



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 أو أعضاء الجسم.

ينتج المرض عن خلل في بروتين يُسمى الهيموجلوبين.

الأشخاص المرضى المصابين بهذا المرض، يكون الهيموجلوبين عندهم مختلفاً عن الطبيعي ويُسمى هيموجلوبين إس.

أشكال المرض

• المصابون (متماثلو الزيغوت $\beta\text{S}/\beta\text{S}$)

يحمل الأشخاص المصابين بهذا المرض نسختين من الشكل المتغير للجين.

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

• الحاملون الأصحاء (متباينو الزيغوت $\beta\text{S}/\beta$)

يحملون نسخة واحدة فقط من الجين المتغير.

عادةً لا تظهر عليهم أي أعراض، ويعيشون حياة طبيعية.

التشخيص

لتحديد ما إذا كان الشخص مصاباً بالمرض أو حاملاً 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، ليثة، 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 أو 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 أو 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 فوراً 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، مصحوباً بالقيء و/أو الحمى