فقر الدم المنجلي – مبسط جزئياً

1. ما هو فقر الدم المنجلي

فقر الدم المنجلي (أو *مرض الخلايا المنجلية*) هو **اضطراب دموي وراثي**.

يؤثر على **خلايا الدم الحمراء**، وهي الخلايا التي تنقل الأكسجين من الرئتين إلى باقي أنحاء او اعضاء الجسم.

ينتج المرض عن خلل في بروتين يُسمى **الهيموجلوبين**.

الاشخاص المرضى المصابين بهذا المرض، يكون الهيموجلوبين عندهم مختلفًا عن الطبيعي ويُسمى **هيموجلوبين إس**.

أشكال المرض

- **المصابون (متماثلو الزيجوت βS/βS)**

يحمل الأشخاص المصابين بهذا المرض نسختين من الشكل المتغير للجين.

تكون خلايا الدم الحمراء لديهم سهلة التكسر او التلف ، وقد تصبح "منجلية" الشكل بشكل متكرر.

- **الحاملون الأصحاء (متباينو الزيجوت βS/β)**

يحملون نسخة واحدة فقط من الجين المتغير.

عادةً **لا تظهر عليهم أي أعراض**، ويعيشون حياة طبيعية.

التشخيص

لتحديد ما إذا كان الشخص مصابًا بالمرض أو حاملًا له، يلزم إجراء اختبارين:

- **تعداد الدم الكامل** (عدد خلايا الدم)
- **الرحلان الكهربائي للهيموجلوبين** (للكشف عن أشكال الهيموجلوبين غير الطبيعية)

2. شكل خلايا الدم الحمراء لدى الأصحاء او الغير مصابين والمرضى

- في الشخص السليم، تكون خلايا الدم الحمراء **مستديرة، لينة، ومرنة**.
  وتتدفق بسهولة حتى عبر أصغر الأوعية الدموية.
- لدى مرضى فقر الدم المنجلي، في بعض الحالات، قد:
  - تتغير خلايا الدم الحمراء وتصبح "**منجلية الشكل**"، مستطيلة وصلبة،
  - تلتصق ببعضها،
  - تسد او تغلق الأوعية الدموية الصغيرة،
  - تفقد قدرتها على نقل الأكسجين إلى الأنسجة.

تشمل الحالات التي تزيد من احتمالية الإصابة بفقر الدم المنجلي ما يلي:

نقص الأكسجين، البرد، الجفاف، العدوى، والإجهاد البدني الشديد.

العواقب

- نقص الأكسجين في الأنسجة ← **ألم شديد** واحتمالية تلف الأعضاء.
- تتحلل خلايا الدم الحمراء بسهولة، وعمرها الافتراضي يتراوح بين **10 و 20 يومًا** فقط (العمر الطبيعي حوالي 4 أشهر).
- هذا يُسبب **فقر الدم المزمن**

---

3. ما هي الأعراض التي قد يعاني منها الشخص المصاب بفقر الدم المنجلي؟

أعراض فقر الدم المزمن

- التعب
- الإرهاق
- صعوبة التركيز
- بطء النمو لدى الأطفال
- اليرقان (اصفرار الجلد والعينين)

الأزمات المؤلمة: أزمات انسداد الأوعية الدموية

العرض الأكثر شيوعًا والأهم هو:

أزمات فقر الدم المنجلي أو أزمات انسداد او اغلاق الأوعية الدموية.

وهي:

- مؤلمة
- متكررة
- غير متوقعة
- قد تحدث في أي عمر
- قد تستمر حتى 10 أيام

وتُعدّ أزمات انسداد او اغلاق الأوعية الدموية **السبب الرئيسي لزيارات قسم الطوارئ ودخول المستشفى**.

مضاعفات حادة أخرى محتملة

قد تكون هذه المضاعفات خطيرة للغاية:

- **متلازمة الصدر الحادة**
- **السكتة الدماغية** أو مشاكل أخرى في الأوعية الدموية الدماغية
- **فقر دم حاد شديد** نتيجة "احتجاز" خلايا الدم الحمراء في الطحال أو الكبد
- **التهابات حادة**
- مشاكل في العظام والمفاصل
- **انتصاب مؤلم ومطول**، لا علاقة له بالرغبة الجنسية.

مضاعفات مزمنة

مع مرور الوقت، قد يُلحق المرض الضرر بأعضاء مختلفة:

- القلب
- الرئتان
- الكليتان

---

4. ⚠️ متى يجب عليك القلق؟

ينبغي على الشخص المصاب بفقر الدم المنجلي **الاتصال فورًا** بطبيبه، أو طبيب الأطفال، أو مركز الإحالة، أو التوجه إلى **قسم الطوارئ** في حال ظهور الأعراض التالية:

- **شحوب شديد** أو **اصفرار**، مع أو بدون ارتفاع في درجة الحرارة
- **ألم شديد في البطن**، مصحوبًا بالقيء و/أو الحمى