي للهيموغلوبين الجنيني من جهة أخرى (HbS/HPFH) ، وهذا الشكل موجود في افريقيا ويتميز بأنه لايترافق بأعراض مرضية (لا عرضي وسليم) ومخبرياً بوجود نسبةعالية من الهيموغلوبين F تتراوح بين 20– 40% ويكون توزع هذا الهيموغلوبين متجانساً Pancellular وشاملاً لجميع الكريات الحمراء [11, 12, 13].

الأعراض والعلامات :

تختلف حسب نسبة الخضاب S وقد يكون المرض متماثل الأمشاج SS أو متغاير الأمشاج SA فتكون الأعراض شديدة في الأول وخفيفة في الثاني .

- المتماثل الأمشاج :

نسبة الخضاب S (90)% ، الخضاب الجنيني F يشكل النسبة الباقية .

تبدأ الأعراض بعد الشهر السادس من الولادة حيث يختفي الخضاب F ويحل محله الخضاب S .
حيث تبدأ نوب من آلام عظمية وآلام بطنية وآلام صدرية تنجم عن الاحتشاءات ونقص الأكسجة ويحدث ضمور طحال ذاتي بسبب الاحتشاءات المتكررة وحصيات صفراوية ، وتقرحات حول العقبين ، أما الشكل العام نحيف – وطويل – جمجمة مفلطحة – قصور تناسلي – سحنة منغولية – نقص تكلس العظام وتأخر اتصال المشاشات مع العظام الطويلة .

المخبريات :

1- فقر دم سوي الكريات والصباغ + عوز حمض الفوليك وفقر الدم هنا معتدل .
2- حادثة التمنجل +
3- اللطاخة المحيطية تبدي تبدل في شكل وحجم الكريات الحمر مع وجود كريات منجلية وكريات حمر منواة
4- ارتفاع الخضاب F .
5- ارتفاع الشبكيات .
6- ارتفاع البيلروبين اللامباشر .
7- نقص سرعة التثفل بسبب عدم تشكل حادثة .
8- وجود الخضاب S في الرحلان يرتفع فوق (45)% في المريض وأقل من ذلك في الحامل
9- النقي يبدي فرط خلوية – الجملة الحمراء فعالة – الهيموسيدرين موجود بكميات وفيرة .

التشخيص :

يعتمد تشخيص المتلازمات المنجلية المختلفة على نوعين من الاختبارات :
1- اختبارات المسح: وتحدد وجود الخضاب S على أساس خصائصه الفيزيائية والكيمائية .
2- اختبارات أكثر تحديداً من أجل التشخيص الدقيق للمتلازمات الوراثية موجودة .

وهناك نوعان من اختبارات المسح لتحديد الخضاب S وكلاهما مستعمل وكلاهما يستطيع تحديد وجود الخضاب S في الكريه الحمراء ولكنه لا يستطيع تمييز سجية الخلية المنجلية عن المتلازمات المنجلية الأخرى ويجري اختبار التمنجل القياسي بمزج الدم مع محلول ميتالوسلفيت الصوديوم (2%) والذي يؤدي لنزع أكسجين الدم كلية مما يسبب حدوث التمنجل الذي يمكن ملاحظته تحت المجهر .

أما اختبار المسح الآخر فهو اختبار الذوبان ويجري بمزج الدم مع محلول عالي القوة الإيونية ومراقبة المزيج ودرجة تعكره حيث يبدي الخضاب السوي سائلاً رائقاً بينما يؤدي وجود الخضاب S إلى سائل عكر لا يمكن رؤية خطوط البطاقة العيارية ، وكلا الاختبارين عاليا الدقة والنوعية إذا استعملا بالشكل المناسب لاختبار الذوبان ميزة وهي عدم وجود الحاجة للمجهر عند تمييز الخضاب S باختبارات المسح فيجب إجراء رحلان الخضاب لتحديد المتلازمة المنجلية الموجودة كما يوضح الجدول التالي والذي يبين رحلان الخضاب في كل من حالة السجية المنجلية

النمط الوراثي	الحالة السريرية	رحلان الخضاب	موجودات أخرى مرافقة
		HBA HBS HBA2 H BF HBC	

SA	سجية الخلية المنجلية	50–60% 40 –45% 2–3% 15% –	غير عرضي لا يوجد فقر دم
SS+	فقر الدم المنجلي	0 85– 95% 2–3% 5–15% –	عادة تسديد سريرياً ، توزع الخضاب بشكل مختلف في كل الكريات الحمر
S-B Thal	تالاسيميا B المنجلية	– 70–80% 3–5% 10–20% –	معتدلة الشدة – ضخامة طحال
SB Thal	تالاسيميا B المنجلية	10–20% 60–75% 3–5% 10–20% –	بأكثر من نصف الحالات ويتوزع الخضاب بشكل مختلف في الكريات الحمر ويحدث نقص في الحجم والصباغ
SC	داء الخضاب SC	– 45–50% – – 45–50%	معتدلة الشدة –ضخامة الطحال عديد من الكريات الهدفية في اللطاخة المحيطية
SF	منجلي +بقاء الخضاب F الوراثي	– 70–80% 1–2% 20–30% –	توزع وحيد الشكل للخضاب فق كل الكريات الحمر –غير عرضي – لا يوجد فقر دم

إن الأشخاص الذين لديهم x تلاسيميا مشاركة لديهم مستويات أدنى من الخضاب s وعادة حوالي 26 % وإن وجود خضاب غير متمنجل مع نموذج يشبه HBS وبكميات أقل بكثير (5 –15)% يرجح وجود سجية الخضاب وتتوافق هذه الحالات عادة مع نقص حجم ونقص صباغ .

مرض الخضاب SC يعطي رحلان مشابه عند 8.6 PH ويمكن تمييزها عن مرض الخضاب A2 برحلان الخضاب على سيترات الأغار عند 6.1 PH والخضاب A2 يرحل مع الخضاب C عند 8.6 PH .

السير والإنذار :

سير مزمن – لا يوجد شفاء – وسطي الحياة 20 –30 سنة ، الموت غالباً بسبب النزف الدماغي والصدمة .

التشخيص التفريقي :

يجب تفريقه عن التلاسيميا وابيضاض الدم والاصابات الرثوية .

الوقاية و العلاج:

1- ***الوقاية***: تجنب كل ما يؤدي لحادثة التمنجل وكسر حلقتها

تجنب الأخماج:

- تجنب الركودة الدموية: عن طريق تجنب البرد والرشوحات والملبوسات الضيقة .
- تجنب زيادة لزوجة الدم عن طريق تجنب القيء والإسهال والتجفف
- تجنب الحموضة الدموية بإعطاء المواد القلوية مثل ثاني بيكربونات الصوديوم .
- إعطاء حمض الفوليك 1-2 ملغ /يوم مدى الحياة لتجنب فقر الدم بعوز الفوليك المرافق .
- التشخيص بالمرحلة الجنينية وامكانية الإجهاض .

العلاج :

1- الراحة والتدفئة

2- الاماهة الجيدة عن طريق الفم أو الوريد .

3- المسكنات حين حدوث نوب آلام بطنية – مفصلية .

4- الأكسجة

5- القلونة وأفضلها سلفات الماغنزيوم 1-2 مل/د /كل 4 ساعات / لمدة 1-2 يوم .

6- نقل الدم حين الضرورة ويفضل نقل الكريات الحمر والأفضل استبدال الدم الجزئي (بزل 500 سم^3 من دم المريض واعطاء 500 سم^3 من دم شخص سوي) .

وحالات نقل الدم هي :

- تطاول أمد النوبة الانحلالية
- فقر دم مفاجئ(1-2غ/100).
- تداخل جراحي عند مريض خضابه دون 5غ .
- المرأة الحامل مع نقص الخضاب بمقدار 2غ خلال أسبوع .

7- إعطاء الفوليك أسيد 1-2ملغ/يوم .

8- زرع النقي :وهو أمل المستقبل .

9- الهندسة الوراثية.

تأتي أهمية فقر الدم المنجلي من النسبة المرتفعة للمرضى المصابين به أو الحاملين له، وتأتي اعتلالات الخضاب وخاصة فقر الدم المنجلي في المرتبة الثالثة من حيث الأهمية بين فاقات الدم الولادية، وقد لوحظ أن نسبة إصابة الولدان أقل من نسبة إصابة الأطفال والأكبر سنا والكهول.

ومن هنا تشكل دراسة فقر الدم المنجلي من الناحية الظاهرية منطلقا هاما لدراسة مختلف أنماط فقر الدم المنجلي بالإضافة لدراسة مختلف التظاهرات السريرية ووالاختلاطات المختلفة.

حيث يمتلك فقر الدم المنجلي خمس أنماط ظاهرية بحسب وجود أو تشارك أو غياب السلاسل من الهيمو غلوبين الأخرى في الكرية الحمراء وهذه الأنماط هي:

(HBS\S,HBS\β+-THAL,HBS\β0THAL,HBS\C,HBSS\Δthal,HBS\HBFH,)

تربط هذه الدراسة الأنماط الظاهرية مع التظاهرات السريرية المخبرية لفقر الدم المنجلي من أجل تحديد النمط الظاهري الأكثر شيوعا في المرضى المراجعين لمشفى الأسد والتظاهرات السريرية الأكثر تواترا مع هذا

النمط كما تبين الاختلاطات المختلفة التي يتعرض لها مريض فقر الدم المنجلي وتواتر نقل الدم وسبب الحاجة لنقل الدم والاختلاطات الناجمة عنه.

هدف البحث:

1- تحديد النمط الظاهري الأكثر شيوعا" لفقر الدم المنجلي في المرضى المراجعين لمشفى الأسد.
2- تحديد الأعراض السريرية للمرضى اعتمادا" على النمط الظاهري.
3- تحديد المعايير المخبرية للمرضى اعتمادا" على هذا النمط الظاهري.
4- تحديد المضاعفات الأكثر تواترا" والتي تستدعي الاستشفاء.
5- نقل الدم وعلاقته بالنمط الظاهري.

عينة الدراسة:

المرضى المصابين بفقر الدم المنجلي الذين راجعوا عيادات المشفى أو قبلوا فيه للعام الدراسي 2002-2003 سواء كانت الشكوى متعلقة بالمرض واختلاطا ته أو أي مرض آخر لدى مرضى فقر الدم المنجلي .

طرائق الدراسة:

- العمل على تأكيد تشخيص فقر الدم المنجلي بواسطة رحلان الخضاب.
- استمارة مفصلة تحمل في طياتها (الاستمارة المرفقة):
  - استجواب جيد ودقيق ومفصل للأهل.
  - فحص سريري شامل مع التركيز على الضخامات الحشوية والشحوب واللون اليرقاني.

دراسة مخبرية شاملة تتضمن (تعداد عام وصيغة)، حديد وسعة رابطة، وظائف الكبد، وظائف الكلية، العامل الاسترالي، كومبس مباشر.

*دراسة شعاعية مركزة على العظام (لتحري النخرة الجافة في رأس الفخذ والعضد)

إيكو للبطن مع قياس حجم الضخامات الحشوية ووجود الحصيات المرارية.

النتائج :

أجريت الدراسة على 50 مريض راجعوا مشفى الأسد الجامعي باللاذقية خلال العام 2002 –2003 شخص لهم فقر الدم المنجلي اعتماداً على رحلان الخضاب فكانت النتائج موزعة كما يلي :

(27) حالة فقر دم منجلي متماثل الأمشاج Hb\SS بنسبة54% من المرضى

(13) حالة تلاسيميا منجلية بنسبة 26% من المرضى توزعت كما يلي

(10) حالات فقر دم منجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F بنسبة 20% يبين الجدول رقم (1) دراسة الأنماط الظاهرية لفقر الدم المنجلي الجدول رقم(1)

النمط الظاهري	عدد المرضى	النسبة
HB\SS	27	%54

HBS\B±THA	6	%12
HBS\B^0-TH	4	%8
HBS\α-TH	3	%6
HBS\HPFH	10	%20

قمنا بدراسة توزع الإصابات بين الذكور والإناث ووجدنا أن نسبة الإصابة متماثلة تقريبا مع رجحان خفيف للذكور مقابل الإناث

يبين الجدول (2) توزع الإصابة بين الذكور والإناث

الذكور	النسبة	الإناث	النسبة
26	%52	24	%48

قمنا بدراسة توزع الإصابات حسب تاريخ تشخيص المرض ولاحظنا أن معظم الحالات قد تم تشخيصها بين عمر (1 – 5 سنوات)

يبين الجدول رقم (3) نسبة توزع الإصابات حسب تاريخ تشخيص المرض

العمر	1–5 سنة	5–10 سنة	10–14 سنة
العدد	44	6	
النسبة	%88	%12	

درسنا العلاقة العائلية بين مرضى الدراسة ووجدنا أن هذه العلاقة إيجابية في 36 مريض بنسبة 72%

دراسة الأعراض السريرية :

كانت النوب الانحلالية أكثر الأعراض الموجودة في فقر الدم المنجلي بأنماطه الثلاثة حيث وجدت في30 مريض من مرضى فقر الدم المنجلي متماثل الأمشاج بنسبة 85.1% وفي11 مريض من مرضى التلاسيما المنجلية بنسبة 84.6% وفي 6 حالات من مرضى فقر الدم المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F بنسبة 60%

تلا النوب الانحلالية النوب الألمية بنفس التواتر ثم الزلة التنفسية ويبين الجدول رقم (4) الأعراض السريرية ونسبة تواجدها في كل نمط من الأنماط الظاهرية لفقر الدم المنجلي

الجدول رقم(4)

العرض	**Hb|ss**		**HbS|tha**		**HbS|HpFh**	
	العدد	النسبة	العدد	النسبة	العدد	النسبة
النوب الانحلالية	23	%85.1	11	%84.6	6	%60
آلام عظمية	14	%51	7	%53.8	5	%50
آلام بطنية	8	29.6	2	%15.3	3	%30

زلة تنفسية	5	18.5	1	%7.6	2	%20
التهاب وتورم مفصل	3	11.1	1	%7.6	1	%10
التهاب أصابع (متلازمة اليد والقدم)	2	%7.4	1	%7.6	–	
اضطرابات وعي	2	%7.4	–	–	–	
خزل وشلول	1	%3.7	–	–	–	
اضطرابات بصرية	1	%3.7	–	–	–	
أعراض ذات عظم وتقي	1	%3.7	–	–	–	
قرحات ساقين	–	–	–	–	–	

نلاحظ أن الأعراض السريرية في التلاسيما المنجلية أخف من المنجلي وهذا يؤيد المقولة أن اشتراك المنجلي والتلاسيما يخفف الأعراض .

درسنا العلامات المرضية في الأنماط الظاهرية الثلاثة ووجدنا أن أكثر العلامات المرضية كانت الشحوب واللون اليرقاني تلاها ضخامة الطحال في مرض فقر الدم المنجلي متماثل الأمشاج HB\SS بينما كانت ضخامة الطحال هي العلامة الأكثر شيوعاً في مرض التلاسيما المنجلية والشحوب والطحال في مرض فقر الدم المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين. ويبين الجدول رقم (5) العلامات المرضية ونسبة تواجدها في كل نمط من الأنماط الثلاثة.

الجدول رقم(5)

العلامة	Hb|ss		Hbs|th		**Hbs|Hpfh**	
	عدد	نسبة	عدد	نسبة	عدد	نسبة
الشحوب	11	%40.7	6	%46.1	6	%60
اللون اليرقاني	13	%48	3	%23.3	2	%20
ضخامة طحال	10	%37	12	%92.3	6	%60
ضخامة كبد	6	%22.2	4	%30.7	3	%30
تورم وانتباج مفصل	3	%7.4	1	%7.6	1	%10
شلل وخزل	1	%3.7				

الدراسة المخبرية :

قمنا بدراسة مفصلة للمعايير المخبرية لفقر الدم المنجلي تضمنت تعداد عام وصيغة مع حديد وسعة رابطة ووظائف الكبد ، وظائف الكلية ، العامل الأسترالي ، كومبس ، ولاحظنا أن الخضاب في معظم حالات فقر الدم المنجلي متماثل الأمشاج يتراوح بين (6– 9.5) خارج نوبة الانحلال وكان الخضاب في التلاسيما المنجلية ومرض فقر الدم المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F أفضل من HB\SS. يبين الجدول(6) قيم الخضاب لمرضى الدراسة بعد تقسيم الخضاب إلى ثلاثة مجموعات. الجدول رقم (6)

الخضاب	5.9 – 3			9.5 – 6			13 – 9.5		
الـــــنمط الظاهري	Hb|ss	Hbs|th	Hbs|Hpfh	Hb|ss	Hbs|th	Hbs|Hpfh	Hb|ss	Hbs|th	Hbs|Hpfh
العدد	6	2	3	17	11	6	–	–	4
النسبة	22.2	15.3	%62	%62	%84	%46	0	0	%40

شملت الدراسة تعداد الشبكيات في الدم المحيطي وكانت النتائج أن الشبكيات كانت مرتفعة في كل المرضى وكانت بين (6– 15)% بنسبة 66% ، وكانت أكبر من 15% بنسبة 34% .

يبين الجدول (7) تعداد الشبكيات ونسبتها في كل نمط ظاهري من الأنماط

تعداد الشبكيات	% 15 – 6	%15<
Hb|ss	21	6
Hbs|th	9	4
Hbs|hpfh	3	7
العدد	33	17
النسبة	%66	%34

قمنا بمتابعة نقل الدم عند مرضى المنجلي ولاحظنا أن 46 مريض قد أجري لهم نقل دم بنسبة 92% و4 مرضى لم يجرى لهم نقل دم ولم نستطيع أن نجد علاقة بين النمط الظاهري وعدد مرات نقل الدم والحاجة لنقل الدم .

كان العامل الأسترالي سلبي عند جميع مرضى الدراسة. الدراسة الشعاعية :أجري تصوير بالأمواج فوق الصوتية لجميع المرضى مع صورة صدر وصورة للحوض وكانت صورة الصدر إيجابية في (6) مرضى من مرض HB\SS بنسبة 22.2% وفي مريضين من مرضى التلاسيما المنجلية بنسبة 15.3% وفي (3) مرضى من مرض الداء المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F بنسبة 30%دراسة المرضى بالأمواج فوق الصوتية أظهرت وجود الحصيات المرارية في مريضين بنسبة 7.6 % ومريض من مرضى التلاسيما المنجلية بنسبة 7.6% ومريض من مرضى الداء المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F بنسبة 10% .

كانت الصورة الشعاعية للحوض لتحري النخرة الجافة في رأس الفخذ سلبية في كل المرضى .

وجدنا أن أكثر الاختلاطات كانت الاختلاطات الأنتانية وكانت أكثر تواجداً في فقر الدم المتماثل الأمشاج HB\SS حيث وجدت في (8) مرضى بنسبة 29% وفي (3) مرضى من مرض التلاسيما المنجلية بنسبة 23.1% وفي مريضين من مرض الداء المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F بنسبة 20% .

النتائج :

1- النمط الظاهري الأكثر شيوعاً هو فقر الدم المنجلي متماثل الأمشاج Hb|ss بنسبة 54% .
2- العرض السريري الأكثر شيوعاً هي النوب الانحلالية ثم النوب الألمية في الأنماط الثلاثة لفقر الدم المنجلي .
3- الشحوب واللون اليرقاني وضخامة الطحال هي العلامات المسيطرة في فقر الدم المنجلي متماثل الأمشاج HB\SS وضخامة الطحال هي العلامة المسيطرة في مرض التلاسيما المنجلية بينما

وجدنا أن الشحوب وضخامة الطحال هي العلامات المسيطرة في فقر الدم المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلوبين F .

4- الشبكيات كانت مرتفعة في كل الأنماط الظاهرية وقيمتها بين (6 – 15) % بنسبة 66% وأكبر من 15% بنسبة 34% .

5- حدث نقل الدم للنسبة العظمى من المرضى بنسبة 92% ولم نجد علاقة بين النمط الظاهري والحاجة لنقل الدم وعدد مرات النقل .

6- المضاعفات الأكثر تواتراً كانت المضاعفات الانتانية وكانت أكثر تواجداً في النمط الظاهري Hb|ss بنسبة 92% من المرضى وبنسبة 23.1 من مرضى التلاسيما المنجلي وفي 20% من مرضى فقر الدم المنجلي مع البقاء الوراثي للهيموغلبين F .

حدثت الوفاة عند مريض من المرضى المنجليين وكان بعمر 14 سنة وينتمي لفقر الدم المنجلي المتماثل الأمشاج.

التوصيات :

افتتاح مراكز خاصة لمرض اعتلالات الخضاب لمتابعة المرضى تتم فيها :

1. تشخيص المرض حيث يتم تقييم المريض وتخصيص إضبارة لكل مريض ليشمل كل ما يتعلق بوضعه .
2. متابعة المريض: الاختلاطات – نوب الانحلال – التزاوج .
3. تقديم العلاج بشكل جيد ومدروس وتطبيق العلاجات الحديثة في هذا المضمار .
4. تقييم أفراد الأسرة الباقيين وإجراء دراسة لهم .

نشر الوعي الصحي بشكل أفضل عن طريق هذه المراكز :

1. الاستشارة الزوجية – تزاوج الأقارب .
2. تشخيص المرض في المرحلة الجنينية .
3. تقديم التعليمات للوقاية (تجنب ما يؤدي إلى الانحلال) .

المراجع :

.....

1- BEHRMAN R.E, KLIGMAN R.M, JENSON H.B
NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS
16TH EDITION 2000

2- BEHRMAN R.E, KLIGMAN R.M, JENSON H.B
NELSON TEXTBOOK OF PEDIATRICS
15TH EDITION 1996

3-FREDRIC D.BURG.M.D JULIR. INGLFINGER,M.D ELLEN R. NALD M.D .
GELLIS & KAGAN'S CURRENT PEDIATRIC THERABY
14TH EDITION 1996