أنيميـــا الفـــول

و

الأنيميا المنجلية

إعداد

أ.د/ يوسف عبد الحليم الطنبارى

أستاذ طب الأطفال

مدير مستشفى الأطفال الجامعي- جامعة المنصورة

مجلة رعاية وتنمية الطفولة - جامعة المنصورة

العدد (٥) - المجلد (٢) - ٢٠٠٧م

أنيميا الفول

أ.د/ يوسف عبد الحليم الطنبارى
أستاذ طب الأطفال
مدير مستشفى الأطفال الجامعي- جامعة المنصورة

تعد أنيميا الفول أكثر أنواع الأنيميا التكسيرية الحادة شيوعاً في مصر وفى العالم حيث أنها تؤثر على اكثر من ٢٠٠مليون نسمة في مختلف أنحاء العالم ، ويعد فصل الربيع الموسم الذي يكثر فيه تشخيص وعلاج الأطفال المصابين بهذا النوع من المرض نظراً لوجود محصول الفول الأخضر في هذا الفصل .

و أنيميا الفول هي أحد أنواع الأنيميا الوراثية التي تنتج بسبب نقص أنزيم يسمى جلوكوز – ٦ – فوسفات ديهيدروجينيز في كرات الدم الحمراء . هذا الأنزيم مسئول عن حماية كرات الدم الحمراء ضد المواد المؤكسدة التي تتسبب في تكسيرها والجين المسئول عن هذا المرض موجود على الكروموسوم X وينتقل من الأباء والأمهات إلى أطفالهم سواء الذكور أو الإناث ولكن هذا المرض يوجد في الذكور أكثر من الإناث بنسبة كبيرة .

والإنسان الذي يحمل هذا المرض يكون إنساناً طبيعياً جداً في الحالات العادية ولا يصاب بأعراض هذا المرض إلا إذا تعرض لبعض العوامل المؤكسدة التي تؤدى إلى تكسير كرات الدم الحمراء الفقيرة في إنزيم جلوكوز-٦- فوسفات ديهيدروجينيز.

وتتلخص هذه العوامل المؤكسدة في الأسباب التالية:

١. بعض الأدوية والمركبات الكيميائية مثل:

- المسكنات وخافضات الحرارة مثل الأسبرين والنوفالجين.
- مركبات السلفا.
- مركبات النيتروفيورانز.
- الأدوية المضادة للملاريا.
- أدوية الجزام.

- فيتامين ك الصناعي.
- بعض أدوية الصرع.
- الكلور امفينكول.
- النفثالين.

٢. الفول ومشتقاته مثل الطعمية والبصارة .

٣. بعض أنواع العدوى الميكروبية التى ينتج عنها تكوين مركب بيرو كسيد الهيدروجين (H_2O_2) .

أعراض المرض:

تبدأ أعراض هذا المرض في الظهور بعد ٢٤ إلى ٤٨ ساعة من التعرض للمادة المؤكسدة .

وتعتمد درجة تكسير كرات الدم الحمراء على ثلاثة عوامل هي:

١. درجة نقص أنزيم جلوكوز -٦-فوسفات ديهيدروجينيز في كرات الدم الحمراء (خفيفة-متوسطة-شديدة) .

٢. قوة المادة المؤكسدة الموجودة في الفول أو في الدواء المستخدم .

٣. كمية المادة المؤكسدة (قليلة-كثيرة) .

وتلاحظ الأم الأعراض التالية:

١. ظهور شحوب على وجه الطفل يزداد مع مرور الوقت .

٢. اصفرار في العينين .

٣. تغير لون البول حتى يصبح لون الشاي المركز أو لون الدم .

٤. ضعف شديد وعدم قدرة على النشاط الطبيعي .

٥. آلام شديدة في البطن .

٦. قيء متكرر .

هـذه الأعراض تتراوح بين الخفيفة التي لا تحتاج لتدخل طبي عاجل والشديدة التي تحـتاج لـنقل دم فـوري للمحافظـة على حياة المريض وفى كل الأحوال تبدأ هذه الأعـراض فـي التحسن التدريجي حتى مع الاستمرار في التعرض للمواد المؤكسدة وذلـك بسـبب أن كرات الدم الحمراء الفقيرة في هذا الأنزيم تكون قد تكسرت بالفعل وهـى غالبا كرات الدم كبيرة السن في حين أن كرات الدم صغيرة السن والتي يقوم الـنخاع العظمـى بتكويـنها تكـون غنـية بالأنزيم وبالتالي تقاوم التكسير والمواد المؤكسدة.

فـي بعـض الأحيان يظهر هذا المرض في صورة صفراء في الأطفال حديثي الولادة وقد يحتاج للعلاج الضوئي .

التشخيص المعملي:

١. تحليل الدم يظهر نقص شديد في نسبة الهيموجلوبين والهيماتوكريت وكرات الـدم الحمـراء مـع زيادة ملحوظة في عدد الخلايا الشبكية كنتيجة لازدياد نشـاط النخاع العظمى لتعويض النقص في كرات الدم الحمراء (في الحالات الطبيعـية تمـثل الخلايا الشبكية من ١-٢% من عدد كرات الدم الحمراء). كذلك تظهر أجسام تسمى أجسام هاينز (Heinz bodies) في صورة الدم .

٢. قـياس نسـبة ونشاط أنزيم جلوكوز -٦- فوسفات ديهيدروجينيز في كرات الـدم الحمـراء باستخدام مادة المثلين الأزرق وغيرها يعتبر الاختبار الأمثل لتشخيص هذا النوع من الأنيميا .

الوقـت الأمـثل لإجـراء هـذا التحليل هو بعد مرور شهرين من حدوث الأزمة المرضـية ونقل الدم للمريض حيث ان التحليل الفورى لا يظهر النتائج الحقيقية لان كـرات الدم الفقيرة في الأنزيم تكون قد تكسرت كما أن الدم الذي تم نقله للمريض لا يعطى الفرصة لظهور النتائج الحقيقية الخاصة بالمريض .

الوقاية والعلاج:

١. تجنب التعرض للمواد المؤكسدة سواء الفول ومشتقاته أو الأدوية والمركبات الكيميائية. كما يجب على المريض عدم الاقتراب من الأراضي الزراعية المزروعة بالفول حيث إن استنشاق حبوب اللقاح لزهرة الفول يمكن أن يسبب حدوث هذه الأنيميا .

٢. نقل كرات الدم الحمراء للمريض عندما تقل نسبة الهيموجلوبين عن ٧ جرام/١٠٠ملل لتعويض كرات الدم التي تم تكسيرها إنقاذاً لحياة المريض .

٣. العلاج الضوئي أو تغيير الدم في بعض حالات الصفراء في الأطفال حديثي الولادة .

الأنيميا المنجلية

أ.د/ يوسف عبد الحليم الطنبارى
أستاذ طب الأطفال
مدير مستشفى الأطفال الجامعي- جامعة المنصورة

نوع أخر من أنواع الأنيميا التكسيرية نتيجة لوجود نوع مختلف من الهيموجلوبين يسمى هيموجلوبين (S) وهذا الهيموجلوبين يختلف عن الهيموجلوبين الطبيعي في دم الإنسان بان الحامض الأميني السادس في سلسلة بيتا يكون الفالين (Valine) بدلا من حمض الجلوتاميك (glutamic acid) وهذا الاختلاف يؤدى إلي تكوين كرات دم حمراء منجلية الشكل تتكسر قبل العمر الطبيعي لكرات الدم الحمراء وهو ١٢٠ يوم مما يؤدى إلى حدوث أنيميا مزمنة في الشخص المريض .

تتميز كرات الدم الحمراء التي تحتوى على هيموجلوبين (S) بمقاومتها للاختراق بواسطة طفيل الملاريا ولهذا فهي تعطى حماية للشخص المريض بالأنيميا المنجلية ضد مرض الملاريا ولهذا يوجد هذا المرض في المناطق الموبوءة بمرض الملاريا مثل بعض مناطق أفريقيا والبحر المتوسط وتركيا والشرق الأوسط وكذلك الهند .

الأنيميا المنجلية مرض وراثي ينتقل من الأباء و الأمهات إلى الأبناء
(Incomplete Autosomal dominant trait)

وهذا النوع من الأنيميا الوراثية هو الأكثر انتشاراً في الولايات المتحدة الأمريكية وبصفة خاصة في الأشخاص ذوى الأصول الإفريقية .

أعراض المرض:

١. أنيميا مزمنة تتراوح في شدتها بين المتوسطة والشديدة. تبدأ هذه الأنيميا في الظهور من الشهر الثاني إلى الرابع بعد الولادة .
٢. نوبات متكررة من الالتهابات والآلام في أصابع اليدين والقدمين كنتيجة لنقص وصول الدم لعظام الأطراف بسبب انسداد الشعيرات الدموية بكرات الدم الحمراء منجلية الشكل في الأطفال حديثي الولادة .

٣. تتكرر نوبات الآلام في الأطفال الأكبر سنا وتشمل اليدين والقدمين وكذلك الرأس والصدر والبطن والظهر وقد يكون هذا التكرار بصفة يومية وقد تحتاج في بعض الأحيان لدخول المريض للمستشفى لتلقى العلاج المناسب .

٤. تضخم الطحال .

٥. ضعف في وظائف الكبد والكلى والقلب والمخ بسبب انسداد الشعيرات الدموية بكرات الدم المنجلية مما قد يؤدى إلى الفشل الكبدي والكلوي وهبوط القلب بل والشلل النصفي في بعض الأحيان .

٦. نقص في معدلات النمو والبلوغ .

٧. تكوين الحصوات المرارية قرح الساق المزمنة يكون شائعاً في الأطفال كبار السن والبالغين .

التشخيص المعملي :

١. نقص في الهيموجلوبين إلى ٥-٩جرام/١٠٠ملليليتر من الدم .

٢. نقص في كرات الدم الحمراء مع وجود كرات دم منجلية الشكل وهو ما يؤدى إلي سهولة تشخيص المرض .

٣. زيادة في الخلايا الشبكية وكرات الدم الحمراء المحببة من ٥-١٥% .

٤. زيادة عدد كرات الدم البيضاء (كرات الدم البيضاء المحببة بالذات) وكذلك الصفائح الدموية .

٥. زيادة نسبة الصفراء وأنزيمات الكبد في مصل الدم .

٦. الفصل الكهربائي للهيموجلوبين يثبت وجود هيموجلوبين (S) وهو أهم اختبار لتشخيص مرض الأنيميا المنجلية .

العلاج:

١. الاهتمام بجدول التطعيمات اللازمة للطفل لمنع حدوث العدوى الميكروبية .

٢. إعطاء جرعات وقائية من البنسلين المائي للأطفال المرضى حتى سن ٦ سنوات على الأقل .

٣. إعطـــاء مسكنات الآلام ومضادات الالتهابات عن طريق الفم أو الوريد لعلاج نوبات الألم .

٤. إعطـــاء المحاليل الوريدية لعلاج حالات الجفاف وحموضة الدم التي قد تنشأ من هذا المرض .

٥. المضادات الحيوية لعلاج حالات العدوى .

٦. نقـــل كـــرات الدم الحمراء أو تغيير الدم الجزئي لعلاج الأنيميا وزيادة نسبة الصفراء في الدم .

٧. استئصال الطحال عند حدوث أزمات متكررة من تكسير الطحال لكرات الدم .

٨. زرع الـــنخاع العظمـــى أو الخلايا الجذعية من متبرع (غالبا الأخ أو الأخت) متطابق في الأنسجة (HLA-identical) مع الطفل المريض يعتبر أحدث و أهـــم وســـيلة لعلاج مرض الأنيميا المنجلية حيث أنه يؤدى إلى الشفاء التام من هذا المرض الخطير .