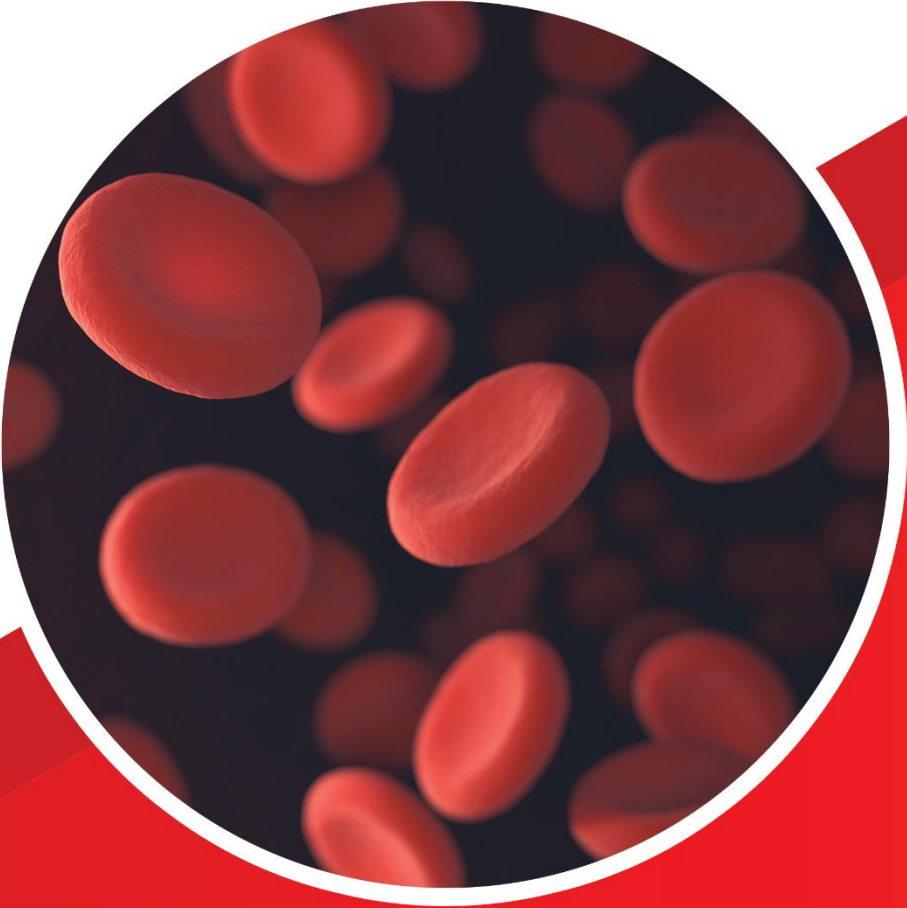




الجمعية العراقية للبحوث
والدراسات الطبية
(الإصدار السابع)

دليل مرضى فقر الدم البحرى (الثلاسيميا)



المؤلفون

د. ضرغام عارف الأبودى
د. باسم عبد الكرىم العبادى
د. روشن زهىر الشمرى

بالتعاون مع



دائرة صحة البصرة

الإصدار السابع



الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية
والدراسات الطبية

طبع على نفقة



مركز التميز لتنمية الابداع
مستشفى البصرة

الناشر



العراق - البصرة - شارع الفراهيدي
هاتف: 00964 781 600 3165
alamelpublisher@gmail.com

بالتعاون مع



مركز أمراض
الدم الوراثية في البصرة

ISBN: 978-9922-9212-6-6

رقم الإيداع في دار الكتب والوثائق ببغداد

(3243) لسنة 2020م

CC BY 4.0

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

دليل مرضى فقر الدم البحري

المؤلفون

د. ضرغام عارف الأجودي

د. باسم عبد الكريم العبادي

د. روشن زهير الشمري

الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية
الإصدار السابع

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

نبذة عن المؤلفين



الدكتور ضرغام عارف الأجوادي
اختصاصي طب الأطفال
زميل المجلس العربي للاختصاصات الصحية
رئيس تحرير مجلة سلامتك



الدكتور باسم عبد الكريم عبد الحسن
اختصاصي طب الأطفال
زميل المجلس العراقي للاختصاصات الطبية
مدير مركز امراض الدم الوراثية في البصرة
أمين سر الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية



الدكتورة روشن زهير الشمري
اختصاص طب الأطفال
زميل المجلس العربي للاختصاصات الصحية
زميل متدرب اختصاص أمراض الدم السريري

الإصدار السابع للجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية

بالتعاون مع مركز أمراض الدم الوراثية في البصرة

بدعم من مركز التميز لتنمية الابداع

التدقيق اللغوي دجلة السكيبي

طباعة ونشر دار الأمل للطباعة والنشر والتوزيع

ISBN: 978-9922-9212-6-6

رقم الإيداع في دار الكتب والوثائق ببغداد (٣٢٤٣) لسنة ٢٠٢٠م

CC BY 4.0

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قُلْ هُوَ لِلَّذِينَ
آمَنُوا هُدًى وَشِفَاءٌ

((سورة فصلت آية ٤٤))

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

الإهداء

إلى كلِّ أمِّ وأبٍ

أفنوا شبابهم في رعاية أبنائهم

إلى كل الصامدين في وجهِ المرضِ

خصوصاً مرضى فقر الدم البحري

لكم منا كل تحيةٍ وإكبار وإجلال

شكر وتقدير إلى

الأطباء والطبيبات الاختصاص الذين ساهموا
في مراجعة وتدقيق هذا الكتاب:

- ١- الدكتور أسعد عبد الأمير خلف استشاري أمراض الدم السريري.
- ٢- الدكتورة علا عبد الله نجم اختصاصية طب الأطفال.
- ٣- الدكتورة عزيزة محمد محسن اختصاصية طب الأطفال.
- ٤- الدكتورة علياء محمد راضي تدريسية في كلية طب البصرة.
- ٥- الدكتورة وسن حميد سعود تخصص دقيق في أمراض الدم السريري.
- ٦- الدكتور نايف جابر فرحان تخصص دقيق في أمراض الدم السريري.
- ٧- الدكتورة ضحى صبيح جمعة تدريسية في كلية طب البصرة.
- ٨- الدكتورة رحاب عبد الوهاب جعفر تدريسية في كلية طب الزهراء ع.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

تقديم

يسعدني ويشرفني أن أكتب هذا التقديم عن مرض شائع وخطير ألا وهو فقر الدم البحري حيث تكمن خطورته في عدم توفر علاج ناجح له وكذلك في المضاعفات الكثيرة الناتجة عنه، حيث تقف طرق العلاج غالباً عند الحد من مضاعفاته أو التقليل من عمليات نقل الدم.

ينتشر فقر الدم البحري بنسب متفاوتة في العديد من دول العالم حيث يولد في العالم (٦٠ - ٧٠ ألف طفل سنوياً) مصاب بفقر الدم البحري (الثلاسيميا الكبرى)، وجزء منهم قد لا يتلقى أي علاج أو يكون العلاج يكون غير كافٍ، أما الحاملون لنوع (بيتا ثلاسيميا) يصل عددهم في العالم إلى (٨٠ - ٩٠ مليون) شخص، أما الحاملون لنوع (ألفا ثلاسيميا) فيبلغ عددهم أكثر من (٢٥٠ مليون) شخص على مستوى العالم.

لوحظ في السنوات الاخيرة زيادة في نسبة حدوث فقر الدم البحري في العراق وذلك لعدة أسباب منها أن العراق جزء من دول البحر الأبيض المتوسط وكذلك التركيبة الاجتماعية والدينية للمجتمع العراقي من حيث كثرة زواج الأقارب بالإضافة إلى نقص الوعي بمسببات هذا المرض وخطورته وطرق الوقاية منه وعلاجه.

ولكي تكون التوعية ناجحة يجب أن يكون هناك شيء مكتوب وملموس بين يدي كل فرد من أفراد المجتمع مثل هذا الكتاب أو الدليل الذي انبرى لتأليفه نخبة من الأطباء الاختصاص المتميزين بمكانتهم العلمية والأكاديمية ووضعا خلاصة جهدهم في تأليف هذا الكتاب

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

ليكون مرجعاً لهذه الفئة من المرضى وذويهم من جهة ولكي يستطيع المجتمع فهم هذا المرض ومعرفة تبعاته وعواقبه من جهة أخرى. وعند قراءة هذا الكتاب نجد إنه مكتوب بطريقة سلسلة وسهلة الفهم للقارئ حيث تم تعريف المرض واستعراض أسبابه وعلاماته السريرية التي يعاني منها هؤلاء المرضى وكذلك العلاجات المستخدمة، كما قام المؤلفون وبطريقة احترافية بالتطرق إلى مضاعفات المرض وطرق الوقاية منه ومختلف الأمور اليومية التي تمس حياة المرضى وعملهم عن طريق وضع أسئلة تفاعلية والإجابة عنها كي تكون مرجعاً لهؤلاء المرضى.

في الختام: إنني أؤمن الجهود الكبيرة والتميزة التي بذلها الأخوة والزملاء الأعزاء في تأليف وتنقيح هذا الكتاب من خلال مراجعة العديد من المصادر الحديثة ليكون هذا الدليل مرجعاً و مناراً أساسياً لجميع فئات المجتمع على حدٍ سواء، وأدعو الله أن يجزيهم خير الجزاء على ما قدموا من جهد وعمل وأن يكون في ميزان حسناتهم وآخر دعوانا أن الحمد لله رب العالمين.

أ.د. علاء فاضل علوان

استشاري امراض الدم

المركز الوطني لبحوث وعلاج امراض الدم

الجامعة المستنصرية

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

المقدمة

فقر الدم البحري هو أحد أكثر الأمراض الوراثية شيوعاً في العالم خصوصاً في دول حوض البحر الأبيض المتوسط فقرابة (٥%) من سكان الأرض يحمل مورثات لفقر الدم البحري بمختلف أنواعه ويولد (٥) مصابين من بين كل (١٠ آلاف) مولود في العالم خصوصاً في منطقة الشرق الأوسط وأفريقيا وجنوب شرق آسيا.

وينتشر هذا المرض في العراق أيضاً حيث تقدر نسبة الحاملين لصفة فقر الدم البحري في العراق (٤%) ولغرض الحد من انتشار هذا المرض والتخفيف من معاناة المصابين به وذويهم بادر عدد من الأطباء الاختصاص في الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية لإعداد دليل علمي وعملي مختصر ونافع لمرضى فقر الدم البحري يهدف إلى توفير المعلومة الطبية الرصينة والضرورية لهم كي يستعينوا بها على مرضهم من خلال تسلحهم بالمعرفة الصحية عن المرض وكيفية منع أو تقليل أعراضه ومضاعفاته والتغلب على المصاعب التي تواجه المريض.

إن هذا الدليل هو السابع ضمن إصدارات الجمعية العراقية للبحوث والدراسات الطبية التي أخذت على عاتقها أن تقدم كل ما هو جديد ومفيد بشكل عصري ومتاح بسهولة لمحتاجيه كجزء من واجباتها الإنسانية والعلمية.

نسأل الله تعالى أن يتقبل هذا العمل خالصاً لوجهه ويجعله نافعاً لعباده انه سميع مجيب والحمد لله رب العالمين.

المؤلفون

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

تمهيد

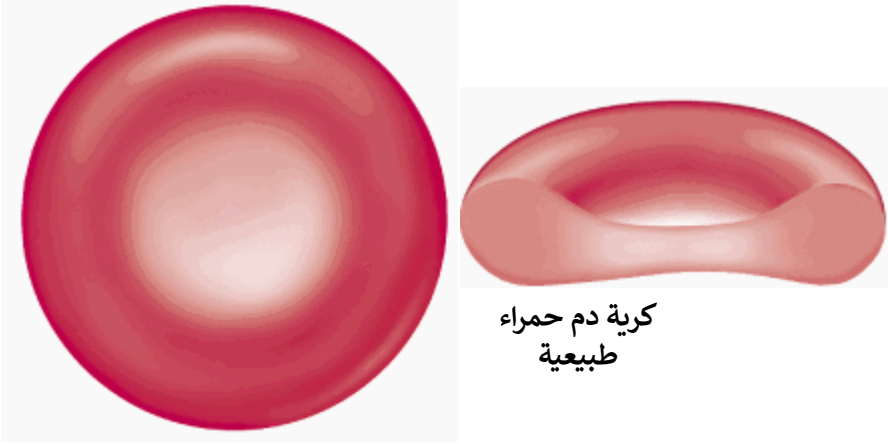
قبل الحديث عن أعراض وأضرار فقر الدم البحري وكيفية الوقاية منها علينا التعرف على الوضع الطبيعي والوظيفة الطبيعية لكريات الدم الحمراء والهيموغلوبين الطبيعي، وهذا أمر مهم جداً كي نستطيع فهم أسباب المرض وكيف تحصل الأعراض والمضاعفات بشكل دقيق، فإذا عرفنا كيف يحدث المرض استطعنا مواجهته وتقليل أضراره وبالتالي تقليل حدوث الأعراض ومنع حصول المضاعفات أو تقليلها إلى أقل حد ممكن.

لذلك سنذكر في الصفحات التالية بعض المعلومات المهمة بشكل مختصر ولكن بوضوح وسهولة عن تركيب كريات الدم الحمراء ووظيفتها ومكوناتها وأنواع الهيموغلوبين وتركيبه والخلل الذي يتسبب في تعثر صنع المركبات البروتينية في الكرية الحمراء الذي يؤدي إلى تعطيل عملها بشكل فعال وما ينجم عنه من مشاكل عديدة في مناطق مختلفة في جسم الانسان هذا المصنع العظيم والعجيب.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

كريات الدم الحمراء

كريات الدم الحمراء عبارة عن أقراص مقعرة الجانبين مرنة قطرها ٨ مايكرون وسمكها ٢ مايكرون (المليمتر الواحد يساوي ألف مايكرون) ولها قابلية المرور في الشعيرات الدموية الصغيرة جداً بفضل شكلها ومرونتها العالية، وبسبب لونها الأحمر اكتسب الدم لونه الأحمر منها.



وظيفتها الرئيسية: نقل الأوكسجين من الحويصلات الرئوية إلى كافة أنحاء الجسم بواسطة الهيموغلوبين الموجود داخلها من خلال مرورها في الأوعية الدموية ولا يخفى أن هذا الدور ضروري جداً لاستمرار الحياة، لا ننسى أن نذكر أن عمر الكرية الحمراء يبلغ ١٢٠ يوماً فقط.

الهيموغلوبين:

وهو مركب بروتيني مكون من جزئين هما:

- ١- الهيم: وهو مركب يحتوي على الحديد ويمنح اللون الأحمر للكرية الدموية.
- ٢- الغلوبين: وهو مركب من زوجين من السلاسل البروتينية.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

أنواع الهيموغلوبين

للهموغلوبين عدة أنواع اعتماداً على نوع السلاسل البروتينية المكونة للغلوبين وكما يلي:

١- هيموغلوبين A:

هو الهيموغلوبين الطبيعي عند البشر ويتكون من سلسلتين من نوع (ألفا) وسلسلتين من نوع (بيتا) مرتبطة بمركب (الهيم) الحاوي للحديد.

٢- هيموغلوبين F:

وهو الهيموغلوبين السائد في دم الجنين داخل الرحم وبعد الولادة يتحول تدريجياً إلى نوع A خلال الأشهر الأربعة الأولى من العمر ويمتاز هيموغلوبين F بأنه يمتلك قابلية امتصاص الأوكسجين أكثر من هيموغلوبين A وبذلك يستطيع الجنين انتزاع الأوكسجين من دم الأم بسهولة من خلال المشيمة حيث يمر دم الجنين الحاوي على هيموغلوبين F بقرب الشعيرات الدموية للأم التي تحتوي على دمها المكون من هيموغلوبين A. يتكون الغلوبين في هيموغلوبين F من سلسلتين من نوع (ألفا) وسلسلتين من نوع (كاما).

٣- هيموغلوبين A2:

وهو هيموغلوبين طبيعي يوجد بنسبة قليلة جداً عند معظم البشر لكنه يزداد عند إصابة الإنسان بفقر الدم البحري نوع (بيتا) ويتكون هيموغلوبين A2 من سلسلتين من نوع (ألفا) وسلسلتين من نوع (دلتا) بالإضافة إلى مركب الهيم الحاوي على الحديد.

٤- هيموغلوبين S:

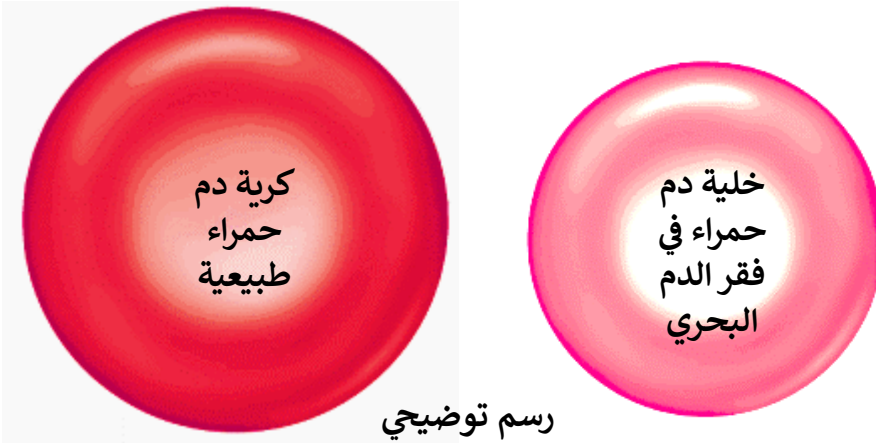
وهو الهيموغلوبين المسبب لمرض فقر الدم المنجلي وهو ناتج عن طفرة وراثية نتج عنها هيموغلوبين غير طبيعي.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

الخلاصة:

مما سبق تعرفنا على:

- 1- توجد عدة أنواع من الهيموغلوبين اعتماداً على نوع السلاسل البروتينية المكوّنة له مثل سلسلة (ألفا) المكوّنة من ١٤١ حمضاً أمينياً مرتبة كسلسلة وسلسلة (بيتا) المكوّنة من ١٤٦ حمضاً أمينياً مرتبة كسلسلة.
- 2- دور كريات الدم الحمراء هو نقل الأوكسجين بواسطة احتوائها على الهيموغلوبين الذي يمتص الأوكسجين عند توافره في تراكيز عالية في الحويصلات الرئوية ويتحرر الأوكسجين من الهيموغلوبين عند انخفاض تراكيزه في أنسجة الجسم الأخرى بعملية غاية في الدقة والإتقان.
- 3- أن الهيموغلوبين مكوّن من جزئين هما "الهيم" الحاوي على الحديد الناقل للأوكسجين و "الغلوبين" المكوّن من زوجين من السلاسل البروتينية التي تمنح الكرية الحمراء مرونتها وقابليتها على المرور في الشعيرات الدموية الضيقة لتوصل الأوكسجين إلى أبعد نقطة في جسم الانسان.



فقر الدم البحري

هو من أكثر الأمراض الوراثية شيوعاً بين البشر ينتج عن طفرات وراثية تؤدي إلى نقص في إنتاج الهيموغلوبين وبالتالي إلى نقص في عدد وحجم الكريات الحمراء وسرعة تكسرها وقلة الهيموغلوبين فيها وينتج عن ذلك فقر دم مزمن وأضرار متعددة أخرى في وظائف عدد من أعضاء الجسم.

كيف يحدث فقر الدم البحري؟

كي يصنع الجسم الغلوبين يحتاج الى اتحاد زوج من سلاسل (ألفا) مع زوج من سلاسل (بيتا) ومن ثم يتحد الغلوبين مع (الهيم) ليكون الهيموغلوبين.

وعندما ينخفض إنتاج إحدى هذه السلاسل نتيجة لطفرة أو طفرات جينية في المورثات المسؤولة عن إنتاج تلك السلسلة سيؤدي ذلك إلى أن تكون كميتها أقل من السلسلة الأخرى فينتج عن ذلك:

١- قلة كمية الهيموغلوبين داخل الكرية الحمراء التي ستكون أصغر من حجمها الطبيعي.

٢- تترسب السلسلة الأخرى الفائضة داخل الكرية الحمراء فتسبب تشوهاً في جدار الكرية الحمراء يجعلها أسرع في التحطم ويقل عمرها كثيراً مقارنة مع الكرية الحمراء السليمة.

٣- سيعاني الجسم من فقر دم مزمن.

٤- سيستهلك الجسم الكثير من طاقته في إنتاج المزيد من كريات الدم الحمراء غير الفعالة والتي سيتحطم أغلبها في نخاع العظم قبل أن تصل الى الدورة الدموية.

أنواع فقر الدم البحري

يُقسم فقر الدم البحري حسب المورثات المسببة له الى نوعين هما:

١- فقر الدم البحري نوع ألفا:

- كل انسان لديه أربع مورثات مسؤولة عن تصنيع سلسلة ألفا، مورثتان في الكروموسوم رقم ١٦ (كل خلية فيها زوجان من الكروموسومات).
- فإذا تعطلت إحدى المورثات الأربعة عندها يكون الشخص حاملاً للمرض دون ان يعاني من أية أعراض.
- وإذا تعطلت مورثتان ستكون هناك أعراض طفيفة غير ظاهرة.
- وإذا تعطلت ثلاث مورثات سيعاني عندها المريض من أعراض متوسطة الشدة تسمى (الثلاسيما المتوسطة) أو (Hb H) وهناك صنفان من هذا النوع أحدهما يصاب مرضاه بنوبات تكسر دم حادة لكنه نادر والآخر يسبب فقر دم مزمن لا يحتاج إلى نقل الدم.
- وإذا تعطلت المورثات الأربعة فعندها سيتوفي الجنين قبل ولادته.

٢- فقر الدم البحري نوع بيتا:

- كل إنسان لديه مورثتان اثنتان مسؤولتان عن تصنيع سلسلة بيتا، مورثة واحدة في الكروموسوم رقم ١١ (كل خلية فيها زوجان من الكروموسومات).
- فإذا تعطلت إحدى المورثتين عندها يكون الشخص حاملاً للمرض ويعاني من أعراض بسيطة (الثلاسيما الصغرى).
- إذا تعطلت جزئياً إحدى المورثتين المسؤولة عن إنتاج سلسلة بيتا والأخرى مفقودة ستكون الأعراض متوسطة (الثلاسيما الوسطى).
- وإذا تعطلت المورثتان سيكون الشخص مصاباً وستكون هناك أعراض شديدة (الثلاسيما الكبرى).

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

أنواع فقر الدم البحري حسب الشدة

يُقسم فقر الدم البحري حسب شدته إلى ثلاثة أنواع هي:

١- فقر الدم البحري (الثلاسيما الصغرى):

يحصل هذا النوع في إحدى الحالات التالية:

- عندما تكون إحدى المورثتين المسؤولة عن إنتاج سلسلة بيتا مفقودة أو معطلة.
- عندما تكون مورثتان من المورثات الأربعة المسؤولة عن إنتاج سلسلة ألفا مفقودة أو معطلة.

٢- فقر الدم البحري (الثلاسيما الوسطى):

يحصل هذا النوع في إحدى الحالات التالية:

- عندما تكون إحدى المورثتين المسؤولة عن إنتاج سلسلة بيتا معطلة جزئياً والأخرى مفقودة.
- عندما تكون ثلاث مورثات من المورثات الأربعة المسؤولة عن إنتاج سلسلة ألفا مفقودة أو معطلة.

٣- فقر الدم البحري (الثلاسيما الكبرى):

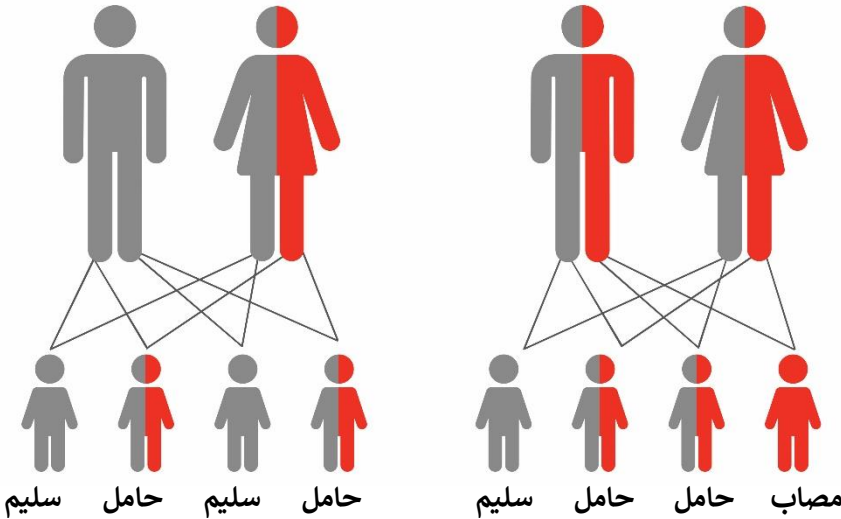
يحصل هذا النوع عندما تكون كلا المورثتين المسؤولتين عن إنتاج سلسلة بيتا مفقودة أو معطلة.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

كيف ينتقل مرض فقر الدم البحري؟

مرض فقر الدم البحري غير معدٍ لكنه مرض وراثي ينتقل من الوالدين إلى الأبناء عن طريق المورثات كصفة متنحية حسب قوانين الوراثة. فالمورثة المسؤولة عن صنع سلسلة (بيتا) تقع في الكروموسوم رقم ١١ للإنسان (للإنسان ٢٣ زوج من الكروموسومات في خلاياه الجسدية) قد تكون سليمة أو مصابة بطفرة وراثية تسبب فقر الدم البحري كما ذكرنا سابقاً وهذه المورثة بدورها تنتقل من الأب أو الأم عبر الحيمن أو البويضة لتتحد مع نظيرتها القادمة من الأب أو الأم. فإن كانت إحداهما سليمة والأخرى مصابة كان الطفل حاملاً لصفة فقر الدم البحري وإن كانت كلتا المورثتين مصابتين كان الطفل مصاباً بفقر الدم البحري وإن كانت كلتاها سليمتين كان الطفل سليماً والحمد لله تعالى.

احتمالات الإصابة إذا كان أحد الوالدين أو كلاهما حاملاً لصفة فقر الدم البحري



..... دليل مرضى فقر الدم البحري

الوقاية من فقر الدم البحري

الطريقة الوحيدة للوقاية من هذا المرض هي منع انتقاله إلى الأبناء من خلال إجراء الفحوصات قبل الزواج من قبل الرجل والمرأة. ولغرض تجنب ولادة أطفال مصابين يجب ألا يكون الرجل والمرأة المقبلان على الزواج إحدى الحالات التالية:

- ١- كلاهما مصابان وعندها سيكون جميع أبنائهم مصابين.
- ٢- أحدهما مصاب والآخر حامل لصفة فقر الدم البحري وعندها سيكون احتمال إصابة كل طفل يولد لهما هي (٥٠٪ لكل حمل).
- ٣- كلاهما حاملان لصفة فقر الدم البحري وعندها سيكون احتمال إصابة كل طفل يولد لهما هي (٢٥٪ لكل حمل).

فالحالات الثلاثة أعلاه يمكن أن ينجبوا أطفالاً مصابين بفقر الدم البحري، أما الحالات التالية فيمكن أن ينجبوا أطفالاً أصحاء أو حاملين للصفة فقط.

- ١- كلاهما سليمان وعندها سيكون جميع أطفالهم أصحاء.
- ٢- أحدهما سليم والآخر حامل لصفة فقر الدم البحري وعندها سيكون احتمال إصابة الطفل صفرًا ولكن يمكن أن يكون حاملاً للصفة البحرية بنسبة احتمال تبلغ ٥٠٪ في كل حمل.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

التشخيص

يقوم الطبيب بتشخيص المرض من خلال ملاحظة الأعراض والتدقيق في التاريخ المرضي للعائلة وكذلك الفحص السريري للمريض وإجراء عدد من الفحوصات المختبرية مثل:

١- فحص صورة الدم الشامل حيث تكون كريات الدم صغيرة الحجم وقليلة العدد وتحتوي القليل من الهيموغلوبين.

٢- فحص نوع الهيموغلوبين حيث يظهر نوع الهيموغلوبين ونسبته في الدم بواسطة:

• فحص الترحيل الكهربائي للهيموغلوبين (Hb electrophoresis).

• أو بواسطة جهاز متغير الهيموغلوبين (Hb Variant) حيث يزداد هيموغلوبين F و A2 في نوع بيتا.

٣- يمكن أيضاً أن يشخص من خلال فحص السائل المحيط بالجنين أو عينة من الحليمات المشيمية لمعرفة اصابته من عدمها.

٤- الفحوصات الجينية والتي تكون أكثر دقة.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

فقر الدم البحري (الثلاسييميا الصغرى)

• أصنافها:

- كما ذكرنا سابقاً انه يحدث في إحدى الاحتمالات التالية:
- الثلاسييميا الصغرى من نوع (ألفا) عندما يفقد الجسم مورثتين من المورثات الأربعة المسؤولة عن انتاج سلسلة (ألفا).
- الثلاسييميا الصغرى من نوع (بيتا) عندما يفقد الجسم مورثة واحدة من المورثتين المسؤولتين عن انتاج سلسلة (بيتا).

• أعراضها:

عادة لا تظهر أية أعراض على المريض الا نادراً في حالات معينة عندما يتعرض الجسم لظروف صحية مجهدة وتكون الاعراض حينها طفيفة.

• مضاعفاتها:

عادة لا تظهر أية مضاعفات على المريض.

• علاجها:

عادة لا يحتاج المريض الى أي علاج.

• خطورتها:

عند الزواج من شخص مصاب أو حامل للمرض قد تؤدي إلى ولادة أطفال مصابين بفقر الدم البحري.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

أعراض فقر الدم البحري (الثلاسيميا الوسطى)

- المرضى المصابون بفقر الدم البحري من نوع ألفا أو بيتا (الوسطى) تكون الأعراض لديهم أقل من نوع الكبرى وأقل حاجة لنقل الدم وأعراضهم:
- الشحوب الذي يزداد في مرحلة النمو وعند التعرض للالتهابات.
 - تضخم الكبد والطحال.
 - قصر القامة نتيجة نقص هرمون النمو.
 - ارتفاع نسبة الحديد في الدم.

مضاعفات فقر الدم البحري (الثلاسيميا الوسطى)

- نسبة حصول المضاعفات في هذا النوع تكون أقل من نوع الثلاسيميا الكبرى ومع ذلك قد يعاني المريض من بعض المضاعفات مثل:
- قد يعاني المريض من أمراض القلب بسبب ارتفاع ضغط الشريان الرئوي أو بسبب زيادة نسبة الحديد في الدم.
 - ازدياد القابلية على تكون التخثرات الدموية.
 - تقرحات الساق
 - حصى المرارة
 - تغيرات أو تشوهات نتيجة تضخم عظام الوجه.
 - الإصابة بالالتهابات الفيروسية.
 - تنخر العظام ونقص الكالسيوم وفيتامين D.
 - بعض مرضى فقر الدم البحري نوع ألفا يعاني من مشاكل في السمع أو الإدراك.

علاج فقر الدم البحري (الثلاسيميا الوسطى)

١- **نقل الدم:** عادة لا يحتاج هذا النوع الى نقل الدم ولكن قد يحتاج إليه أحياناً عند الالتهابات أو مراحل نمو الطفل أو في فترة الحمل للأم المصابة. حيث يتم نقل الدم عندما تكون نسبه الدم أقل من ٧غم/ديسيلتر وبقرار من الطبيب المختص.

لكن في بعض الحالات التي يعاني فيها المريض من بعض المضاعفات يتم نقل الدم عندما تكون نسبة الدم أقل من ٩,٥ غم/ديسيلتر.

٢- **حمض الفوليك:** يحتاجه الجسم في بناء كريات الدم الحمراء لتعويض كريات الدم المتكسرة.

٣- **فيتامين D والزنك:** لغرض تعزيز المناعة.

٤- **العقاقير الطاردة للحديد:** قد يحتاج المريض إلى تناول أقراص الديفيرازيروكس لعلاج ارتفاع نسبة الحديد عند حدوثها.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

أعراض فقر الدم البحري (الثلاسيميا الكبرى)

- توجد أعراض عديدة يسببها فقر الدم البحري سنذكرها باختصار مع بيان سببها كي نتمكن من تفاديها قدر الإمكان:
- ١- الشحوب نتيجة فقر الدم بسبب سرعة تحليل كريات الدم.
 - ٢- الشعور بالتعب والارهاق نتيجة قلة وصول الأوكسجين إلى الأنسجة بسبب فقر الدم.
 - ٣- اليرقان والادرار الداكن اللون نتيجة كثرة إنتاج مادة الصفراء (البليروبين) الناجمة عن سرعة وكثرة تحليل كريات الدم الحمراء.
 - ٤- تضخم الطحال نتيجة زيادة عدد كريات الدم المشوهة والمتكسرة في الدورة الدموية.
 - ٥- تأخر النمو ونقص الوزن نتيجة قلة الأوكسجين وكذلك لفقدان طاقة الجسم لتصنيع كريات الدم بشكل كثيف لتعويض تحللها السريع.
 - ٦- هشاشة العظام وضعفها نتيجة تضخم نخاع العظم لتعويض النقص في كريات الدم الحمراء.
 - ٧- تشوه عظام الوجه والفكين نتيجة تضخم نخاع العظم.
 - ٨- تأخر البلوغ الجنسي نتيجة تأخر النمو ونقص الأوكسجين واستهلاك طاقة الجسم.
 - ٩- تراكم الحديد في الجسم بشكل كبير نتيجة نقل الدم بشكل متكرر.
 - ١٠- ضعف المناعة ضد الأمراض.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

مضاعفات فقر الدم البحري (الثلاسيميا الكبرى)

وتقسم حسب السبب الى ثلاثة أقسام هي:

أولاً بسبب فقر الدم المزمن:

- عجز عضلة القلب بسبب فقر الدم المزمن.
- فُرح الساقين المفتوحة نتيجة قلة التزود بالأوكسجين.

ثانياً بسبب كثرة تكسر كريات الدم:

- تضخم الطحال نتيجة زيادة كريات الدم الحمراء المتحللة أو المشوهة فيتسبب في زيادة الحاجة الى الدم.
- تشوه عظام الوجه والجبهة والفكين نتيجة تضخم نخاع العظم.
- تكسر العظام نتيجة تنخرها وهشاشتها نتيجة تضخم نخاع العظم.
- حصى المرارة بسبب كثرة تفكك خلايا الدم الحمراء فينتج عنه مادة البيليرويين الذي يتراكم في المرارة فيسبب الحصى.
- ضعف المناعة خصوصاً بعد رفع الطحال.

ثالثاً بسبب تراكم الحديد في الجسم:

- تضخم وتليف الكبد.
- عجز عضلة القلب وعدم انتظام ضرباته نتيجة تراكم الحديد فيه.
- تأخر النمو وتأخر النضج الجنسي بسبب ضمور الغدتين النخامية والدرقية.
- الإصابة بداء السكري نتيجة تلف البنكرياس بسبب تراكم الحديد.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

علاج فقر الدم البحري (الثلاسيميا الكبرى)

توجد مجموعة من التدايير والعلاجات لمرضى فقر الدم البحري التي تعالج الأعراض وتمنع المضاعفات أو تقللها لكن لا يوجد دواء يمكن أن يشفي من المرض لذلك سنتحدث عن العلاج ضمن فقرات متعددة:

١- **نقل الدم:** وهو العلاج الأساسي لهذه الحالة ويبدأ عادة في عمر سنتين وبشكل متكرر كل ٣-٤ أسابيع.

٢- **حمض الفوليك:** وهو ضروري لبناء كريات الدم الحمراء خصوصاً لمرضى فقر الدم البحري لأنهم بحاجة إلى بناء كريات الدم بشكل أكثر من الحالة الطبيعية بمرات عديدة لذلك يجب على المريض تناوله بشكل يومي.

٣- **العقاقير الطاردة للحديد:** مثل الديفيروكسامين والديفيرازيروكس فهي ضرورية جداً لتقليل أضرار تراكم الحديد في الجسم بسبب كثرة نقل الدم فتقل المضاعفات أيضاً عند تناوله بشكل يومي حسب إرشادات الطبيب.

٤- **فيتامين (د) والزنك:** لغرض تعزيز المناعة.

٥- **المضادات الحيوية:** خصوصاً للأطفال عند حصول عدوى بكتيرية وياشرف الطبيب للتعويض عن ضعف عمل الطحال أو بعد رفعه.

٦- **اللقاحات المهمة:** لمنع العدوى للتعويض عن ضعف عمل الطحال وحسب إرشادات الطبيب.

٧- **زراعة الخلايا الجذعية:** يعد علاجاً شافياً لكن لا يخلو من مضاعفات خطيرة ويتطلب تناول علاجات كثيرة لمدة طويلة.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

فقر الدم البحري ونقل الدم

أولاً: مرضى فقر الدم البحري الكبرى

يتم نقل الدم عندما تكون نسبة الدم أقل من ٩,٥ غم/ديسيلتر وإذا كان المريض يعاني من عجز القلب عندئذ يتم نقل الدم عندما تكون نسبة الدم أقل من ١٠ غم/ديسيلتر

ثانياً: مريض فقر الدم البحري الوسطى

المرضى في هذه الحالة لا يحتاجون الى نقل الدم بغض النظر عن التصنيف الجيني سواء كان من النوع (ألفا) أو (بيتا) أو (هيموغلوبين E) إلا إذا كانت نسبة الدم أقل من ٧ غم/ديسيلتر أو كان المريض يعاني من إحدى الحالات التالية:

- عجز القلب.
- تأخر في النضج الجنسي.
- قصور في التحصيل الدراسي.
- وجود تشوهات الوجيهات وعظام الوجه أو الضغط على الحبل الشوكي بفعل تضخم عظام الفقرات.

في الحالات أعلاه يتم نقل الدم عندما تكون نسبة الدم أقل من ٩ غم/ديسيلتر مع ملاحظة ان بعض الحالات الاستثنائية أعلاه مؤقتة تزول بزوال مسببها أو تحسنه.

ملاحظة مهمة:

تبقى قرارات نقل الدم من عدمها خاضعة لبعض الاستثناءات التي تفرضها حالة المريض الصحية التي يقررها الطبيب المختص.

كيف يتم التحضير لنقل الدم؟

- لتلافي أي خلل في عملية نقل الدم يتم العمل وفق السياقات التالية:
١. يجري نقل الدم من المتبرع بواسطة أكياس خاصة تحوي مواداً حافظة تمنع الدم من التخثر ومن التحلل لمدة ٤٢ يوماً حيث يحفظ بدرجة حرارة ٤ مئوية.
 ٢. في مصرف الدم الرئيسي يتم فحص فصيلة الدم ومطابقتها بشكل دقيق كما يتم فحص الدم للتأكد من خلوه من الفيروسات.
 ٣. تحديد هوية المريض والتشخيص من خلال كارت متابعة المريض.
 ٤. إجراء تحليل نسبة الدم ويقوم الطبيب بمطابقة النتيجة مع دليل نقل الدم المحدد لكل نوع من أنواع فقر الدم ويتخذ قرار نقل الدم من عدمه ويخضع قرار الطبيب لمتغيرات حسب حالة المريض.
 ٥. يتم تحضير قنينة الدم ويتم مطابقتها من قبل طاقم مصرف الدم وتثبيت نتيجة المطابقة التي ترفق مع قنينة الدم.
 ٦. يحدد الطبيب كمية الدم التي يجب إعطاؤها للمريض حسب وزنه وعمره ونسبة دمه والمضاعفات التي يعاني منها.
 ٧. البدء بإعطاء الدم بشكل بطيء في البداية مع مراقبة الفعاليات الحيوية للمريض للتأكد من عدم وجود تحسس.
 ٨. المدة اللازمة لنقل الدم تتراوح بين ٢-٤ ساعات وليس أقل من ذلك.
 ٩. لا توجد حاجة فعلية لتدفئة الدم الا في بعض حالات التحسس المرتبطة بدرجة حرارة الدم أو الأطفال المصابين بسوء التغذية.
 ١٠. توجد نسبة عدم مطابقة للدم لا تقل عن ٢% وعندها يتم تحضير قنينة دم أخرى للمريض.

مضاعفات نقل الدم

هناك نوعان رئيسيان من المضاعفات وهما المضاعفات الحادة والمضاعفات المتأخرة.

أولاً المضاعفات الحادة:

وهي التي تحدث خلال أول ٢٤ ساعة من نقل الدم وتشمل:

١. **تفاعل حُمى غير تحللي:** يحدث بسبب بروتينات البلازما ويتراوح بين خفيف إلى شديد ويعالج بإعطاء خافض الحرارة للمريض عند حدوث الحمى وعند تكرار التفاعل الحمى لأكثر من مرة عندها يجب غسل خلايا الدم الحمراء لإزالة البلازما. كذلك قد ينجم عن كريات الدم البيضاء وعندها يتم استعمال مرشح (فلتر) الدم.
٢. **التفاعل التحسسي الاستهدافي:** يحدث بسبب بروتينات البلازما وتكون أعراضه الطفح الجلدي والحكة واحمرار الجلد. وقد تكون الأعراض أكثر شدة مثل ضيق النفس (صوت صفير خلال التنفس) وانخفاض ضغط الدم وتعالج فوراً باستخدام أدوية منع التحسس حسب ما يقرره الطبيب. ويمكن تقليل تفاعلات الحساسية المتكررة بشكل ملحوظ بغسل خلايا الدم الحمراء لإزالة البلازما.
٣. **التفاعل التحللي المبكر:** تبدأ التفاعلات الانحلالية الحادة (تحلل وتكسر كريات الدم الحمراء) في غضون دقائق أو أحياناً ساعات من بدء نقل الدم وتكون بدايتها مفاجئة بالحمى والقشعريرة وآلام أسفل

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

الظهر وضيق التنفس وتلون لون الإدرار باللون الاحمر وأحيانا هبوط الضغط ويعالج بإيقاف نقل الدم فوراً وإعطاء الأدوية المدرة للبول وعلاج الصدمة إن حصلت.

٤. **تفاعل التحسس بين السلالات:** وهو تفاعل شائع يحصل بنسبة أكبر لدى مرضى فقر الدم البحري الوسطى ينجم عن وجود أجسام مضادة للفصائل الفرعية للدم وينجم عن ذلك مجموعة من الأعراض بعد نقل الدم كارتفاع درجة الحرارة واليرقان وتلون الإدرار باللون الاحمر الغامق وينتج عنه تحلل الدم فيسبب انخفاض نسبة الدم إلى أقل مما كانت عليه قبل نقل الدم.

ثانياً المضاعفات المتأخرة:

وهي تحدث بعد مرور ٢٤ ساعة من نقل الدم وتشمل:

١. **التفاعل التحليلي المتأخر:** وهو يحصل بنفس آلية التفاعل التحليلي المبكر ولكنه يتأخر الى ٥-١٤ يوماً بعد نقل الدم ويعالج بنفس الآلية السابقة.

٢. **الالتهابات البكتيرية:** نتيجة نقل دم ملوث.

٣. **الإصابة بالعدوى الفايروسية:** مثل التهاب الكبد الفيروسي.

٤. **ارتفاع نسبة الحديد في الدم:** الناتج عن نقل الدم المتكرر.

يجب إبلاغ الطبيب عن أية أعراض قد تحدث بعد نقل الدم وقد يتطلب ذلك دخول المستشفى والمتابعة من قبل الطبيب المختص.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

العقاقير الطاردة للحديد

إن تكرار نقل الدم الذي يحتوي على كميات كبيرة من الحديد إلى المرضى يؤدي إلى تراكم الحديد في الجسم بشكل يفوق طاقة الجسم للتعامل معه فيؤدي ذلك إلى وجود الحديد بشكل طليق في الدم فيدخل إلى خلايا الجسم وبالخصوص خلايا الكبد وعضلة القلب والغدد الصم المسؤولة عن إنتاج الهرمونات المهمة مثل الانسولين.

ونتيجة لذلك يحدث الحديد ضرراً في هذه الخلايا ويتسبب في تلفها وخلاً في عملها لذلك اخترع العلماء بعض العقاقير التي تطرد الحديد من الجسم وتطرده إلى خارجه لذلك هذه العقاقير مهمة جداً كونها تقوم بطرح الحديد المتراكم خارج الجسم.

لذلك يعتقد أن هذه العقاقير تطيل عمر المريض وتقلل أو تمنع الأضرار التي تلحق بالجسم نتيجة تراكم الحديد.

عادة يبدأ استخدام العلاج الطارد للحديد إذا كانت النسبة تتجاوز ١٠٠٠ نانوغرام/مل في فقر الدم البحري الكبرى أما الوسطى إذا تجاوز ٨٠٠ نانوغرام/مل.

وتوجد عدة أنواع من الأدوية الطاردة للحديد وسنتحدث عنها في الصفحة التالية بشيء من التفصيل مثل:

- ١- الديفيروكسامين (الديسفيرال).
- ٢- الديفيرازيروكس (الأكسجد).
- ٣- الديفيربيرون.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

١ - عقار الديفيروكسامين (الدسفيرال):

وهو مستعمل منذ قرابة خمسون عاماً ويزرق تحت الجلد ببطء بواسطة مضخة خاصة في مدة تتراوح بين (١٠ - ١٢ ساعة) خلال اليوم ويقوم بطرد الحديد الموجود في الدم وطرحه خارج الجسم مع البول ويجب ان يأخذ بشكل يومي بمعدل ٥ إلى ٧ أيام في الأسبوع وكلما كانت فترة الزرق تحت الجلد أطول كلما كانت النتائج أفضل.

ويستعمل عندما تكون نسبة الحديد مرتفعة جداً ولكن قد تحدث بعض الأعراض الجانبية لدى بعض المرضى مثل:

- ضعف السمع.
 - مشاكل في شبكية العين.
 - أضرار في الكبد والكلى مثل ارتفاع انزيمات الكبد ويوريا الدم.
- لذلك يتم اجراء بعض الفحوصات بشكل دوري للمرضى الذين يتناولون هذا العقار لاكتشاف الأعراض الجانبية في بدايتها ان حصلت.

هل عقار الديفيروكسامين آمن؟

نعم هو عقار آمن ويستعمل منذ عشرات السنين ولكن حاله كحال أي دواء يمكن أن تظهر بعض الأعراض الجانبية على عدد من المرضى وعندها يجب أن يقرر الطبيب المختص الإجراء المناسب مثل تقليل الجرعة أو توقف العلاج لفترة معينة أو تغييره الى نوع آخر اعتماداً على نوع الآثار الجانبية وشدها.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

٢- عقار الديفيرازيروكس (الأكسجد):

وهو مستعمل منذ قرابة خمسة عشر عاماً ويتناول على شكل أقراص تذاب في الماء لتشرب مرة واحدة في اليوم ويقوم بطرد الحديد الموجود في الدم وطرحه خارج الجسم مع الغائط ويجب ان يأخذ بشكل يومي ويمكن أن يستعمل لوحده أو مع الديفيروكسامين. أيضاً قد تحدث بعض الأعراض الجانبية لدى بعض المرضى مثل ارتفاع إنزيمات الكبد ويوريا الدم لذلك يتم اجراء بعض الفحوصات بشكل دوري للمرضى الذين يتناولون هذا العقار لاكتشاف الأعراض الجانبية في بدايتها ان حصلت.

٣- عقار الديفيربيرون:

يعد هذا العقار من أهم الأنواع التي تقلل نسبة الحديد في القلب ويعطى بشكل فموي مرتين أو ثلاث مرات يوميا. أيضاً قد تحدث بعض الأعراض الجانبية لدى بعض المرضى مثل ارتفاع انزيمات الكبد ويوريا الدم أو نقصان في كريات الدم البيضاء المناعية. لذلك يتم إجراء بعض الفحوصات بشكل دوري للمرضى الذين يتناولون هذا العقار لاكتشاف الأعراض الجانبية في بدايتها إن حصلت.

المرضى الذين يتناولون العقاقير الطاردة للحديد يحتاجون

فحوصات دورية مثل:

- فحص وظائف الكبد والكلى ونسبة البروتين في الإدرار كل ٣ أشهر.
- فحص السمع والعين بشكل سنوي وقبل البدء بالعقار.
- قياس الطول والوزن مرتان في السنة.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

نصائح حول استعمال عقار الديفيروكسامين

- ١- يجب حل قنينة الدواء بالماء المقطر وبتركيز (٥ مل لكل ٥٠٠ ملغم).
- ٢- الجرعة يجب تحديدها من قبل الطبيب المختص.
- ٣- يجب سحب الجرعة كاملة الى الحقنة.
- ٤- تعقيم محل زرق الحقنة.
- ٥- تثبيت الإبرة (نوع الفراشة) تحت الجلد وبزاوية ٤٥ درجة.
- ٦- تثبيت الحقنة في مضخة الديفيروكسامين وتوقيتها حسب التوقيت المطلوب لإكمال الجرعة والذي يجب ان يتراوح بين (١٠-١٢ ساعة).
- ٧- يعطى العلاج عادة خلال الليل أثناء نوم المريض حيث تتولى المضخة دفع العلاج.
- ٨- بعد اكمال زرق الجرعة كاملة يتم سحب الإبرة من تحت الجلد ورفع محقن العلاج من مضخة الديفيروكسامين وتغطية رأس الإبرة وإلقائهما في سلة قمامة خاصة.



نصائح حول استعمال عقار الديفيرازيروكس

- ١- يعطى مرة واحدة في اليوم قبل الطعام بنصف ساعة أو بعده بساعة.
- ٢- الجرعة يحددها الطبيب المختص وتكون في نفس الموعد كل يوم.
- ٣- تمزج الأقراص جيداً مع الماء أو عصير التفاح أو البرتقال الطبيعي بمقدار (١٠٠-٢٠٠ مل) ويشربها المريض فوراً دون تأخير.
- ٤- لا يجوز استعمال المشروبات الغازية لإذابة الأقراص.
- ٥- يمزج المحلول بملعقة بلاستيكية أو خشبية.
- ٦- إذا بقي راسب في القدر فيضاف له ماء ويخلط ثم يتم شربه.
- ٧- لا يجوز مضغ أو بلع الأقراص.
- ٨- تجنب تناول مضادات الحموضة مع العلاج.
- ٩- في حالة نسيان تناول العلاج فيتم تناوله فور تذكره في نفس اليوم.
- ١٠- في حالة نسيان تناول العلاج يوم كامل فيتم تناول جرعة اليوم التالي فقط وحذف جرعة اليوم الفائت (يتناول جرعة واحدة فقط).
- ١١- يمكن استعمال العقار من عمر سنتين فما فوق.
- ١٢- يتوقف المريض عن تناول العلاج عند نزول تركيز (الفرتين) أقل من (٥٠٠ نانوغرام/مل في الثلاثيميا الكبرى) و(٣٠٠ نانوغرام/مل في الثلاثيميا الوسطى).
- ١٣- احفظ العلاج في مكان آمن.
- ١٤- استشر الطبيب في حالة ظهور أية أعراض جانبية.

زرع الخلايا الجذعية ونخاع العظم

زرع النخاع وزرع الخلايا الجذعية كلاهما له نفس الهدف وهو استبدال نسيج نخاع العظم (مصنع كريات الدم الحمراء) المصاب بخلل وراثي بنسيج جديد غير مصاب بخلل وراثي. والفرق بين زراعة نخاع العظم وبين زراعة الخلايا الجذعية يكون في التقنية المستخدمة في كل من العمليتين.

أولاً زرع نخاع العظم: يكون بسحب نسيج نخاع العظم من المتبرع بواسطة إبرة سميكة خاصة تحفر العظم وتستخرج منه النخاع السليم ثم يتم تنقيته بتقنيات متطورة للحصول على الخلاصة ليتم زرعها في وريد المصاب.

ثانياً زرع الخلايا الجذعية: يتم تحفيز الخلايا الجذعية باستخدام دواء خاص لتحفيز نخاع العظم لإنتاج الخلايا الجذعية ليتم استخلاصها لاحقاً من مجرى الدم بواسطة تقنية متطورة لتنقية وفرز مكونات الدم بعدة جلسات لحين الوصول الى كمية الخلايا الجذعية اللازمة لزرعها للمريض بنفس الطريقة السابقة.

أفضل النتائج لنجاح زراعة النخاع تتطلب ثلاث مقومات أساسية وهي:

- ❖ صغر عمر المريض.
- ❖ عدم إصابة المريض بتليف الكبد.
- ❖ عدم وجود تراكم للحديد في الجسم.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

ملاحظات حول عمليات زراعة النخاع أو الخلايا الجذعية

- هذه العمليات تجرى في المراكز المتقدمة فقط وكلفتها عالية جداً.
- تتطلب وجود متبرع بنسبة مطابقة عالية جداً لضمان عدم تعرض النخاع للرفض أو الفشل لا سامح الله.
- لا تخلو من المخاطر لتضمنها عملية استهلاك نخاع العظم الأصلي للمريض والبقاء لفترة بدون مناعة لحين استزراع النخاع الجديد.
- ان نسبة الوفيات في أفضل المراكز لا تقل عن (5%).
- ان متوسط عمر مريض فقر الدم البحري بدون هذه العمليات قد يصل الى (٦٠ عاماً) إذا كان ينقل الدم بشكل منتظم ويتناول العقاقير الطاردة للحديد.
- تتطلب العملية عند تكلفتها بالنجاح متابعة دورية في عيادات خاصة بمتابعة مرضى زرع النخاع وتلقي علاجات مقللة لرفض النخاع المزروع لمدة طويلة مع احتمال نشوء بعض المضاعفات التالية:
 - رفض الجسم للنخاع.
 - الإصابة بالعدوى الشديدة مثل الانتانات الدموية أو المعوية أو الفطريات العميقة.
 - قد يعمل النخاع المزروع ضد بعض خلايا الجسم الحيوية فيدمرها بما يعرف بـ (رفض جسم المضيف من قبل النخاع المزروع) والذي يتطلب المزيد من الادوية المضعفة للمناعة.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

اللقاحات

عرفنا في الصفحات السابقة أن مرضى فقر الدم البحري يعانون من مشاكل صحية عديدة قد تؤثر سلباً على المناعة مثل رفع الطحال وبالتالي نفقد دوره في تنقية الدم من الأجسام الغريبة والبكتريا لذلك يكون مرضى فقر الدم البحري أكثر عرضة للعدوى والالتهابات.

لذلك يجب تعزيز مناعة المصاب بفقر الدم البحري من خلال استعمال اللقاحات الضرورية لمنع اكتساب العدوى بعدد من الأمراض الخطيرة ويكون ذلك حسب توجيه الطبيب وكما يلي:

- لقاح الرئويات يعطى بعمر سنتين ثم يكرر كل ٥ - ١٠ سنوات.
- لقاح السحايا حسب الجرعات في جدول اللقاحات العام.
- لقاح الإنفلونزا مرة واحدة في السنة.
- لقاح التهاب الكبد الفيروسي نوع B.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

غذاء مرضى فقر الدم البحري

يتبادر كثيرا هذا السؤال: هل توجد نصائح بخصوص الطعام المناسب لمرضى فقر الدم البحري؟ فنقول نعم يجب معرفة المعلومات التالية بخصوص الطعام المناسب:

❖ عدم تناول الأغذية الغنية بالحديد وخصوصا المرضى الذين يحتاجون الى نقل الدم بشكل متكرر وذلك باستبدال اللحوم الحمراء باللحوم البيضاء التي تحتوي كمية أقل من الحديد وتجنب تناول التمر وعصير الرمان والعسل الأسود.

❖ تناول حبوب القمح والشوفان والصويا يقلل من امتصاص الأمعاء للحديد وتقلل من عمل فيتامين C بالتالي تقلل من امتصاص الحديد.

❖ ينصح بشرب الشاي مع الوجبات الغذائية لتقليل امتصاص الحديد من الامعاء.

❖ يجب تجنب الفاصوليا والبقول السوداء وصفار البيض والخضروات الورقية والسبانخ والبقول والزبيب والشعير والنخالة الكاملة والسميد لاحتوائها على الحديد بنسبة عالية.

❖ يفضل تناول الحليب والألبان ومشروباتها لتساعد على تجنب هشاشة العظام وتعويض نقص الكالسيوم.

❖ تقليل تناول الأغذية الحاوية على فيتامين (C) كالحمضيات لأنها تزيد من امتصاص الحديد.

❖ تجنب تناول الفيتامينات الحاوية على الحديد.

التأقلم مع المرض

يمكن لمريض فقر الدم البحري أن يتأقلم مع المرض ويمارس حياته بمساعدة الأهل والأصدقاء وكذلك يستطيع التعلم في المدرسة والزواج أيضاً وذلك من خلال اتباع نظام حياتي خاص يتكون من اتباع إرشادات الطبيب والممارسات الصحيحة ونذكر هنا بعض النقاط باختصار:

- ١- تناول الغذاء الصحي وحمض الفوليك بشكل يومي.
- ٢- تعلم المعلومات المفيدة حول المرض لتجنب المضاعفات.
- ٣- ممارسة الرياضة الخفيفة والمتوسطة دون إنهاك أو إرهاق.
- ٤- الحفاظ على النظافة وعدم الاختلاط مع المصابين بأمراض معدية.
- ٥- الانضمام إلى مجموعات الدعم أو الجمعيات التي تضم المصابين بالمرض من اجل التآزر والاستفادة من تجارب المرضى الآخرين.
- ٦- الترويح عن النفس بممارسة الهوايات النافعة مثل المطالعة والرسم والزخرفة والاعمال اليدوية وغيرها.
- ٧- التحدث مع إدارة المدرسة والأساتذة حول المرض لغرض الحصول على تفهمهم ودعمهم للمريض في اكمال دراسته.

مرضى فقر الدم البحري والرياضة

هناك ثلاثة أنواع من الرياضة الخفيفة كالمشي والمتوسطة كالمشي السريع والشديدة كالركض.

أن المريض بفقر الدم البحري يحتاج إلى بعض النشاطات الرياضية التي تحسن النوم وتقلل من الشد العصبي وأمراض القلب.

المصابون بفقر الدم البحري يحتاجون أن يكون النشاط الرياضي يعادل ١٠٠٠٠ خطوة يومياً للكبار أما الأطفال فالبنات ١٢٠٠٠ خطوة والأولاد ١٥٠٠٠ خطوة يومياً لأن النشاط الرياضي يزيد من قوة العضلات ونمو العظام.

أما إذا كان المريض يعاني من ارتفاع نسبة الحديد في الجسم فيكون التعامل مع الحالة حسب رأي الطبيب المختص حيث يختلف من شخص لآخر لكن بصورة عامة فإنه مسموح له بالنشاطات الخفيفة والمتوسطة.

متى يجب على مريض فقر الدم البحري أن يراجع الطبيب أو المستشفى؟

مراجعة الطبيب أو المستشفى تكون ضرورية في الحالات التالية:

- عند الشحوب والحاجة لنقل الدم.
- عندما يعاني المريض من ألم في صدره فقد يكون ذلك له صلة بعدم انتظام ضربات القلب أو عجز القلب بسبب ارتفاع نسبة الحديد أو نتيجة الخثرة الرئوية.
- عند حصول ألم شديد في البطن فقد يكون ناجماً عن الالتهابات أو وجود خثرة ناتجة عن التهابات العقد الليمفاوية.
- عند ارتفاع درجة الحرارة دون سبب واضح عند المرضى الذين تم رفع الطحال لهم وذلك يعرضهم لخطر تسمم الدم الجرثومي.
- عندما يعاني المريض من ألم حاد في الظهر مع وجود علامات عصبية مثل عدم القدرة على التبول أو فقدان السيطرة على عملية التغوط.

ماذا تتوقع من طبيبك عند مراجعتك له؟

- سيوجه لك الطبيب عدداً من الأسئلة ويجري بعض الفحوصات مثل:
- ١- سيسأل عن عدد مرات نقل الدم والمضاعفات التي تعرضت لها.
 - ٢- سيجري لك فحصاً سريرياً.
 - ٣- سيجري لك فحص الدم الشامل.
 - ٤- سيجري لك فحص نسبة الحديد كل ثلاثة أشهر بعد استلام الدم للمرة العاشرة أو بعد إكمال سنة من استلام الدم بشكل منتظم.
 - ٥- سيجري لك فحص الكشف عن التهاب الكبد الفيروسي وفيروس العوز المناعي كل ٦ أشهر للتأكد من عدم اصابتك بها.
 - ٦- سيجري فحص الايكو للقلب مرة واحدة سنوياً للتأكد من سلامته.
 - ٧- سيجري لك فحص السونار للبطن للتحري عن حصى المرارة وحجم الطحال وحالة الكلى في كل سنة مرة واحدة.
 - ٨- سيجري لك فحص السكر التراكمي في الدم بعد مرور ثلاث سنوات من نقل الدم ومن ثم بشكل سنوي للتأكد من خلوك من السكري.
 - ٩- سيجري لك فحص بعض الفحوصات الهرمونية للتأكد من سلامة عمل الغدد الصماء بعد ثلاث سنوات من بدء نقل الدم أو عند ظهور أعراض تتطلب ذلك.
 - ١٠- سيجري لك فحص نسبة الحديد في القلب عن طريق جهاز الرنين وذلك بعد (٨ - ١٠ سنوات) من بدء نقل الدم أو عند وجود علامات ازدياد نسبة الحديد في القلب.

ماذا يتوقع منك طبيبك عند زيارتك له؟

يتوقع الطبيب من مريضه مجموعة أمور مثل:

- ١- تعاون المريض التام والتزامه بالموعد المحدد له والدور الذي يعطى له للدخول للطبيب وذلك لتلافي الزخم ومن أجل ضمان دور جميع المراجعين.
- ٢- أن يكون المريض ملتزماً بالإرشادات والنصائح التي أوصى بها الطبيب.
- ٣- معرفة المريض للمعلومات الأساسية عن مرضه.
- ٤- أن يعرف المريض كيف يتفادى التعرض للمضاعفات.
- ٥- أن يعرف المريض كيف يستعمل الأدوية المخصصة له من قبل الطبيب من ناحية كيفية الاستعمال والجرع المخصصة وأوقاتها.
- ٦- أن يعرف المريض العلامات الخطرة التي يتوجب عليه عند حدوثها مراجعة المستشفى.
- ٧- أن يعرف تاريخه المرضي مثل التشخيص الدقيق لمرضه وتاريخ التشخيص وتاريخ حصول المضاعفات إن وجدت.
- ٨- أن يكون المريض ملتزماً بجدول اللقاحات التي تقيه الأمراض الخطيرة.
- ٩- أن يحافظ المريض على نظامه الغذائي ولياقته البدنية ونظافته.

هل يستطيع مرضى فقر الدم البحري الصوم؟

لا توجد إجابة جازمة نستطيع تعميمها على كل المرضى فالمرض يتفاوت في شدته وحدته بين مريض وآخر بل إنه مع المريض الواحد نفسه قد تتفاوت حالته من حين لآخر.

لذلك المريض وحده أقدر على الاجابة عن هذا السؤال وهو يستطيع ان يحدد مقدار تحمله وقدرته على التمكن من الصوم وعليه أن يعرف أن الله رحيم بعباده ولا يكلف الله نفساً إلا وسعها فلا يجهد نفسه إن لم يكن قادراً على الصيام.

إذا قرر المصاب بفقر الدم البحري الصيام فيجب مراعاة التالي:

- ١) الاسراع في الفطور والتأخير في السحور حتى قبيل الفجر.
- ٢) الحرص على شرب الماء والعصائر والشوربة في وجبة الفطور.
- ٣) تناول الأغذية التي تناسب حالته كما ذكرنا في فقرة التغذية.
- ٤) التقليل من تناول السكريات والموالح.
- ٧) أخذ قسط كافٍ من النوم والراحة في النهار والليل وعدم السهر.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

مرضى فقر الدم البحري والعمليات الجراحية

إضافة للظروف الخاصة بالمريض والتي قد تستدعي تداخلاً جراحياً مثل (رفع الطحال أو استئصال المرارة وغيرها) فالمريض كأى إنسان آخر معرض لإجراء عمليات جراحية طارئة أو باردة فماهي النقاط التي يجب الانتباه لها:

- ١- احتمال نقص الأوكسجين عند التخدير العام.
- ٢- احتمال فقدان بعض الدم.
- ٣- احتمال تعرض المريض إلى الالتهابات الموضعية أو الرئوية.
- ٤- أكثر عرضة لتكوّن خثرة الدم وبالأخص بعد إجراء عملية رفع الطحال.

لذلك على المريض استشارة طبيبه المختص بأمراض الدم قبل إجراء العملية الجراحية أو أى تداخل يحتاج التخدير العام وذلك لغرض:

- ❖ التأكد من أن نسبة الدم كافية للتعرض للتخدير أو لاحتمال حدوث نزيف والمطلوب ألا تقل نسبة الدم للأطفال عن ١٠ غم/ ديسيلتر وقد يلجأ الطبيب إلى نقل الدم للمريض.
- ❖ يقوم الطبيب المختص بإجراء تقييم شامل للمريض للتأكد من تحمله للتخدير أو التداخل الجراحي.
- ❖ إجراء فحص القلب سريريا أو بواسطة الايكو مع استعراض الموقف التلقيني.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

- ❖ إجراء فحص للتأكد من خلو المريض من الإصابة بالأمراض الفيروسية لضمان سلامة الطاقم الطبي والأدوات وضمان عدم انتقال العدوى إلى مرضى آخرين.
- ❖ يتم إكمال اللقاحات قبل أسبوعين من اجراء العملية أو شهر بعد إجراء العملية عند عدم تمكن المريض من اكمال اللقاح قبل العملية.
- ❖ يتم إعطاء المضادات الحيوية بعد إجراء رفع الطحال لمدة سنتين من العملية.
- ❖ يفضل إجراء عملية رفع الطحال بعد إكمال ٥ سنوات وبعض البحوث تذكر أنه من الممكن إجراؤها بعد ٣ سنوات للحاجة الماسة.
- ❖ مراقبة عدد الأقراص الدموية حيث أن ارتفاع الأقراص الدموية أكثر من ١٠٠٠٠٠٠ بعد ٦ أشهر يستوجب إعطاء مضاد الخثرة مثل الأسبرين.
- ❖ في العمليات التي تستوجب الرقود لمدة طويلة قد يستوجب إعطاء مضاد الخثرة بعد العملية.
- ❖ المريض الذي سبق له رفع الطحال يكون معرض لخطر العدوى لذلك يحتاج الى تناول علاج الاموكسيسيلين أو الكلنداميسين قبل أية عملية جراحية بساعة واحدة لمنع خطر العدوى.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

فقر الدم البحري والحمل

يمكن للمرأة المصابة بفقر الدم البحري (الثلاسيميا الصغرى أو الوسطى) الحمل بشكل طبيعي ولكن المرأة المصابة بالثلاسيميا الكبرى تكون معرضة للعديد من المخاطر وعموماً في كل الحالات أعلاه عليها الرجوع للطبيب قبل التخطيط للحمل بفترة زمنية كافية، لتخطي مرحلة الحمل بأقل عدد ممكن من المضاعفات.

كما أنه من الضروري معرفة ما إذا كان الزوج حاملاً للمرض أم لا لمعرفة مدى عرضة الجنين للإصابة بالمرض.

- ويجب أخذ العديد من الاحتياطات قبل الحمل وأثناءه وبعده مثل:
- 1- يجب إجراء عدد من الفحوصات قبل الحمل وكذلك بشكل دوري شهرياً أو أسبوعياً حسب حالة الحامل.
 - 2- يجب تناول حمض الفوليك (5 ملي غرام) يومياً طوال فترة الحمل.
 - 3- في فترة الحمل تزداد الحاجة لنقل الدم نتيجة لنمو الجنين ونحتاج إلى فحص نسبة الدم كل أسبوعين.
 - 4- تفضل الولادة القيصرية لخسارة كمية أقل من الدم.
 - 5- يجب وقف تناول العقاقير الطاردة للحديد كونها تؤثر على الحمل.
 - 6- العوامل المصابات بفقر الدم البحري أكثر عرضة لإنجاب أطفال خدج أو منخفضي الوزن عند الولادة نتيجة نقص الأوكسجين.
 - 7- إذا كانت الحامل مصابة بفقر الدم البحري (الثلاسيميا الصغرى) يتم فحص نسبة الحديد.

معلومات مغلوبة

توجد العديد من المعلومات المغلوبة والخرافات حول مرض فقر الدم البحري مثل:

(١) المعلومة المغلوبة: فقر الدم البحري ينجم عن زواج الأقارب فقط. الحقيقة: هذه المعلومة غير صحيحة فقد ينتج أيضاً عن زواج غير الأقارب إذا كان الزوجان يحملان صفة فقر الدم البحري حتى وإن كانا من غير الأقارب.

(٢) المعلومة المغلوبة: الزبيب مفيد لفقر الدم البحري. الحقيقة: هذه المعلومة غير صحيحة لأن الزبيب غني بالحديد وتناوله بكثرة يضر بمرضى فقر الدم البحري لأنه يسبب تراكم الحديد في الجسم.

(٣) المعلومة المغلوبة: ذرية المصاب بفقر الدم البحري سيصابون كلهم بالمرض. الحقيقة: إذا كانت الزوجة أو الزوج سليماً فسيكون جميع الأطفال حاملين للمرض فقط وليس مصابين.

(٤) المعلومة المغلوبة: شرب الشاي يقلل الحديد المتراكم في الجسم. الحقيقة: إن شرب الشاي يقلل من امتصاص الأمعاء للحديد فيمنع زيادة تركيزه في الجسم ولكن لا يقلل من الحديد المخزون في الجسم.

(٥) المعلومة المغلوبة: حامل صفة البحري لا يصاب بفقر دم ناجم عن نقص الحديد ولا يجوز إعطاؤه علاج الحديد. الحقيقة: من الممكن إصابته بنقص الحديد كأى فرد عادي وعلاجه يكون بتناول علاجات محتوية على الحديد إذا قرر الطبيب ذلك.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

أسئلة شائعة حول فقر الدم البحري

س: هل إن المصابين بهذا المرض يمنعون من الزواج؟

ج: كلا ولكن كي نمنع إصابة الأبناء بهذا المرض يجب عمل الفحوصات الضرورية قبل الزواج لمعرفة أي من الزوجين مصاب أو حامل للمرض وهذه بعض القواعد البسيطة:

- كلا الزوجين سليمان = جميع الأطفال سليمون
- أحد الزوجين سليم والأخر مصاب = جميع الأطفال سليمون لكنهم حاملون للمرض.
- كلا الزوجين مصابان = جميع الأطفال مصابون
- أحد الزوجين مصاب والأخر حامل للمرض = احتمال الإصابة هو ٥٠٪ في كل حمل.
- أحد الزوجين سليم والأخر حامل للمرض = احتمال الإصابة هو صفر ولكن قد يكون حاملاً للصفة بنسبة احتمال ٢٥٪ في كل حمل.

س: هل توجد علاقة بين فقر الدم البحري وتشوه الاسنان؟

ج: بسبب زيادة نسبة الحديد في الجسم يتعرض المريض إلى تشوهات في شكل الأسنان قد يحتاج إلى تقويمها.

س: هل يعالج فقر الدم البحري بمقويات تحتوي على الحديد؟

ج: كلا هذا يضر المريض.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

س: هل يمكن الشفاء من فقر الدم البحري؟ هل هناك علاج نهائي؟

ج: لغاية الان لا يوجد علاج شافٍ لفقر الدم البحري لكن هناك محاولات وبحوث لزرع الخلايا الجذعية وبعض العلاجات الجينية التي تقلل من الحاجة الى نقل الدم ولكنها مازالت قيد البحث والدراسة وتتطلب عدة سنوات من التجارب للتأكد من امانها.

س: هل من الممكن ان يتطور مرض فقر الدم من حامل للصفة إلى

مريض مصاب؟

ج: كلا فذلك غير ممكن بتاتاً.

س: هل من الممكن تشخيص مرض فقر الدم البحري قبل الولادة؟

ج: نعم يمكن تشخيصه عند الجنين قبل ولادته عن طريق أخذ عينة من السائل المحيط بالجنين في رحم الام (بزل السائل الامنيوسي) أو من خلايا المشيمة وإجراء تحليل (دي أن أي).

س: هل تناول حمض الفوليك بكميات كبيرة تساهم في زيادة تركيز الدم؟

ج: تناول حمض الفوليك بجرعة مليغرام واحد يوميا غالبا تكون كافية لحاجة الجسم لبناء كريات دم حمراء جديدة أما تناول جرع زائدة لا فائدة منه.

س: هل يستطيع مرضى فقر الدم البحري ممارسة الرياضة؟

ج: نعم يمكن ممارسة الرياضة الخفيفة والمتوسطة لكن دون إفراط.

..... دليل مرضى فقر الدم البحري

س: هل بالإمكان استعمال عقار الديفيروكسامين من قبل الحوامل؟

ج: كلا لا ينصح بتناوله من قبل الحوامل.

س: هل من الممكن حل عقار الديفيرازيروكس بغير الماء؟

ج: نعم يمكن حله بعصير البرتقال أو التفاح الطبيعيين وليس العصائر الصناعية.

س: هل يجب وقف تناول علاج الديفيروكسامين أو الديفيرازيروكس

خلال الإصابة بكوفيد ١٩؟

ج: إذا كان المريض يعاني من أعراض بسيطة فلا ينصح بقطع الديفيروكسامين أو الديفيرازيروكس أما إذا كان المريض يعاني من أعراض متوسطة أو شديدة فينصح بقطع العلاج في هذه الحالة مع استشارة طبيب أمراض الدم.

س: ما هو الفرق بين الدم المفصول والمغسول عن الدم العادي؟

ج: الدم العادي يحتوي على جميع مكونات الدم أما الدم المفصول فهو يحتوي على كريات الدم فقط بعد إزالة البلازما منه أما الدم المغسول فهو دم مفصول وتم غسله بالمحاليل الملحية المتعادلة لغرض إزالة بقايا البلازما منه.

والحمد لله رب العالمين

المصادر

- 1- Clinical Hematology theory and procedures by Turgeon. Sixth ed.
- 2- American society of hematology.
- 3- Blood advances clinical guideline.
- 4- Nelson text book 20th ed.
- 5- Harrisons principles of internal medicine text book 20th ed.
- 6- Standards of care guidelines for thalassemia 2012.
- 7- Management of beta thalassemia in pregnancy 2014.
- 8- Surgery in adults with thalassemia: clinical guideline.
- 9- Guidelines for the management of transfusion dependent thalassemia 3rd ed.
- 10- Dhurgham A. Abdulwahid & Mea'ad K. Hassan (2013) β - And α -Thalassemia Intermedia in Basra, Southern Iraq, Hemoglobin, 37:6, 553-563, DOI: 10.3109/03630269.2013.825841
- 11- Hassan MK, Taha JY, Al-Naama LM, Widad NM, Jasim SN. Frequency of haemoglobinopathies and glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency in Basra. East Med Health J. 2003;1(2):1–9.
- 12- Mayo clinic.

المحتويات

٩	تقديم
١١	المقدمة
١٣	تمهيد
١٤	كريات الدم الحمراء
١٥	أنواع الهيموغلوبين
١٧	فقر الدم البحري
١٨	أنواع فقر الدم البحري
٢٠	كيف ينتقل فقر الدم البحري؟
٢١	الوقاية من فقر الدم البحري
٢٢	تشخيص فقر الدم البحري
٢٣	فقر الدم البحري (الثلاسيميا الصغرى)
٢٤	فقر الدم البحري (الثلاسيميا الوسطى)
٢٦	أعراض فقر الدم البحري (الثلاسيميا الكبرى)
٢٧	مضاعفات فقر الدم البحري (الثلاسيميا الكبرى)
٢٨	علاج فقر الدم البحري (الثلاسيميا الكبرى)
٢٩	نقل الدم
٣١	مضاعفات نقل الدم
٣٣	الأدوية الطاردة للحديد
٣٨	زرع الخلايا الجذعية
٤٠	اللقاحات
٤١	غذاء مرضى فقر الدم البحري
٤٢	التأقلم مع المرض
٤٣	فقر الدم البحري والرياضة
٤٤	متى نراجع الطبيب؟
٤٥	ماذا تتوقع من طبيبك عند مراجعتك له؟
٤٦	ماذا يتوقع منك طبيبك عند زيارتك له؟
٤٧	مرض فقر الدم البحري والصوم
٤٨	مرض فقر الدم البحري والعمليات الجراحية
٥٠	مرض فقر الدم البحري والحمل
٥١	معلومات مغلوبة
٥٢	أسئلة شائعة عن فقر الدم البحري
٥٥	المصادر