المملكة العربية السعودية
قسم آمراض الدم و الآورام للأطفال

ما يجب أن تعرفه عن فقر الدم المنجلي

What You Need To Know About Sickle Cell Disease

هذه المعلومات تخص المريض أو من يرعاه . الهدف منها هي الإجابة على بعض الأسئلة التي كثيراً ما تطرح من المرضى أو أقاربهم .لمساعدتهم للتعرف على بعض الحقائق والنصائح المهمة .

ملاحظه : هذه المعلومات مفيدة ولكنها ليست بديلة لاستشارة أعضاء الفريق الطبي

مع تحيات لجنه التثقيف الصحي لقسم امراض الدم والاورام للأطفال

تعريف مرض فقر الدم المنجلي

Definition of sickle cell Disease

هو مرض من أمراض الدم الوراثية يحدث بسبب طفرة جينية في تركيب الهيموجلوبين وينتج عنه تغيير شكل خلايا الدم الحمراء لتصبح هلالية الشكل كالمنجل مما يؤدي لتكسرها بسهولة والإصابة بفقر الدم .

تعيش خلايا الدم الحمراء الطبيعية حوالي ١٢٠ يوم في مجرى الدم ولكن خلايا الدم المنجلية تموت بعد حوالي ١٠ إلى ٢٠ يوم وفي هذه الحالة لا يستطيع الجسم تعويضها بسرعة كافية مما ينتج عنه فقر الدم .

طريقة انتقال مرض فقر الدم المنجلي

Mode of transmission of sickle cell Disease

ينتقل المرض بالوراثة من الوالدين إلى الأبناء ويصيب الذكور والإناث على حد سواء ولا يحدث المرض إلا إذا كان كلا الأبوين حامل للمرض أو مصاب به .

- سليم + سليم = جميع الأطفال سليمين
- مصاب + سليم = جميع الأطفال حاملين للمرض
- مصاب + مصاب = جميع الأطفال مصابين
- مصاب + حامل المرض = نسبة الإصابة ٥٠ ٪ لكل حمل
- حامل المرض + حامل للمرض = نسبة الإصابة ٢٥٪ لكل حمل

أعراض فقر الدم المنجلي

Symptoms of sickle cell Disease

١. **اعراض متعلقة بفقر الدم :**

- الشعور بالإرهاق
- صعوبة التنفس عند أقل مجهود
- الشحوب
- برودة اليدين والقدمين
- الآم بالصدر

٢. **أعراض متعلقة بالألم :**

الآلام المفاجئة في أجزاء الجسم المختلفة وخاصة العظام والصدر والبطن والمفاصل وتسمى الأزمة المنجلية Sickle Cell crisis , وتحدث بسبب ترسب خلايا الدم المنجلية في الشعيرات الدموية وذلك يؤدي إلى انسداد مجرى الدم الذي يغذي الأعضاء فيؤدي إلى حدوث الآم شديدة وقد يؤدي إلى تلف العضو المصاب إذا تكررت الحالة

مضاعفات فقر الدم المنجلي

Complications of sickle cell Disease

- تكرر الالتهابات البكتيرية
- متلازمة التهاب الصدر الحاد
- نقص حاد في عدد خلايا الدم
- ضمور وضعف في وظيفة الطحال
- حدوث جلطة دماغية
- تضخم مفاجئ في الطحال
- تكون الحصوات المرارية
- ضعف في وظائف الكلي
- تقرحات جلدية في الساق
- نقص التروية الدموية في عظمة رأس الفخذ أو الكتف
- مرض شبكية العينين
- ضعف عضلة القلب

تشخيص فقر الدم المنجلي

Diagnosis of sickle cell Disease

- يتم التشخيص عن طريق فحص الدم وعمل فحص رحلان خضاب الدم (Hgb electrophoresis)
- التشخيص المبكر مهم جداً والأطفال المصابين يحتاجون رعاية خاصة
- يمكن تشخيص المرض لدى الجنين في رحم أمه بأخذ عينة من السائل المحيط بالجنين خلال الشهور الأولى من الحمل

علاج فقر الدم المنجلي

Treatment of sickle cell Disease

الرعاية الطبية تهدف إلى تخفيف الأعراض ومنع المضاعفات
وتعتمد الخطة العلاجية على :

١. المتابعة المستمرة في عيادة أمراض الدم

٢. الأدوية المسكنة للألم والسوائل الوريدية

٣. المضادات الحيوية الوقائية خاصة للأطفال باستمرار حسب
تعليمات الطبيب المعالج

٤. التطعيمات الدورية لبعض الفيروسات والبكتيريا

٥. عقار فيتامين حمض الفوليك باستمرار

٦. هيدروكسي يوريا Hydroxyurea :

هو دواء علاجي يستخدم لعلاج فقر الدم المنجلي في شكل كبسوله او كشراب

يحفظ في درجة حرارة الغرفة في مكان بارد وجاف بعيدا عن اشعة الشمس

- مدة العلاج؟ تحدد من قبل الطبيب المعالج.

- عند تحضير دواء الهيدروكسي يوريا يجب اتباع الاتي :

١. ارتداء القفازات من قبل من يحضر الدواء.

٢. استخدام وعاء التحضير المعطي من قبل الصيدلية وعدم استخدامه لتحضير أي دواء اخر وغسله جيداً ووضعه بعيداً عن الاطفال .

٣. يفضل الا تقوم الحامل خاصة في الثلاث الشهور الاولى من الحمل او الأم المرضع بتحضير هذا الدواء بنفسها.

٤. يمنع فتح الكبسولة واذابتها في ماء لا عطاءها للطفل , لذلك يوجد منه شراب اذا لم يستطع الطفل بلع الكبسولة.

٥. الرجاء الأخذ بتعليمات الصيدلي عن كيفية ووقت إعطاء الدواء.

- كيف يعطي الدواء للمريض ؟

- مره واحدة يوميا وفي نفس الوقت تقريبا كل يوم
- يعطى مع الطعام او بدونه ويشرب معه كوب من الماء
- اذا تقيأ الطفل بعد اقل من نصف ساعه بعد اخذ كبسولة العلاج يجب ان يعطى جرعة اخرى من العلاج ولكن تقيأ الطفل بعد اكثر من نصف ساعه لا يعطي ابدا
- يجب الحرص على نظافة اليدين قبل وبعد لمس زجاجة العلاج والكبسولات

- ما هي الآثار الجانبية المحتملة لهذا الدواء؟

- الغثيان والقيء: تجنب اخذ هيدروكسي يوريا على معدة فارغة.
- طفح جلدي : يختفي مع الاستمرار في العلاج ولكن عند تطوره يجب اخبار الطبيب المسئول
- فقدان الشعر : يمكن أن يحدث تخفيفاً في الشعر ولا ينتج عنه فقدان الشعر

- خفض في معدلات الدم : يجب الاهتمام بعمل فحوصات الدم المطلوبة من الطبيب للمريض ومراجعة النتائج عند القدوم الى العيادة في الموعد

- الجلد والأظافر تصبح داكنة اللون : تختفى هذه الاعراض بعد الانتهاء من العلاج

— **ما هي تدابير السلامة التي يجب ان تأخذها عندما يستخدم طفلك هذا الدواء؟**

- يمكن ان يقلل هيدروكسي يوريا من عدد خلايا الدم البيضاء في الدم بصورة مؤقتة، مما يزيد من فرص حصول عدوى للطفل لذلك يجب اخذ الاحتياطات التالية للوقاية من العدوى :

- تجنب الاشخاص المصابين بالأمراض مثل نزلة البرد او الانفلونزا.

- تجنب الاماكن المزدحمة جداً بمجموعات كبيرة من الناس.
- تنظيف اسنان طفلك بالفرشاة ناعمة

- الاهتمام بنظافة اليدين

- الحرص على عدم جرح طفلك عند استخدام الموس ومقص تقليم أظافر اليدين او اظافر القدمين.

- يجب ان يتجنب طفلك الالعاب الرياضية التي يحصل فيها احتكاك بدني حيث يمكن ان تحدث كدمات او إصابات

- نقل الدم عند حوث بعض المضاعفات

- زراعة الخلايا الجذعية من متبرع آخر مطابق مثل الأشقاء وهو العلاج الشافي الوحيد الموجود حالياً لهذا المرض الوراثي المزمن .

بعض النصائح لمرضى فقر الدم المنجلي

General advices for sickle cell Disease patients:

- شرب كمية كافية من السوائل يومياً خاصة عند ارتفاع درجة حرارة الجو لأن نقص السوائل يؤدي الى زيادة تكسر خلايا الدم الحمراء المصابة بالمرض والتقليل من المشروبات التي تحتوي على كافيين كالشاي والقهوة لأن مادة الكافيين مدرة للبول وبالتالي تؤدي الى زيادة نقص السوائل

- الاهتمام الجيد بتغذية الطفل المصاب والتركيز على الاغذية المحتوية على حمض الفوليك : البقوليات , الحبوب , الفواكه مثل الكيوي والبرتقال والفراولة والاناناس ,والخضراوات الورقية كالسبانخ والكرنب والخس والبازلاء

- يجب على المريض تجنب المشروبات الغازية والسكاكر والشوكولا والاغذية التي تؤدي الى زيادة الوزن واستبدالها بالغذاء الصحي المساعد على نمو الجسم مما يخفف من اثار فقر الدم لديه

- يحتاج مريض فقر الدم المنجلي الى الياف و سعرات حرارية اضافية اكثر من غيرهم:

١. لإنتاج خلايا الدم الحمراء التي تحل محل الخلايا المنجلية والخلايا التالفة

٢. للمساعدة على نمو الطفل

٣. لمنع العدوى

٤. للقدرة على القيام بالأنشطة اليومية

٥. لمنع الامساك الذي قد يصيب الطفل المريض بسبب تناول مسكنات الألم التي غالبا يحتاجها الطفل

- حمض الفوليك : يحتاجه المرضى لإنتاج خلايا الدم الحمراء بسرعة اكبر
- الحرص على اخذ الطفل كافة التطعيمات لتجنب الاصابة بالعدوى و اخذ لقاح الانفلونزا الموسمي سنويا حسب ارشادات الطبيب
- الاستمرار على اخذ المضاد الحيوي (البنسلين)
- الحرص على المتابعة الدورية المستمرة في عيادة امراض الدم للأطفال
- عند حدوث ارتفاع حرارة او الالام او اعراض مرضية يجب احضار الطفل للطوارئ فورا

الشخص الحامل للمرض لا تظهر عليه أ ي أعراض للمرض ,والطريقة الوحيدة لمعرفة ذلك القيام بفحص ما قبل الزواج أو فحص جميع العائلة في حالة وجود مصاب بالمرض مع العلم أن سلامة أحد الطرفين تكفي لإنجاب أطفال أصحاء بإذن الله .