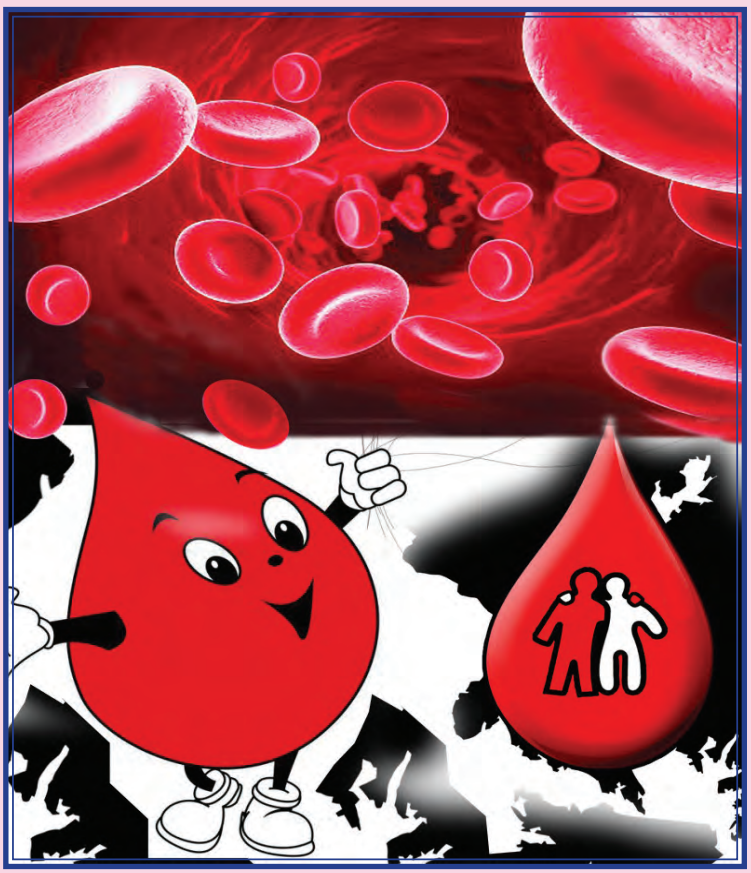
المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية (أكملز)
دولة الكويت

أمـراض الدم الشـائعة لدى الأطفال



تأليف: د. سندس إبراهيم الشريدة

مراجعة: المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية

104 سلسلة الثقافة الصحية

المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية (أكملز)
دولة الكويت

أمراض الدم الشائعة لدى الأطفال

تأليف

د. سندس إبراهيم الشريدة

مراجعة

المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية

سلسلة الثقافة الصحية

الطبعة العربية الأولى 2017

ردمك: ISBN: 978-99966-1-553-5

حقوق النشر والتوزيع محفوظة

للمركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية

(هذا الكتاب يعبّر عن وجهة نظر المؤلف ولا يتحمل المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية أية مسؤولية أو تبعات عن مضمون الكتاب)

ص.ب 5225 الصفاة ـ رمز بريدي 13053 ـ دولة الكويت

هاتف: 25338610/1/2 (965)+ فاكس: 9 /25338618 (965)+

البريد الإلكتروني: acmls@acmls.org

بسم الله الرحمن الرحيم

المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية (أكملز)

منظمة عربية تتبع مجلس وزراء الصحة العرب، ومقرها الدائم دولة الكويت وتهدف إلى:

- توفير الوسائل العلمية والعملية لتعليم الطب في الوطن العربي.
- تبادل الثقافة والمعلومات في الحضارة العربية وغيرها من الحضارات في المجالات الصحية والطبية.
- دعم وتشجيع حركة التأليف والترجمة باللغة العربية في مجالات العلوم الصحية.
- إصدار الدوريات والمطبوعات والأدوات الأساسية لبنية المعلومات الطبية العربية في الوطن العربي.
- تجميع الإنتاج الفكري الطبي العربي وحصره وتنظيمه وإنشاء قاعدة معلومات متطورة لهذا الإنتاج.
- ترجمة البحوث الطبية إلى اللغة العربية.
- إعداد المناهج الطبية باللغة العربية للاستفادة منها في كليات ومعاهد العلوم الطبية والصحية.

ويتكون المركز من مجلس أمناء حيث تشرف عليه أمانة عامة، وقطاعات إدارية وفنية تقوم بشؤون الترجمة والتأليف والنشر والمعلومات، كما يقوم المركز بوضع الخطط المتكاملة والمرنة للتأليف والترجمة في المجالات الطبية شاملة المصطلحات والمطبوعات الأساسية والقواميس، والموسوعات والأدلة والمسوحات الضرورية لبنية المعلومات الطبية العربية، فضلاً عن إعداد المناهج الطبية وتقديم خدمات المعلومات الأساسية للإنتاج الفكري الطبي العربي.

المحتويات

المقدمة : ..... ج

التمهيد : ..... هـ

المؤلف في سطور : ..... ز

الفصل الأول : الدم .. سائل الحياة 1

الفصل الثاني : أمراض الهيموجلوبين 11

الفصل الثالث : فقر الدم بعوز الحديد 29

الفصل الرابع : وظيفة الصفيحات واضطراباتها 35

الفصل الخامس : الهيموفيليا: مرض نزف الدم الوراثي 49

المراجع : 57

المقدمة

يُعرف الدم بأنه نسيج سائل لزج أحمر اللون، يتواجد داخل الأوعية الدموية نتيجة لانقباض عضل القلب ثم يندفع إلى كافة أجزاء الجسم، كما أنه يُشكل ما يقرب من 8٪ من كتلة جسم الكائن الحي، فالدم هو نهر الحياة الذي يجري في عروق الإنسان حاملاً معه الحياة لجسمه وعقله مع كل دقة من دقات قلبه. وهو كغيره من أنسجة الجسم مؤلف من خلايا حية في سائل يُسمى البلازما، ويتكون الدم من كريات الدم الحمراء، والبيضاء والصفيحات، وتتمثل وظيفته الرئيسية، وخاصة كريات الدم الحمراء، بنقل المغذيات الحيوية مثل الجلوكوز والأحماض الأمينية من الجهاز الهضمي إلى باقي أنسجة الجسم، وتبادل الغازات بين خلايا الجسم والرئتين، وطرد السموم ونواتج الإخراج خارج الجسم، وتنظيم الكثير من العمليات الاستقلابية وعمل الهرمونات. يحتوي الدم على خلايا الدم البيضاء التي تقوم بدور أساسي في حماية الجسم ووقايته من الأمراض بما تنتجه من أجسام مضادة لكثير من المكروبات.

يبدأ تكوين الدم من الأسبوع الثالث من الحمل، وتتشكل معظم خلاياه في نقي العظام، ويُجرى فحص الدم لتشخيص الحالة الصحية للفرد، ولتشخيص كثير من الأمراض، ولمعرفة الكثير من المعلومات عن صحة الفرد، وبعض الأمراض التي يعاني منها. وتعد أمراض الدم من أكثر الأمراض التي تصيب الأطفال، وخاصة في الفترة الأولى من حياتهم، ويكون لها تأثير كبير على حياتهم المستقبلية، ولذا يجب أن تكون الأم على دارية ببعض العلامات التي تظهر على الطفل الوليد مثل، اصفرار الجلد أو شحوبه والتي من شأنها أن تنبه الأم إلى أهمية استشارة الطبيب لتشخيص المرض وطلب المعالجة.

نأمل أن يفيد كل ما قدمناه في هذا الكتاب من موضوعات طبية يتحقق من خلالها النفع على الجميع ونشر الوعي الصحي المهتمين وقرّاء سلسلة الثقافة الصحية.

والله ولي التوفيق،،،

الدكتور/ عبد الرحمن عبد الله العوضي

الأمين العام

المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية

التمهيد

تتعدد أمراض الدم عند الأطفال وتختلف حسب مسبباتها سواء أكانت وراثية أم بيئية، وتشكل أمراض الدم خطورة كبيرة على صحة الطفل، ومن أكثر أمراض الدم شيوعاً لدى الأطفال أمراض الدم الوراثية، وهي مجموعة من الأمراض التي تنتقل من الأبوين للمواليد الصغار، ويكون السبب في حدوثها خلل في تركيب ومكونات خلايا الدم، فتنتج خلايا دم غير قادرة على أداء وظائفها الطبيعية وظهور الأعراض المرضية على الطفل، وتنتقل هذه الأمراض عن طريق الجينات الموجودة على الكروموسومات، وتعد أمراض الدم من الأمراض المزمنة التي تحتاج إلى عناية خاصة ومتابعة طوال فترة حياة الطفل، لذا فقد بذلت المنظمات والهيئات الصحية جهدها لحصر تلك الأمراض وذلك بالفحص الإلزامي ما قبل الزواج، وفحص حديثي الولادة للتحري عن هذه الأمراض ومتابعتها مبكراً، وتدارك مضاعفاتها التي تؤثر بشكل ملحوظ على جودة حياة الطفل المصاب، ومن أشهر تلك الأمراض الثلاسيمية وفقر الدم المنجلي، ومرض النزف الوراثي (الهيموفيليا أو الناعور)، ويعد مآل هذه الأمراض جيداً شريطة توفير العلاج الملائم، والرعاية الصحية، والمتابعة الدورية عن طريق فحص الدم ومعدلات النمو للطفل.

يتضمن هذا الكتاب خمسة فصول تشتمل على المعلومات الأساسية عن أمراض الدم وبعض الإرشادات للمتعاملين مع الأطفال حال ما واجهتهم حالات طارئة لهذه الأمراض وكيفية التعامل مع مثل هذه الحالات، فيتناول الفصل الأول نبذة مختصرة عن الدم وتركيبه ووظائفه، ثم يتحدث الفصل الثاني عن أمراض الهيموجلوبين، ونخص بالذكر مرض الثلاسيمية وفقر الدم المنجلي، ويوضح الفصل الثالث نوعاً من فقر الدم غير الوراثي الذي يتأثر بتغذية الطفل وهو فقر الدم بعوز الحديد، ويوضح الفصلان الرابع والخامس وظيفة الصفيحات من حيث دورها في تجلط الدم ومنع النزف، مع عرض لبعض اضطراباتها التي منها النوع الوراثي أو ما يسمى بمرض الهيموفيليا. نأمل أن ينال هذا الكتاب إعجاب قرّاء سلسلة الثقافة الصحية، ويفيد جميع المهتمين بصحة الطفل والمجتمع.

والله ولي التوفيق،،،

الدكتور/ يعقوب أحمد الشراح

الأمين العام المساعد

المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية

المؤلف في سطور

- **د. سندس إبراهيم الشريدة**

ـ كويتية الجنسية.

ـ حاصلة على بكالوريوس الطب والجراحة ـ كلية الجراحين الملكية ـ أيرلندا ـ 1998 م.

ـ حاصلة على شهادة تخصص طب الأطفال ـ البورد الكويتي للأطفال ـ الكويت ـ 2005 م.

ـ حاصلة على الزمالة البريطانية لطب الأطفال ـ بريطانيا ـ 2006 م.

ـ استشاري أمراض الدم وزراعة النخاع.

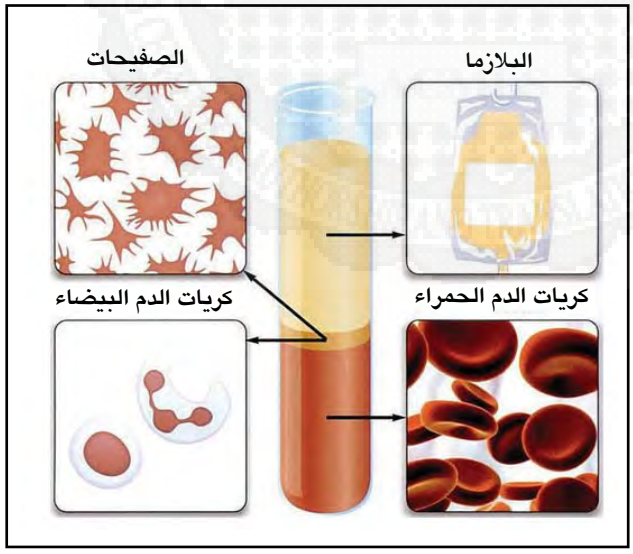
الفصل الأول

الدم ... سائل الحياة

الدم عبارة عن سائل لزج القوام، أحمر اللون، وهو من ضمن أشكال النسيج الضام، يملأ القلب، وينساب داخل الجسم من خلال الأوعية الدموية (الشرايين والأوردة والشعيرات الدموية). يبلغ حجم الدم في الجسم 5 - 6 لترات في الشخص البالغ حيث يشكل نسبة 8.7٪ من وزن الجسم، كما تبلغ كمية الدم الموجودة في الجهاز الدوري (القلب والأوعية الدموية) ثلثي الكمية الموجودة في الجسم كله بينما الثلث الباقي يخزن في الكبد والطحال ومناطق أخرى في الجسم، وللدم وظائف حيوية متعددة ويبدأ تكوينه من الأسبوع الثالث من عمر الجنين.

الصفات الفيزيائية للدم

اللون، لون الدم أحمر، وذلك نتيجة لوجود مركب الهيموجلوبين الذي يكسب الدم هذا اللون، وتختلف درجة هذا اللون تبعاً لنوع الدم فهو أحمر فاتح في دم الشرايين نتيجة لوجود الأكسجين، وأحمر قاتم في دم الأوردة نتيجة لوجود ثاني أكسيد الكربون.



(الشكل 1) : مكونات الدم

اللزوجة، تبلغ لزوجة الدم خمسة أضعاف لزوجة الماء، فهي في الرجال تبلغ (4.7) وفي النساء (4.3)، وتعتمد لزوجة الدم بشكل أساسي على البروتينات الموجودة في البلازما، وبالأخص بروتين الفبرينوجين.

الكثافة النوعية للدم، تتراوح في الرجال ما بين (1.057-1.067) وفي النساء مابين (1.051-1.061)، وهي تعتمد على المواد المنحلة في البلازما مثل البروتين وكريات الدم الحمراء.

حموضة الدم/ الباهاء، يميل الدم إلى القلوية حيث تبلغ درجة الباهاء (pH) في الدم الشرياني (7.4) وفي الدم الوريدي (7.35).

مكونات الدم

يتكون الدم من جزئين مهمين هما:

* **البلازما،** تشكل (55٪) من الحجم الكلي للدم.
* **خلايا الدم،** وتشكل (45٪) من الحجم الكلي للدم.

أولاً: البلازما

هي عبارة عن الجزء السائل من الدم الذي تسبح فيه خلاياه، وهي ذات لون أصفر باهت، ويشكل الماء نسبة (90٪) من الحجم الكلي للبلازما، وهذا شيء مهم إذا ما علمنا أن الماء مذيب جيد لكثير من المواد والجزيئات، وبالتالي هذا يجعله وسطاً فعالاً لنقل جزيئات المواد المذابة فيه، أما النسبة الباقية وهي الـ (10٪) تتكون من التالي:

ـ بروتينات الدم، مثل الألبومين، الجلوبولين، الثرومبين، الفبرينوجين.

ـ مواد عضوية، مثل السكريات، الدهون، الفيتامينات، الإنزيمات، الهرمونات.

ـ مواد إخراجية، مثل اليوريا، الكرياتينين، حمض اليوريك.

ـ مواد غير عضوية، مثل البوتاسيوم، الكالسيوم، الصوديوم، الحديد، الكلور، المغنيزيوم وغيرها من العناصر الأخرى.

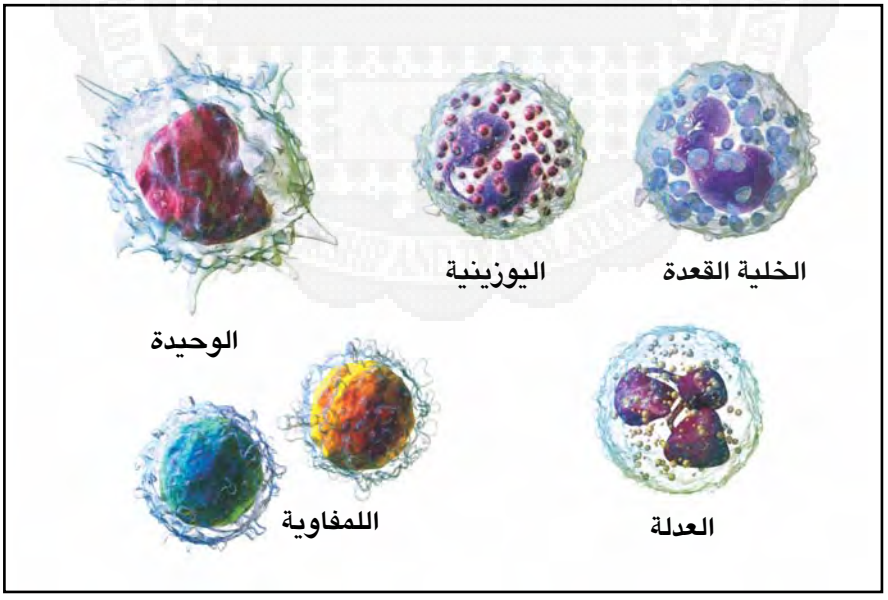
يمكن الحصول على البلازما بعملية الطرد المركزي بعد إضافة مادة مانعة للتجلط حيث إن خلايا الدم تترسب حينئذ.

ثانياً : خلايا الدم

تقسم خلايا الدم إلى ثلاثة أقسام وهي:

* **كريات الدم البيضاء** (WBC)، ولها أنواع كثيرة مثل: العدلات، واللمفاويات .... إلخ.
* **كريات الدم الحمراء** (RBC).
* **الصفيحات** (Blood Platelets).

يتكون الدم من الخلايا الحمراء والبيضاء والصفيحات الدموية، وهو يمثل 8.7٪ من حجم الجسم.



(الشكل 2) : أنواع كريات الدم البيضاء

وظائف الدم

1 ـ الوظيفة التنفسية، تتمثل في نقل الأكسجين (O_2) من الرئة إلى الأنسجة، وطرد ثاني أكسيد الكربون (CO_2) من الأنسجة إلى الرئة.

2 ـ الوظيفة الغذائية، تتمثل في نقل وتوزيع المواد الغذائية من القناة الهضمية إلى جميع أنسجة الجسم المختلفة.

3 ـ الوظيفة الإخراجية، يقوم الدم بحمل نواتج التمثيل الغذائي من الأنسجة إلى أجهزة الإخراج المختلفة، مثال ذلك: نقل ثاني أكسيد الكربون إلى الرئتين ونقل اليوريا إلى الكليتين.

4 ـ تنظيم درجة حرارة الجسم، يعمل الدم على توزيع الحرارة في جميع أجزاء الجسم المختلفة، فينقل الحرارة من الأنسجة العميقة إلى الأنسجة السطحية، وبالعكس، وهو بذلك يحافظ على توازن درجة حرارة الجسم.

5 ـ الحفاظ على توازن الماء، يلعب الدم دوراً مهماً وحيوياً في التوازن المائي داخل الجسم، حيث إنه يحافظ على كمية الماء الموجودة في الجسم، وذلك من خلال إخراج الزائد من الماء عن طريق الكليتين، وعن طريق الغدد العرقية الموجودة في الجسم.

6 ـ نقل وتنظيم إفراز الهرمونات، يقوم الدم بتنظيم إفراز الهرمونات من الغدد الصماء، كما يحافظ على نسبتها بشكل متوازن في الدم، كما يقوم أيضاً بنقل هذه الهرمونات من أماكن إنتاجها إلى الأعضاء المستهدفة.

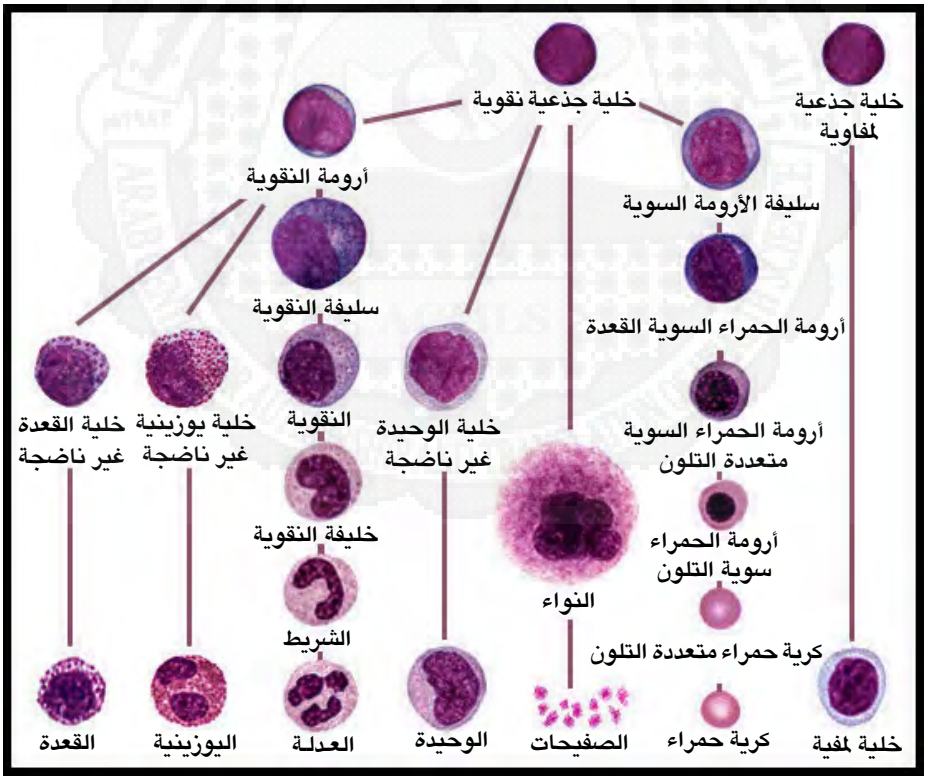
7 ـ الوظيفة المناعية والدفاع عن الجسم، يحتوي الدم على كريات الدم البيضاء التي تقوم بالدفاع عن الجسم ضد المكروبات والفيروسات التي تهاجمه عن طريق إنتاج الأجسام المضادة (الأضداد).

8 ـ تجلط و تخثر الدم: توجد في الدم عوامل التجلط التي لها دور مهم في عملية إيقاف النزف أثناء الإصابة بالجروح، وبذلك يتم الحفاظ على كمية الدم الموجودة الجسم بعملية التجلط الطبيعية.

تشكل الدم عند الجنين والطفل

يأخذ الدم بالتشكل عند جنين الإنسان في الأسبوع الثالث من الحمل في الأديم المتوسط لكيس المح (Yolk Sac)، وفي حوالي الشهر الثاني يبدأ الكبد بتكوين الدم، ويكون هو المكان الرئيسي لتكوين الدم خلال الفترة الوسطى من حياة الجنين. وبعد حوالي الأشهر الستة ينتقل تشكل تكوين الدم تدريجياً إلى نخاع العظم، وهو المكان الطبيعي لتكوين معظم الدم عند الولادة.

نخاع العظم عند الرضيع هو نسيج فعال مكوّن للدم (النقي الأحمر)، وخلال الطفولة يحل نسيج شحمي (النقي الأصفر) تدريجياً محل النقي الأحمر في العظام الطويلة، ولذا يتركز تركيب الدم بعد الطفولة في الأضلاع والقص وعظام الحوض والترقوة ولوحي الكتف والقحف.



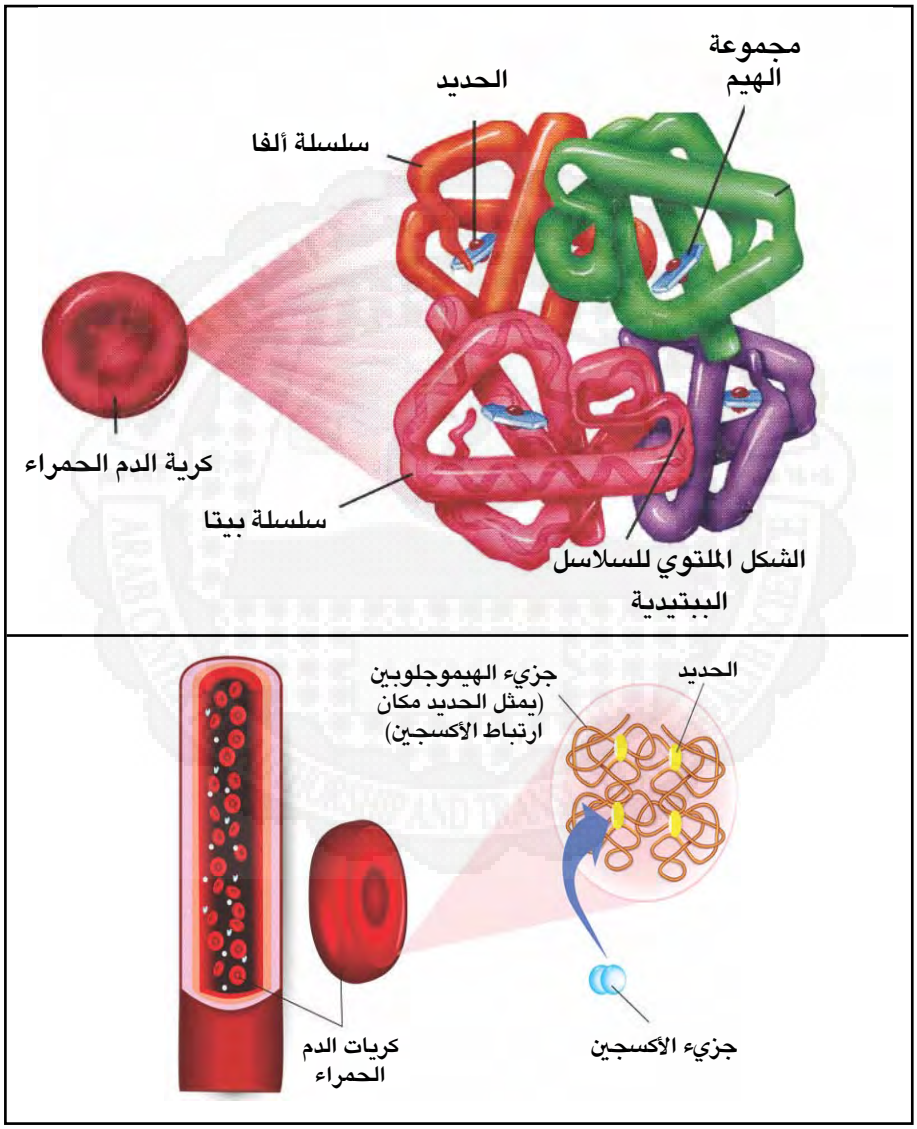
(الشكل 3) : تشكل الدم

يستلزم لتكون الكريات الحمراء إمداد ثابت من الأحماض الأمينية، وبعض الڤيتامينات والحديد، مع كميات ضئيلة من عناصر أخرى، وينظم تشكل الكريات الحمراء هرموناً خاصاً يحض على تكوينها يسمى بالإريثروبويتين (Erythropoietin) ويصنع طليعة هذا الهرمون في القشرة الكلوية، ثم يتحول إلى الإريثروبويتين الفعال حيوياً، وتزداد هذه العملية تحت تأثير نقص الأكسجين في الأنسجة، ويعمل الإريثروبويتين بشكل رئيسي على تنشيط انقسام الخلايا الجذعية إلى خلايا من الأرومة الحمراء، تخضع طلائعها الأولى لسلسلة من الانقسامات، حيث إنها تتميز باختفاء النواة، وتكوين الهيموجلوبين الذي يؤلف (90٪) من حجم الخلايا (الكريات) الحمراء الناضجة.

تشكّل الهيموجلوبين

تتطلب عملية إنتاج الطاقة الضرورية للحياة وارداً ثابتاً من الأكسجين لكل أنسجة الجسم، وقد أدى تكوين الهيموجلوبين إلى زيادة قدرة الدم على نقل غاز الأكسجين، والهيموجلوبين، وهو معقد بروتيني مؤلف من جزيء يحتوي على الحديد هو الهيم، وجزيء بروتيني هو الجلوبين، والهيموجلوبين هو جزيء رباعي مركب من زوجين من السلاسل عديدة الببتيد، ويربط بكل سلسلة منها جزيء الهيم، وهذه السلاسل لها أنماط كيميائية مختلفة حسب عمر الإنسان. فعلى سبيل المثال: يتكون الهيموجلوبين البالغ (عند البالغين) من زوجين من السلاسل ألفا وبيتا ويرمز له؛ $\alpha_2\beta_2$ وتختلف سلاسل ألفا عن بيتا بكل من عدد وترتيب الأحماض الأمينية حيث تتحكم في تكوين كل منهما جينات مختلفة. والهيموجلوبين ليس متماثلاً، إذ يوجد ضمن الكريات الحمراء للمضغة والجنين والطفل والكهل ستة أنواع من سلاسل الهيموجلوبين، (أربعة جينات للتحكم بتصنيع بروتين ألفا (سلسلة ألفا)، بينما يتحكم جينان آخران في تصنيع سلسلة بيتا، ويوجد أيضاً جينان إضافيان للتحكم في إنتاج سلسلة جاما لدى الجنين)، ويصنف الهيموجلوبين إلى: الهيموجلوبين المضغي، والهيموجلوبين الجنيني، والهيموجلوبين اليفعي (البالغين)، ولكل منها رحلان كهربي مختلف يعكس اختلاف البنية الكيميائية، وهناك آليات تطورية تتحكم بزمن ظهور هذه الأنواع من الهيموجلوبين.

هناك مجموعتان من الجينات المسؤولة عن تركيب السلاسل ألفا (α) تتواجد على الكروموسوم (16)، أما الجينات الخاصة بالسلاسل بيتا (β)، وجاما (γ)، ودلتا (δ)، فتتوضع على الكروموسوم (11)، وتلك الكروموسومات تعطي المعلومات الوراثية اللازمة لبناء السلسلة.



(الشكل 4) : جزيء الهيموجلوبين وارتباط الأكسجين

*** الهيموجلوبين المضغي**

يحتوي دم مضغة الإنسان على نوعين من الهيموجلوبين جاور (1، 2) (Gower 1, Gower 2)، بالإضافة إلى هيموجلوبين بورتلان، ويغلب هيموجلوبين جاور عند المضغة في سن (4 - 8) أسابيع جنينياً ويختفيان في الشهر الثالث من الحمل.

*** الهيموجلوبين الجنيني**

يحتوي الهيموجلوبين الجنيني (Fetal Hemoglobin; HbF) على سلاسل عديدة الببتيد جاما γ التي تحل محل السلاسل بيتا في هيموجلوبين البالغين (HbA)، ويرمز للهيموجلوبين الجنيني بـ ($2\gamma, 2\alpha$)، 2 ألفا (2α) و2 جاما (2γ)، وهو مقاوم للقلويات وتستخدم هذه الخاصية لمعايرته، ويتكون الهيموجلوبين الجنيني في الأسبوع الثامن الحملي ويؤلف (90٪) من الهيموجلوبين عند الجنين بسن حمل الأشهر الستة ثم يحدث تناقص تدريجي في نسبته حتى يشكل (70٪) من الهيموجلوبين عند الولادة ويتناقص تركيبه بعد الولادة بسرعة وتبقى منه كمية ضئيلة حتى (6-12) شهراً من العمر، وتكون نسبته أقل من (2٪) عند الطفل الأكبر.

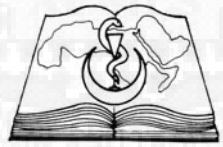
يمتاز الهيموجلوبين الجنيني عن الهيموجلوبين الموجود بالبالغين بأن له القدرة على الارتباط بكمية أكبر من الأكسجين، مما يمنح الجنين إمداداً وفيراً من الأكسجين، وقد يظهر هذا النوع في دم البالغين مما يشير للإصابة بفقر الدم المنجلي.

*** الهيموجلوبين البالغ**

يمكن كشف قليل من الهيموجلوبين البالغ (Adult Hemoglobin ; HbA) ($2\beta, 2\alpha$) حتى عند دم المضغة، وقد مكن ذلك من تشخيص اضطرابات السلسلة بيتا كالثلاسيمية في وقت مبكر أي في حوالي الأسبوع 20/16 من الحمل، ويقوم التشخيص ما قبل الولادة على استقصاء بنية السلاسل بيتا المستحدث، أو قياس

معدل إنشائها، ويمكن التوصل للتشخيص في فترة مبكرة باستخدام وسائل البيولوجيا الجزيئية إن كان الاضطراب الهيموجلوبيني ناجماً عن خلل في بنية الدنا(DNA) وبأخذ عينات من السائل السلوي، حيث يمكن كشف الاضطرابات الناجمة عن حذف الجينات كما هي في حالة الثلاسيمية ألفا. ويتكون الهيموجلوبين البالغ من ($2\beta, 2\alpha$) بنسبة تقدر بـ (5-10٪) من الهيموجلوبين خلال الشهر الخامس الحملي ويزداد لتقترب نسبته إلى (30٪) عند الوليد، ثم يزداد في حوالي الشهر السادس إلى عمر السنة.

بصفة عامة، الدم عند البالغين يحتوي على ثلاثة أنواع من الهيموجلوبين هي: النوع الأول هو الهيموجلوبين A، وهو الأكثر شيوعاً وتصل نسبته إلى (95٪)، ويحتوي على وحدتين من سلسلة ألفا، ووحدتين من سلسلة بيتا ($2\alpha, 2\beta$)، النوع الثاني هو الهيموجلوبين A2، مكون من وحدتين ألفا، ووحدتين من سلسلة دالتون ($2\alpha, 2\Delta$)، ومتواجد بكمية ضئيلة في دم البالغ، أما النوع الثالث فهو الهيموجلوبين F ($2\alpha, 2\gamma$) ويتواجد عند فئة قليلة خاصة المصابين بفقر الدم المنجلي والثلاسيمية بيتا.



ACAMLS

الفصل الثاني

أمراض الهيموجلوبين

تمثل الاعتلالات أو الأمراض الهيموجلوبينية أحد أنماط العيوب الجينية الناتجة عن خلل في التركيب الجيني لسلاسل الجلوبين الخاصة بجزيء الهيموجلوبين. تقسم أمراض الهيموجلوبين إلى نوعين من الاضطرابات وهما، النوعية والكمية. تنتج الاضطرابات النوعية من طفرات جينية تخل بترتيب الأحماض الأمينية في سلسلة الجلوبين، وبذلك تتغير تركيبة ووظيفة الهيموجلوبين. وعادة ما تسمى أمراض الهيموجلوبين النوعية باضطرابات الهيموجلوبين، وتشمل الاضطرابات النوعية:

1 ـ قلة ذوبان الهيموجلوبين.

2 ـ عدم استقرار الهيموجلوبين.

3 ـ خلل الارتباط بالأكسجين

4 ـ تغير في خاصية الأكسدة في مركب الحديد والهيم.

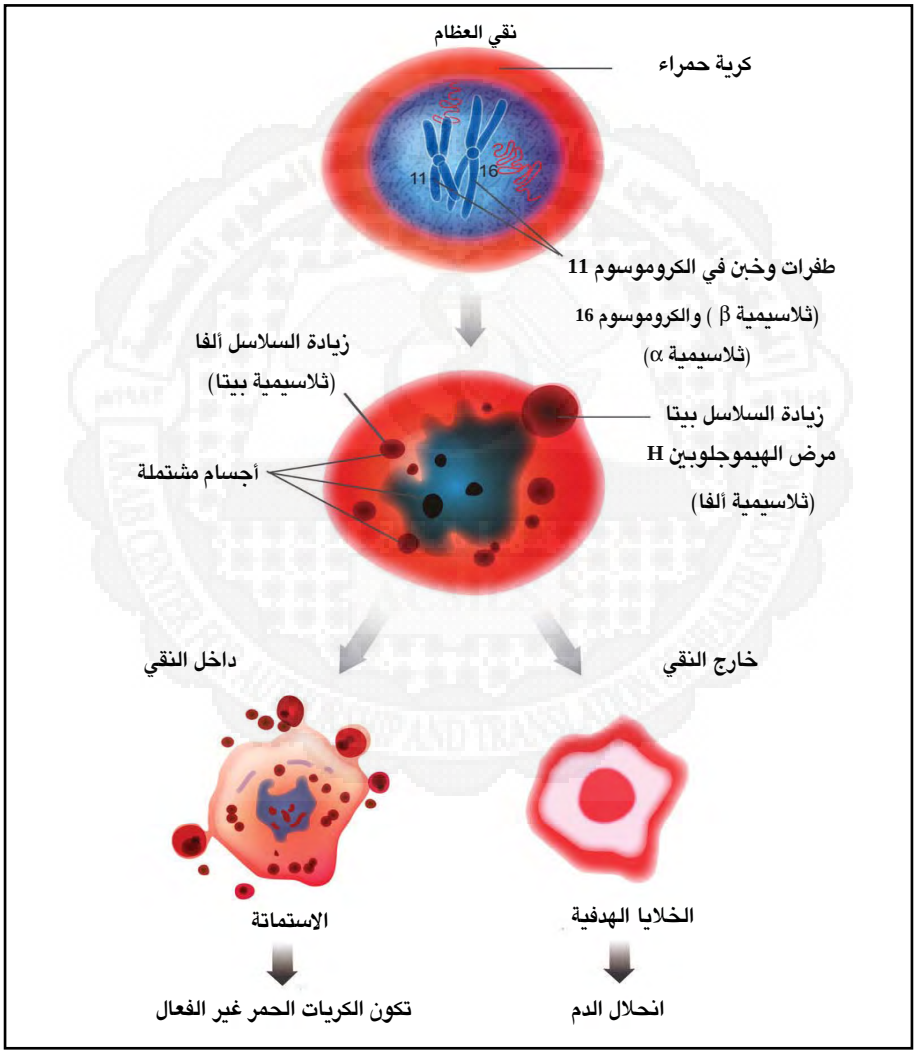
أما أمراض الهيموجلوبين الكمية فتنتج من نقص أو فقد التوازن في إنتاج أحد أنواع السلاسل المكونة لجزيء الهيموجلوبين الطبيعي. وهذه الأمراض تسمى بالثلاسيمية. وكل من أمراض الهيموجلوبين النوعية والكمية تنقسم حسب سلسلة الجلوبين المتأثرة. فهناك الثلاسيمية α أو الثلاسيمية β.

الثلاسيمية

تحدث الثلاسيمية نتيجة خلل وراثي يؤدي إلى حدوث طفرات ونقص كمي حاد في تكوين الهيموجلوبين الطبيعي. تؤدي الطفرات الناجمة إلى تقليل تكوين السلسلة α، وفي هذه الحالة تسمى الثلاسيمية ألفا أو إلى تقليل تكوين السلسلة β، وتسمى الثلاسيمية بيتا. يسبب هذا المرض تكسر دم مزمن، وفقر دم شديد قد

يسبب الوفاة، وغالباً ما يشخص الأطفال في مراحل أعمارهم الباكرة من الولادة وحتى عمر أربع سنوات.

تنقسم الثلاسيمية إلى ثلاثة أنواع بحسب الخلل الحادث في سلسلة الجلوبين (ألفا، أو بيتا)، وقد انتشرت طفرة الثلاسيمية على مر الزمن في دول البحر الأبيض المتوسط، الشرق الأوسط، الهند، باكستان، وجنوب آسيا.



(الشكل 5) : آلية حدوث الثلاسيمية

ينتقل مرض الثلاسيمية وراثياً من الآباء للأبناء، وقد يظهر المرض على الأبناء في حال كون الوالدان حامليّن للمرض أو مصابيّن به، وتكون احتمالية الإصابة بنسبة (25٪)، وقد يكون أحد الوالدين حاملاً للمرض، فمن الممكن أن ينتقل إلى بعض الأبناء بصورة بسيطة (حامل للمرض) ولا تظهر عليه أعراض، أو تظهر عليه أعراض فقر الدم بشكل بسيط. وفي العموم تحدث الثلاسيمية ألفا بسبب طفرة حذف في الدنا (DNA)، بينما الثلاسيمية β تكون بسبب حدوث طفرة. وإذا حدث طفرة بسبب نقص سلسلة ألفا أو بيتا يؤدي بدوره إلى عدم اتزان بين أنواع السلاسل الـ α أو الـ β في الهيموجلوبين المتكون، مما يؤدي إلى خلل في وظيفة سليفة كريات الدم الحمراء في نخاع العظم ويؤثر على جدار كريات الدم الحمراء.

إذا كان الاختلال الحادث في تكوين سلسلة الجلوبين β/α شديداً فإن معظم سليفة الكريات الحمراء تتحطم قبل الوصول لمجرى الدم. يتكون فقر الدم ذو الخلايا الحمراء صغيرة الحجم كمحاولة من نخاع العظم للتعويض عن فقر الدم الحادث، وبزيادة التعويض من نخاع العظم، وكونه بصورة غير ملائمة تتكون خلايا الدم الحمراء غير الفعالة.

والثلاسيمية لها تسميتان مستقلتان: جينية، وإكلينيكية، وتعتمد التسمية الجينية على نوع الطفرة (α، β)، بينما تعتمد التسمية الإكلينيكية على أعراض (حامل المرض)، واحتياج المريض لنقل الدم الخارجي.

الثلاسيمية بيتا (β)

الثلاسيمية β تنتج عن أكثر من 150 طفرة جينية في الجين المسؤول عن تكوين الجلوبين β . ومعظم الطفرات تكون بحذف أو استبدال قاعدة واحدة في المركب الجيني. وقد لوحظ أيضاً خلل في نسخ الرنا (RNA) وتمريره وترجمته واستقرار التركيب الجيني لسلسلة β. وهناك طفرات أخرى في ترميز جين الجلوبين، وتؤدي إلى طفرة اقتطاع لسلسلة الجلوبين، مما يؤدي إلى عدم تكوين سلسلة الجلوبين بيتا، وهذا ما يسمى ثلاسيمية β^0، ومن ناحية أخرى فإن الخلل في التنظيم الجيني يؤدي إلى تغييرات في الجين، وبدوره يؤدي إلى تقليل تكوين السلسلة β وليس انعدامها وتسمى (ثلاسيمية β^+). تعتمد الصفات الإكلينيكية لمريض الثلاسيمية على الألائل غير الطبيعية المتوارثة. ودائماً ما تكون الثلاسيمية الكبرى (كولي) هي ثلاسيمية β^0، والثلاسيمية الوسطى (ثلاسيميةβ^+). والحاملون للثلاسيمية β يكون لديهم خلل في أليل واحد فقط.

(الشكل 6) : وراثة الثلاسيمية

فيزيولوجية المرض

يؤدي الخلل الجيني في الثلاسيمية إلى التقليل من إنتاجية السلسلة β وزيادة في إنتاج السلسلة ألفا، ويؤدي إلى خلل في تركيبة الهيموجلوبين الرباعية ($\alpha 2$، $\beta 2$) لمركب الهيموجلوبين A البالغ، أو الهيموجلوبين اليفعي، وتقليله مما يؤدي إلى تكون خلايا دم حمراء ناقصة الصباغ صغيرة الحجم وخلايا مستهدفة، وهذه من خصائص مرض الثلاسيمية. بالإضافة إلى تراكم السلاسل α، مما يؤدي إلى تحطيم سليفة الخلايا الحمراء في نخاع العظم، وتضخم الطحال بسبب تكسر الخلايا الحمراء خارج النقي، مما يؤدي إلى قصر حياة الخلايا الحمراء. وفي حالات الثلاسيمية الشديدة فإن معدل تكون الهيموجلوبين الجنيني يزيد في الخلايا الحمراء بعد مرحلة الطفولة المبكرة التي من المفروض أن تكون قد قلت كميته بعد إحلال الهيموجلوبين اليفعي مكانه، ويرجع السبب في ذلك إلى أن الهيموجلوبين الجنيني يحتوي على 2γ، 2α، ولهذا السبب فإن هذه الكريات الحمراء تعمر أكثر في نخاع العظم والدورة الدموية.

(الشكل 7) : طفل مصاب بثلاسيمية بيتا

العلامات والأعراض الإكلينيكية

تختلف العلامات الإكلينيكية، وعادة ما تكون الأعراض بسبب نقص الأكسجين في الدم، والإصابة بفقر الدم، وتكون الأعراض ظاهرة بعد عمر ستة أشهر عندما يقل الهيموجلوبين الجنيني. وفي غياب نقل الدم للطفل يؤدي إلى:

- شحوب بالبشرة، وتعب، وضعف.
- اليرقان (الصفرة)، واصفرار لون البول.

ـ تضخم الطحال والكبد، مما يؤدي إلى وجود ألم بالبطن.

ـ تغيرات في الهيكل العظمي.

ـ تباطؤ نمو الطفل.

ـ توسع بالنقي، وتضخم نخاع العظم، وضعف قشرة وكثافة العظم كمحاولة لإنتاج كريات دم حمراء جديدة، وذلك لتعويض فقر الدم الحادث، مما يؤدي إلى سهولة كسر العظم وبطء في النمو.

ـ الحصى المرارية وأمراض القلب المختلفة.

ـ معظم المصابين بالثلاسيمية الكبرى لا ينجون بحياتهم دون نقل الدم خلال عمر السنوات الخمس.

نقل الدم وداء ترسب الأصبغة الدموية في أنواع الثلاسيمية بيتا المختلفة

يقلل نقل الدم والكريات الحمراء من فقر الدم الموجود، ويحد من تكون الخلايا الحمراء غير الفعالة. وبالتالي يقلل من أعراض مرض الثلاسيمية خاصة ضعف أو بطء النمو وتغير الهيكل العظمي، وبسبب نقل الدم المزمن تزيد نسبة الحديد بالجسم (داء ترسب الأصبغة الدموية) وامتصاصه من الأمعاء.

إن علاج زيادة الحديد مهم جداً للتقليل من مضاعفات تراكم الحديد في أعضاء الجسم، وبذلك تقل نسبة الأمراض المصاحبة لتراكم الحديد ونسبة الوفيات، ويؤدي عدم استخلاب الحديد بالشكل الجيد من الجسم إلى تراكم الحديد في الأعضاء الحيوية من الجسم مثل القلب، الكبد، الغدد الصماء، مما يسبب تليفها ويؤثر بدوره على وظيفة هذه الأعضاء، كما تزيد فرصة الإصابة بالتهاب الدم بجرثومة اليرسينة الملهبة للمعى والقولون *(Yersinia Enterocolitica)* إذا كانت نسبة الحديد عالية.

المرضى الذين يعانون من الثلاسيمية الوسطى يكون لديهم فقر دم متوسط الشدة، وعادة لا يحتاجون إلى نقل الدم، وفي هذه الحالة يكون هناك مدى منخفض للعلامات الإكلينيكية من حيث التضخم الطحالي الكبدي، وبروز وتضخم العظم.

يحتاج بعض هؤلاء المرضى إلى نقل الدم بين فترة وأخرى، بينما لا يحتاج البعض الآخر إلى نقل الدم رغم فقر الدم الذي يعانون منه دون أي أعراض. وهؤلاء المرضى يعانون من إنتاج الخلايا الحمراء غير الفعال، وزيادة امتصاص الحديد عبر الأمعاء، وعلى الرغم من عدم نقل الدم لهؤلاء المرضى، إلا أنهم يعانون من زيادة نسبة الحديد، وتراكمه في الكبد أو القلب أو الغدد الصماء، وقد لوحظ مؤخراً زيادة فرصة الإصابة لديهم بالجلطات الوريدية أو الشريانية في الثلاسيمية الكبرى والوسطى خاصة بعد استئصال الطحال.

الثلاسيمية الصغرى عادة ليس لها أي أعراض إكلينيكية، إلا وجود خلايا حمراء صغيرة الحجم تظهر من خلال تحليل الدم الكامل.

التشخيص والنتائج المخبرية

يعتمد التشخيص على:

1 ـ الأعراض والعلامات الإكلينيكية: حيث يجرى تشخيص الثلاسيمية الوسطى، أو الثلاسيمية الكبرى (الشديدة) منذ مرحلة الطفولة المبكرة، لأن الأعراض تظهر عادة قبل بلوغ الطفل المصاب بثلاسيمية السنة الثانية من عمره.

2 ـ التاريخ الطبي المرضي.

3 ـ الفحص الجسدي.

4 ـ الاختبارات التشخيصية، مثل: تعداد الدم الشامل، وفحص الهيموجلوبين والفحص الجيني، ونجد فيه:

* عدد كريات الدم الحمراء المنخفض (فقر الدم ناقص الصباغ صغير الكريات) (Microcytic Hypochromic Anemia).

* نسبة الهيموجلوبين منخفضة عن الطبيعي (دليل على الإصابة بفقر الدم).

* فحص شريحة الدم (لطاخة الدم المحيطي)، ونجد فيه كريات دم حمراء هدفية، أو كريات حمراء إهليليجية.

* فحص الهيموجلوبين بطريقة الرحلان الكهربي، ونجد فيه:

ـ غياب الهيموجلوبين البالغ (HbA).

ـ زيادة الهيموجلوبين الجنيني (HbF).

ـ زيادة الهيموجلوبين A_2 (HbA_2).

* قياس محتوى الحديد في الدم اعتماداً على مركبات الحديد في الدم مثل قياس البيتا جلوبين الناقل للحديد في البلازما (ترانسفيرين المصل)، والفيريتين والسعة الرابطة للحديد.

* قياس اليوروبيلين: وهو قياس نسبة البيليروبين الناتج عن تكسر كريات الدم الحمراء في البول، وعادة ما تكون مرتفعة.

5 ـ تحليل الدنا (DNA): لفحص الجينات المسؤولة عن إنتاج الجلوبين بيتا بالسلاسل البروتينية، وكذلك لتحديد نمط الوراثة، وتحديد الحالة الوراثية للمريض من حيث كونه حاملاً للمرض.

6 ـ التاريخ المرضي العائلي والوراثي.

7 ـ فحص الدم لأفراد العائلة.

المعالجة

تعتمد المعالجة على شدة المرض من حيث (ثلاسيمية كبرى أو صغرى)، وتشتمل المعالجة على:

1 ـ نقل الدم والخلايا الحمراء، وهي العلاج الأساسي لمرضى الثلاسيمية β الكبرى، وذلك مع بداية التشخيص في مرحلة الطفولة وبهذا نتفادى بعض مضاعفات المرض الشديدة. وبرنامج نقل الدم المستمر لاستمرارية المحافظة على مستوى الهيموجلوبين أكثر من (9.5) جرام/ديسي لتر.

2 ـ استخلاب الحديد (إعطاء دواء لإزالة معدن الحديد من الجسم،) ويبدأ هذا الدواء حالما يصل مستوى مخزون الحديد أكثر من (1000) مكروجرام /ديسي لتر. وهذا بعد نقل الدم لمدة تتراوح بين عام إلى عام ونصف.

3 ـ إعطاء ڤيتامين C يساهم بإخراج الحديد من الجسم.

4 ـ تناول متممات حمض الفوليك، وهو نوع من أنواع الڤيتامين B، ليساعد على بناء كريات الدم الحمراء السليمة.

5 ـ استئصال الطحال في بعض الحالات القليلة، ويحبذ أن يؤجل الاستئصال بعد سن الخامسة من العمر نظراً لما يزيد ذلك من فرصة تعرض الطفل للالتهابات الجرثومية.

6 ـ العلاج الأكيد هو زرع نخاع العظم من متبرع مطابق من حيث مستضدات الكريات البيض (HLA) للمريض وعادة ما يكون المتبرع الأخ أو الأخت. ونتيجة زرع النخاع تعتمد على عمر المريض، وظيفة الكبد، أو أمراض الكبد إن وجدت، وحجم مخزون الحديد.

7 ـ العلاج الجيني: هو العلاج الجاري العمل عليه واكتشافه حالياً.

الثلاسيمية ألفا (α)

هي إحدى أنواع الثلاسيمية، يحدث فيها نقص أو انعدام تكوّن السلسلة ألفا في هيموجلوبين الدم، مما يؤدي إلى خلل في تركيبها. تنتشر الثلاسيمية α في إفريقيا، ودول البحر الأبيض المتوسط، وجنوب شرق آسيا، وفي دول الشرق الأوسط.

الأساس الجزيئي

المورثات الجينية (الأليل) اللازمة لتكوين السلسلة α تكون موجودة على كروموسوم 16، مما يجعل عيوب المرض في الثلاسيمية α أكثر اختلافاً من الثلاسيمية β . ويكون عدد المورثات اللازم لصناعة هذه السلسلة أربعة، وتكون الثلاسيمية α^0 وهي عدم وجود جينات في نفس الكروموسوم، والثلاسيمية α^+ بسبب حذف جين واحد في الكروموسوم 16. وهناك توارث للثلاسيمية α بغير طريقة الحذف، وتكون بسبب عيب في نسخ أو ترجمة المعلومات الوراثية الموجودة على الجين، مما يؤدي إلى إنتاج سلسلة ألفا (α) غير مستقرة.

العلامات والأعراض الإكلينيكية

بخلاف النظر عن الثلاسيمية β، فإن الثلاسيمية α تؤثر على الجنين خلال مراحل تكوينه الأولى، وكذلك في مراحل الحياة المختلفة، حيث إن المظاهر الإكلينيكية للثلاسيمية α تختلف باختلاف الخلل الحادث في تركيب المادة الجينية المسؤولة عن تكوين السلسلة ألفا التي تدخل في تركيب الهيموجلوبين بأنواعه الثلاثة (HbA, HbA_2, HbF)، مما يؤدي إلى إنتاج هيموجلوبين غير طبيعي، ونقص في قدرة الهيموجلوبين على نقل الأكسجين، وكذلك تكسر في خلايا الدم منتجاً فقر الدم الانحلالي وتضخم الطحال.

ففي حالة وجود التركيب (--/--) يعاني الجنين من فقر الدم الشديد وتضخم بالطحال والكبد، وذلك لعدم تكّون الهيموجلوبين الجنيني، ويزداد تكّون السلاسل جاما مما يؤدي إلى تشكل الهيموجلوبين بارت (Hemoglobin Bart)، وتتراكم السوائل في الجنين، ويصاب بهبوط وفشل في القلب، وهذه تسمى متلازمة موه الجنين بهيموجلوبين بارت، حيث يتوفى الجنين بين الأسبوع (30-40) من الحمل أو عند الولادة. ويزداد أيضاً تركيب السلاسل بيتا وتشكل الهيموجلوبين H (HbH) (-α،--)، ويأخذ صوراً مختلفة منها الشديد الذي يعتمد على نقل الدم الخارجي، ومنها الحالات التي لا تحتاج إلى نقل الدم. ومن المظاهر الواضحة لفقر الدم، الشحوب، والصفرة (اليرقان)، وتضخم الطحال.

النتائج المخبرية

تكون نتائج تحليل الدم تبعاً للخلل في عدد الألائل (الموروثات)، فمثلاً:

1 ـ خلل في أليل واحد، تسمى الثلاسيمية ألفا الصامتة، ويكون الشخص حاملاً فقط للمرض ويحتاج التشخيص في هذه الحالة لتقنيات خاصة.

2 ـ خلل في أليلين، تسمى خلة الثلاسيمية ألفا، ويكون لدى المصاب في هذه الحالة فقر دم معتدل، والكريات الحمراء صغيرة، ويتم الكشف عن هذه الحالة بفحص الدم.

3 ـ خلل في ثلاثة من الألائل، تسمى داء الهيموجلوبين "H"، ويتشكل هيموجلوبين شاذ يسمى هيموجلوبين H، ويتم الكشف عنه من خلال الرحلان الكهربي، كما يوجد في فحص الدم فقر الدم ناقص الصباغ صغير الكريات، وتبكل الكريات، وارتفاع عدد الكريات الشبكية.

4 ـ خلل في أربعة من الألائل: يسمى موه الجنين، وغالباً ما يموت الجنين داخل رحم الأم الحامل، أو بعد الولادة بوقت قصير، ويتكون هيموجلوبين بارت، ويتم الكشف عنه من خلال الرحلان الكهربي.

المعالجة

* الجنين المصاب بالثلاسيمية α^0 ينقل له الدم وهو في بطن أمه لإنقاذ حياته. ثم المعالجة بنقل الدم بعد الولادة، ثم زرع النخاع المطابق له.

* مرضى هيموجلوبين H، عادة لا يحتاج أي تدخلات علاجية عدا المساندة بحمض الفوليك، والمتابعة لحجم الطحال في العيادة، لكن المرضى الذين يعانون من فقر الدم وتضخم الطحال يكون نقل الدم واستئصال الطحال حلاً بديلاً لهم.

التوصيات

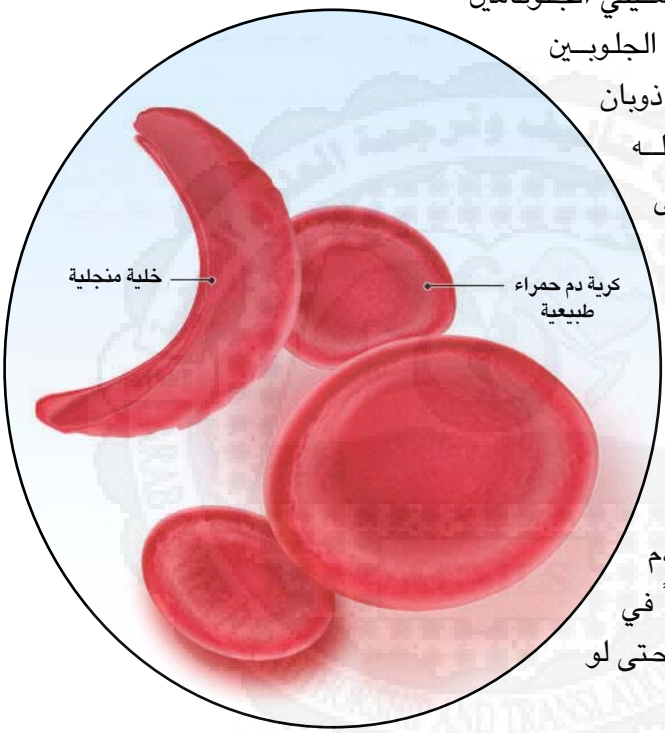
إن المسح لتشخيص أمراض الدم الوراثية يقلل من عبء المرض على المريض، وذلك بسرعة تشخيصه وعلاجه، وتعد أمراض دم الأطفال الوراثية من الأمراض المزمنة التي تحتاج عناية خاصة ومتابعة طوال فترة الحياة، لذا فقد بذلت دول العالم جهدها لحصر هذه الأمراض، وذلك بالفحص الإلزامي ما قبل الزواج، وفحص حديثي الولادة بالمسح عن تلك الأمراض الوراثية، وذلك للكشف عن هذه الحالات ومتابعتها مبكراً، وتدارك مضاعفات المرض التي تؤثر على جودة حياة الطفل المصاب. ولهذا في بعض الدول تُجرى فحوصات مبدئية عند دخول المدارس مسحاً لبعض أمراض الدم لدى الأطفال.

ومن أمراض الدم الوراثية التي يحدث فيها اضطرابات بالهيموجلوبين مرض فقر الدم المنجلي والثلاسيمية التي تعد من أشد أمراض الدم الوراثية، ومعظم هذه الحالات تشخص بين عمر (2-4) سنوات حيث تظهر على الطفل أعراض المرض من

شحوب وصفرة وضعف عام وضعف البنية وتغير ملامح الوجه وتضخم الطحال والكبد، واكتشاف المرض المبكر يحمي الطفل من مضاعفاته الخطيرة.

فقر الدم المنجلي

إن مرض فقر الدم المنجلي هو مرض وراثي ذو وراثة متنحية، وذلك بسبب استبدال الحمض الأميني الجلوتامين بالفالين في سلسلة الجلوبين البيتا، وهذا يقلل من ذوبان الهيموجلوبين مما يجعله غير مرن، ويؤدي إلى صلابة الخلية الحمراء وتأخذ شكل المنجل، ويقلل من فرصة حياتها الطبيعية، وهذا بدوره يؤدي إلى مظاهر مرض فقر المنجلي. وهناك أنواع من فقر الدم المنجلي، كلها تسبب آلاماً في العظام وتكسر دم مزمن حتى لو اختلفت في الشدة



(الشكل 8) : خلية الدم المنجلية

العلامات والأعراض الإكلينيكية

1 ـ أكثر الأعراض التي يتجلى بها المريض هي، آلام شديدة بالعظام بسبب انسداد الشعيرات الدموية، وفي الأطفال الصغار يبدأ المرض بالتهاب الأصابع، وذلك بإصابة العظام الصغيرة في الكف والقدم، ولكن الألم ينتشر في أي مكان بالجسم كالأطراف أو الصدر أو البطن .... إلخ.

2 ـ عادة ما يكون هناك شحوب واصفرار بالبشرة بسبب تكسر الدم المزمن.

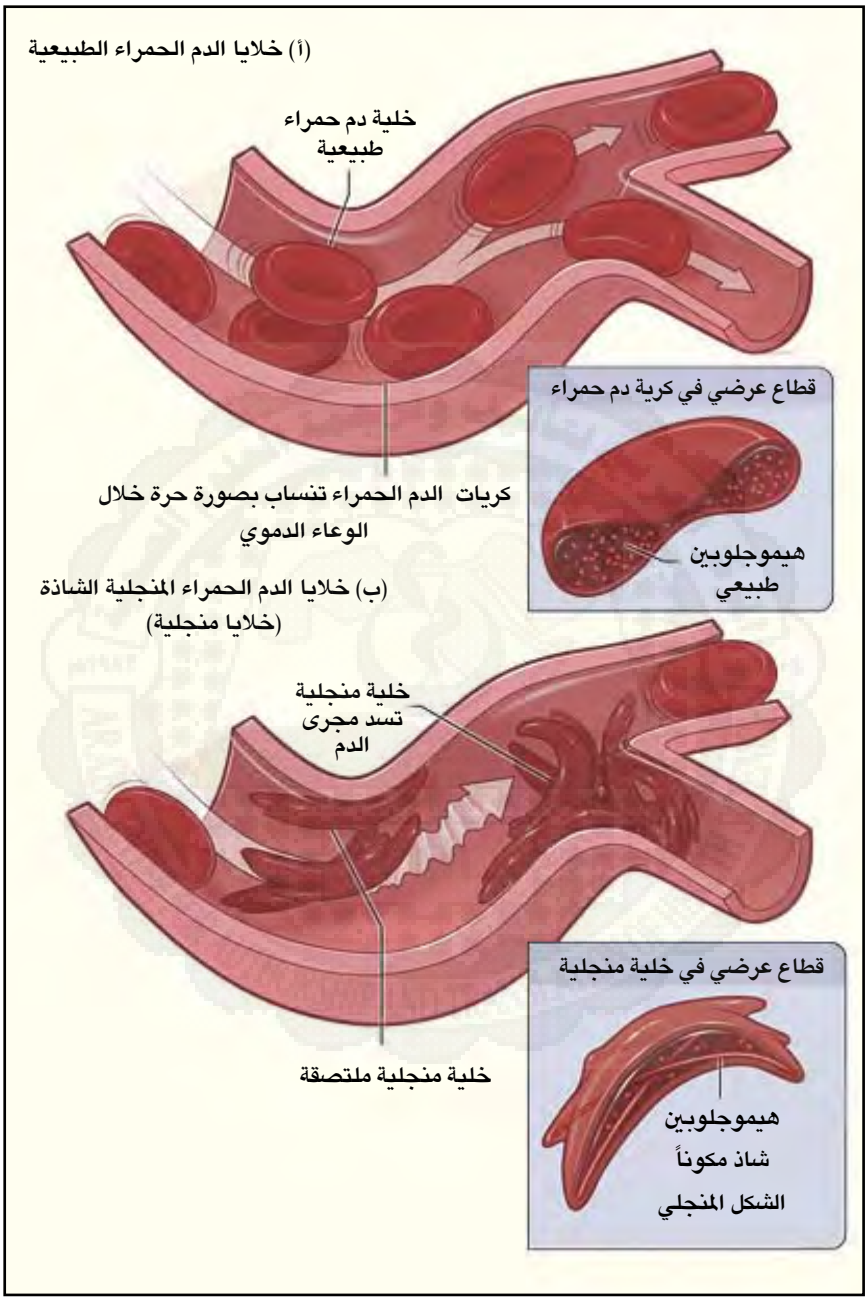
3 ـ يعاني الطفل من قصر في القامة أو تأخر في البلوغ.

4 ـ آلام متكررة في الصدر، ونوبات التهاب الرئة المتكررة التي تؤدي إلى المرض الرئوي المزمن وارتفاع ضغط الشريان الرئوي.

5 ـ في بدايات مرض فقر الدم المنجلي تتضح صورة ضمور وظيفة الطحال حتى لو كان المريض يعاني من تضخم الطحال، وبسبب هذا تضعف مناعة المصاب ويكون معرضاً للالتهابات الجرثومية الخطيرة أكثر خاصة بالمستدمية النزلية، والجرثومة الرئوية (Pneumococcus, Haemophilus Influenzae)، وكذلك السلمونية. قد تعرض الكثير من الأطفال للالتهابات الخطيرة، وذلك قبل ظهور المضادات الحيوية الوقائية خلال السنوات الخمس الأولى من حياتهم.لذا وجب علينا اكتشاف المرض مبكراً منعاً لهذه الظواهر والالتهابات الخطيرة.

المضاعفات المحتملة

الجدير بالذكر أن أشد مضاعفات مرض فقر الدم المنجلي هي جلطات الدماغ، حيث تحدث بنسبة (11٪) بعمر (20) سنة و(15%) بعمر (30) سنة و(24٪) بعمر (45) سنة في مرضى فقر الدم المنجلي، لكن الجلطات الدماغية الصامته في الأطفال تكون بنسبة (20٪)، وذلك بسبب تغيرات في شرايين الدماغ بسبب التصاق كريات الدم الحمراء مع بعضها البعض، وتأثيرها على بطانة الشرايين، ونادراً ما تتكرر هذه الجلطات الدماغية الصامتة بعد سن الـ 16 سنة، وهناك مضاعفات أخرى لمرض فقر الدم المنجلي مثل تآكل ونخر العظم، وعادة ما يكون برأس عظم الذراع أو رأس عظم الفخذ، ويحدث في الأطفال بنسبة (20-30٪) وبنسبة (50٪) من البالغين، ويتعلق به العديد من الآثار المرضية والإعاقة، حيث إن الطرق العلاجية غير مجدية للأطفال خاصة إذا احتاج بعض الأطفال إلى تبديل المفصل بمفاصل صناعية مع الاستمرار بالعلاجات الدوائية. ومن المضاعفات الأخرى لفقر الدم المنجلي ارتفاع ضغط الشريان الرئوي، الفشل الكلوي، تقرحات بالساق، تأثر شبكية العين، التلف الكبدي.



(الشكل 9) : الخلايا المنجلية وتجمعها يسد مجرى الأوعية الدموية

المعالجة

* يتوجه علاج فقر الدم المنجلي إلى التشخيص المبكر والإرشاد والنصح العائلي والمتابعة الجيدة في مركز طبي متخصص، والعلاج المتبع يكون بهدف تخفيف حدة المرض.

* إعطاء البنسلين الوقائي لمنع الالتهابات الجرثومية، وإعطاء حمض الفوليك، وعلاج الحالات الحادة والمضاعفات المزمنة. بالرغم من أن هناك محاولات عدة لإنتاج أدوية مضادة للداء المنجلي، لا تزال معظمها لغرض الأبحاث فقط، والدواء الوحيد الموافق عليه دولياً لعلاج فقر الدم المنجلي هو الهيدروكسي يوريا (Hydroxyurea, HU) الذي لوحظ مع استخدامه انخفاض في معدل آلام العظام والحاجة لنقل الدم، وقد لوحظ مع استخدامه زيادة إنتاج الهيموجلوبين الجنيني (HbF)، حيث بلغت الزيادة في الهيموجلوبين الجنيني إلى (18٪) أو أكثر، وقد لوحظ نفس معدل الزيادة في الأطفال خاصة في الذين لديهم مستوى عالٍ من الهيموجلوبين الجنيني.

(الشكل 10) : الطعام الصحي علاج جيد لفقر الدم

التشخيص

* التاريخ المرضي المفصل والفحص الإكلينيكي.
* فحص تعداد كريات الدم الحمراء.
* فحص ذوبان الهيموجلوبين.
* فحص شريحة الدم.
* الرحلان الكهربي للهيموجلوبين (لاكتشاف الهيموجلوبين S).

مرض فقر الدم المنجلي في دولة الكويت ودول الخليج العربي

يتواجد فقر الدم المنجلي في الكويت ودول الخليج العربي، وينتشر الهيموجلوبين المنجلي بنسبة (3٪)، وما يقارب من (50٪) من المرضى لديهم الهيموجلوبين المنجلي (HbSS)، معظم المرضى لديهم نسبة عالية من الهيموجلوبين الجنيني (HbF) يتراوح بين (10-30٪)، وهو عالٍ في الأطفال الصغار الذين هم دون سن الرابعة حيث تصل نسبته إلى (30-40٪). وهذا يوضح تاريخ بداية المرض حيث تبدأ معالمه، ومن ثم مضاعفاته وتأثير الهيموجلوبين الجنيني (HbF) على مظاهر المرض وحدّته، ويؤيد الاستراتيجية العلاجية له بالأدوية التي تزيد من نسبة الهيموجلوبين الجنيني في المرضى الذين لديهم الهيموجلوبين الجنيني (< 10٪).

الخطط الصحيّة للعناية الفرديّة

يجب أن يكون لكل مرضى فقر الدم المنجلّي والثلاسيمية بيتا خطط علاجيّة فرديّة لما لديهم من مضاعفات مرض متعددّة جديّة وخطيرة تؤثر على مختلف أعضاء الجسم.

* ومن الممارسات الجيّدة لخطط العناية الصحيّة الفرديّة أنه لابد من وجود خطة عناية فرديّة لكل صغار السن الذين يعانون من مشكلات صحية مزمنة وخطيرة

وهذا عن طريق طبيب دم الأطفال المعالج أو الممرضة المرشدة، وذوي المرضى، والمرضى بأنفسهم. هذه الخطط الوقائية فرديّة ولكنها تغطي على الأقل:

- العوامل التي تحفظ الطفل في المدرسة.
- ترتيبات لإعطاء مسكن ألم لمرضى فقر الدم المنجليّ في المدرسة.
- ماهية الطوارئ وكيف نتعامل معها.
- قائمة المتصلين من ذوي المرضى وطبيب الصحة المدرسية المباشر.
- الحالات وهؤلاء الذين سيحضرون محاضرات وورش العمل لفقر الدم المنجلّي في البرنامج التدريبي من وزارة الصحة. وهذه الخطة تتجدّد كل سنة دراسيّة من قبل طبيب دم الأطفال المعالج.

* طريق الوقاية الوحيد من هذا المرض هو الفحص الطبي قبل الزواج للتأكد من خلو أحد الطرفين من صفة المرض، فسلامة أحد الطرفين تكفي لإنجاب أطفال أصحاء.
* الرفع من مستوى الوعي الصحي للأفراد عن أمراض الدم، وخاصة الوراثية، وطرق الوقاية.

طوارئ وأمور طبية تتعلق بمرضى فقر الدم المنجلّي

متلازمة الصدر الحادة، العلامات والأعراض تشمل، آلاماً في الصدر، سعالاً، صعوبة في التنفس، وحمى، ربمّا تتشابه مع حالات الأنفلونزا، ومن الضروري تشخيص الطبيب المعالج لهذه الحالة.

الأزمات اللاتنسجية، وفي هذه الحالة تقل مؤقتاً وظيفة نخاع العظم، ويقل إنتاج الخلايا الحمراء، وهذا عادة ما يكون بسبب العدوى بالڤيروسة الصغيرة (B19) *(Parvovirus* B19)، وهذا يؤدي إلى انخفاض حاد في عدد الخلايا الحمراء أو فقر الدم الحاد. ومن علاماته: الشحوب والإرهاق والنبض السريع.

الحرارة، الأطفال المصابون بفقر الدم المنجلّي عرضة للإصابة بالالتهابات الجرثومية

أكثر من غيرهم، فالحرارة أكثر من (38) درجة مئوية تعتبر من إحدى علامات الالتهاب الجرثومي. كل الأطفال المصابين بفقر الدم المنجلي يجب أن يفحصهم الطبيب في حالة حدوث الحرارة.

متلازمة اليدين والقدمين، تتميز بحدوث انتفاخ مؤلم في اليدين والقدمين مصاحباً بالحرارة. ودائماً يحدث مع الأطفال دون سن الخامسة، ومن المهم للحضانات ورياض الأطفال معرفة هذه المعلومة.

أزمات الألم، تكون بأي مكان في الجسم، وعادة تنتج عن الجفاف أو التعرض لبرودة أو لحرارة الجو، ويكون استمرار الألم من عدة ساعات إلى أسبوعين، أو أكثر. وربما الألم الشديد يحتاج إلى دخول المستشفى، ومن المهم والضروري الاستماع إلى الطفل المريض الذي يعلم حدّة ألمه إذا كان بسيطاً أو متوسط الحدّة، أو شديداً يحتاج إلى دخول المستشفى (في هذه الحالة يحتاج الطفل إلى راحة ومواصلة الدراسة بعد الشفاء من الألم).

أزمة احتباس الدم في الطحال، يزداد حجم الطحال فجأة بتدفق الكريات الحمراء التالفة وتكسرها في الطحال، ثم تظهر على الطفل علامات الشحوب والضعف العام وكبر حجم الطحال وألم في البطن. وهذا مهم للمشرفين في رياض الأطفال والحضانات، حيث غالباً ما تحدث هذه الأزمة في الأطفال الصغار.

الجلطة الدماغية، تكون نسبة الخطورة أعلى في الأطفال ما بين عمر (2-10) سنوات.

الفصل الثالث

فقر الدم بعوز الحديد

فقر الدم هو أحد المشكلات الصحية وأخطرها حول العالم، لاسيما أن هناك أكثر من (700) مليون شخص في العالم يعاني من انخفاض معدل هيموجلوبين الدم الناتج عن نقص الحديد في الغذاء المتناول يومياً، وتعد فئة الأطفال من أكثر الفئات عرضة للإصابة بفقر الدم وخصوصاً في الدول النامية.

ويمكن تعريف فقر الدم (الأنيميا) ببساطة على أنه حالة يحدث فيها انخفاض في نسبة هيموجلوبين الدم عن المعدل الطبيعي، أي أقل من (11) جرام لكل ديسي لتر بحسب منظمة الصحة العالمية (WHO)، ولا يعتبر فقر الدم مرضاً بل هو عرضاً لمشكلة قائمة في جسم الإنسان، أو لخلل في النمط الغذائي المتبع.

الحديد مكون أساسي لخلايا الدم الحمراء، وفي حالة نقصه ينعكس ذلك على قدرة نخاع العظم الأحمر المصنع لخلايا الدم، حيث تقل نسبة إنتاج خلايا الدم الحمراء التي تحتوي على الهيموجلوبين.

نسب الهيموجلوبين الطبيعية

- المواليد/ذكور أو إناث، 14 - 22 جرام لكل ديسي لتر.
- الرضع 4 شهور وما فوق، 10.5 - 15 جرام لكل ديسي لتر.
- الأطفال 4 سنوات وما فوق، 11 - 19 جرام لكل ديسي لتر.

أسباب فقر الدم الناتج عن نقص الحديد

تتعدد مسببات نقص الحديد وتشمل:

1 ـ قلة تناول الأغذية الغنية بالحديد مثل (الكبدة واللحم الأحمر).

2 ـ كثرة تناول الأغذية والمشروبات التي تحد من امتصاص الحديد.

3 ـ ضعف الشهية واضطراب وظيفة الجهاز الهضمي مثل سوء الامتصاص والهضم وخمول الأمعاء أو تقرحها بالإضافة إلى الإمساك المزمن.

4 ـ فقد الدم بشكل متكرر، كما في غزارة الطمث عند النساء، أو أورام وقرحات المعدة والأمعاء، أو في حالة الإصابات، ونزف الأنف (الرعاف) المتكرر.

5 ـ ازدياد حاجة الجسم للحديد عند الرضع والأطفال، وكذلك عند البالغين في مراحل النمو المختلفة.

الأعراض والعلامات

هناك أعراض وعلامات يمكن أن تدل على الأنيميا (فقر الدم)، ولا يشترط أن تظهر كلها، وقد لا تظهر أي أعراض أو علامات مثل:

ـ شحوب لون الجلد.

ـ تسارع معدل ضربات القلب والتنفس.

ـ ضعف الشعر والأظافر وتقصفها.

ـ ضعف الشهية عند الأطفال غالباً.

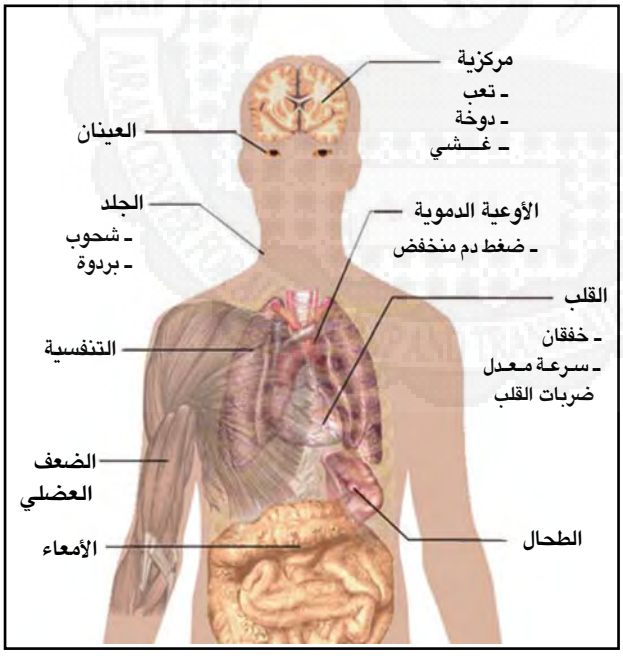
ـ التعب بسرعة والإرهاق العام.

ـ الدوار.

ـ الصداع.

ـ قلة التركيز الذهني أثناء المذاكرة.

ـ التدهور في التحصيل الدراسي.



(الشكل 11) : أعراض فقر الدم بعوز الحديد

التشخيص

يتم تشخيص فقر الدم بعوز الحديد من خلال التاريخ الصحي والفحص الإكلينيكي وكذلك بالتحاليل المخبرية وتشمل:

* تحليل مكونات الدم الكامل (CBC)، حيث يظهر انخفاض نسبة الهيموجلوبين والهيماتوكريت (يظهر نقص في حجم و عدد كرات الدم الحمراء) بسبب نقص الحديد.
* تحليل نسبة مخزون الحديد حيث إنها تكون منخفضة.
* تحليل البراز، قد يظهر دم بسبب التقرحات، أو سوء الامتصاص، والهضم وأمراض الأمعاء.

العلاج

بعد التأكد من أن المريض مصاب بفقر الدم الناتج عن عوز الحديد، يتوجب البحث عن المشكلة المسببة لفقر الدم، وقد تحتمل عدة عوامل مسببة لفقر الدم الناتج عن عوز الحديد، وقد يحتاج البعض إلى تناول أقراص الحديد بوصفة طبية.

غالباً يكون السبب في قلة تناول الأطعمة الغنية بالحديد، أو الإفراط بتناول معيقات امتصاص الحديد، وللتعرف على أنواع الأطعمة الغنية بالحديد يمكن تقسيمها كما يلي:

ـ أطعمة غنية جداً بالحديد مثل:

* الكبدة واللحم الأحمر والدجاج والأسماك والبيض والحليب.

ـ أطعمة غنية بالحديد، ومنها:

* الفواكه مثل، التفاح والأجاص والتمر والعنب والزبيب والمانجو.
* الخضراوات مثل، الملوخية والملفوف والجرجير.
* البقوليات مثل، العدس والفاصوليا والبازلاء والحمص.

ـ أطعمة تساعد على امتصاص الحديد:

* الفواكه مثل، الجوافة والحمضيات (البرتقال، الليمون، الجريب فروت).

* الخضراوات مثل، البندورة والباذنجان والجزر والفلفل الأخضر.

ـ أطعمة تعيق امتصاص الحديد،ويجب تجنبها:

* الإفراط في تناول الشوكولاته والأطعمة المحتوية على الكاكاو والقهوة.

(الشكل 12) : مخطط يوضح مضاعفات فقر الدم بعوز الحديد

* شرب الشاي أو القهوة أو الكولا بعد الأكل مباشرة، بذلك ينصح بالإقلال من تناولها وتأجيلها إلى ساعتين بعد تناول الوجبات الرئيسية.

التوصيات

* قد تستخدم المعالجة بحبوب أو شراب تحتوي على الحديد عن طريق الفم لزيادة نسبة الحديد في الدم، وذلك بوصفة طبية، وينصح بتناولها على معدة فارغة صباحاً مع كأس من عصير البرتقال أو الأجاص لفترة قد تصل إلى (6) أشهر، ومن الأعراض الجانبية لهذه الحبوب تغير لون البراز إلى اللون الأسود مع حدوث اضطراب المعدة والأمعاء مصحوباً بالإمساك، وتصبغ الأسنان، وبذلك ينصح بتنظيف الأسنان بعد أخذ العلاج مباشرة، و متابعة الطبيب المعالج باستمرار.

* المعالجة بالحقن الوريدي، في الحالات التالية،

ـ عدم التحمل أو نقص الاستجابة لحبوب الحديد الفموية.

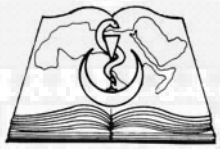
ـ وجود نزف مزمن.

ـ الأسباب التي تحول دون امتصاص الحديد عن طريق الجهاز الهضمي.

ـ الحالات التي تتطلب زيادة نسبة الهيموجلوبين بسرعة.

* تستخدم مستحضرات الحديد الثنائية، لأن امتصاص الجسم له أسرع وأبسط، ومنها جلوكونات الحديد الثنائي، وفورمات الحديد الثنائي.

* يتم إجراء عد دموي شامل لمعرفة مدى تحسن المريض التالي لتعويض الحديد، وفي المعالجة الناجحة يرتفع تركيز الهيموجلوبين بمقدار 1 جرام/ ديسي لتر أسبوعياً.



ACAMLS

الفصل الرابع

وظيفة الصفيحات واضطراباتها

تشمل عملية الإرقاء (وقف النزف) سلسلة متواصلة مترابطة من الأحداث في الأوعية الدموية، والصفيحات، ونظام التجلط. وأي خلل يحدث في أي من هذه العناصر المهمة يؤثر بالتالي على عملية الإرقاء، مما يؤدي إلى حدوث اضطرابات نزفية.

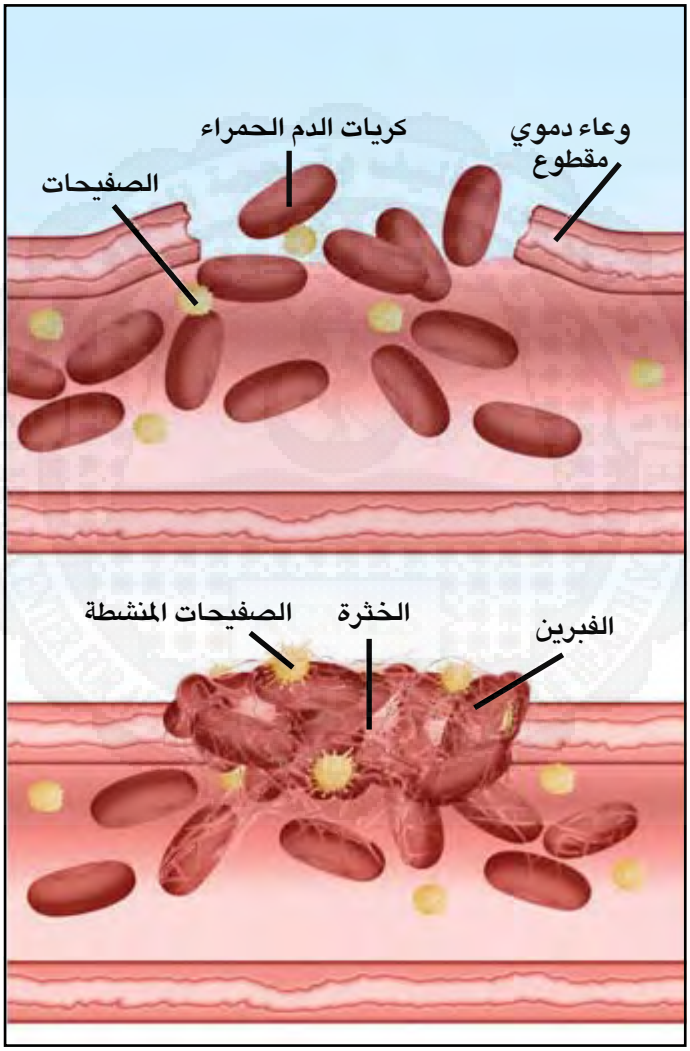
تركيب الصفيحات

الصفيحات هي أجزاء هيولية منزوعة النواة مستمدة من النواء في نخاع العظم. متوسط قطر الصفيحات (1.5- 3.0) مكرومتر أي ما يقارب من ثلث أو ربع الخلية الحمراء الشبكية، وحجم الصفيحة حوالي (7) فيمتولتر، وفي المجهر الإلكتروني يتضح وجود غلاف على جدار الخلية يتكون من بروتين سكري، وشحمي، وعديد السكاريد المخاطي، وبروتينات البلازما.

وجدار الخلية ثنائي الطبقات يحتوي على المركبات الفسفورية الشحمية، والكوليستيرول، والمكونات الشحمية السكرية. وتحافظ الصفيحة على شكلها باحتوائها على الهيكل الخلوي المركب من جدار السبكترين والنواحي الهامشية من الأكتين، وبهذا تحافظ الصفيحة على شكلها القرصي. كما يوجد في الصفيحة الشبكة الأندوبلازمية الملساء التي تساهم في إنتاج البروستاجلاندين والثرومبوكسان.

وتحتوي الصفيحة على عضيّات مختلفة مثل: المتقدرات ومخازن الجليكوجين واليحلولات التي تحتوي على حمض الهيدرولاز. والحبيبات الكثيفة تحتوي على الكالسيوم، ومركب ثلاثي فسفات الأدينوزين، ومركب ثنائي فسفات الأدينوزين، والمغنيريوم، والسيروتونين.

تحتوي حبيبات ألفا (α) على مركبات بأعداد كبيرة من البروتينات مختلفة، منها β ثرومبوجلوبين، وعامل الصفيحات الرابع، وعوامل التجلط المختلفة التي منها (الفبرينوجين، والعامل الخامس، والعامل الثالث عشر)، وعامل فون فيليبراند، وعامل النمو المشتق من الصفيحات، وعامل النمو البطاني الوعائي.



(الشكل 13) : الخثرة الدموية

وظيفة الصفيحات

تخثر الدم، هي عملية معقدة يتحول بها الدم من الحالة السائلة إلى الحالة الهلامية، ويقوم خلالها الدم بتكوين الجلطة أو الخثرة، وهي عبارة عن تجمعات دموية متماسكة تمنع نزف الدم، كما أنه يعد أحد العوامل المهمة في عملية الإرقاء (وهي توقف النزف وفقد الدم من الأوعية الدموية المصابة) التي تتم على عدة مراحل منها التنشيط، والالتصاق، وتكدس الصفيحات، فمن خلالهم تتم تغطية الموضع المصاب من جدار الوعاء الدموي بواسطة الصفيحات الدموية، وتكوين جلطة دموية تحتوي على بروتين الفبرين لوقف نزف الدم، وترميم الوعاء الدموي المصاب وإصلاحه. يمكن أن تؤدي اضطرابات تجلط الدم إما إلى زيادة احتمالية حدوث النزف الدموي أو الكدمات أو الجلطة الانسدادية (الخثار).

تحدث عملية تخثر الدم من خلال عاملين

- العامل أو المكون الخلوي (الصفيحات الدموية).
- العامل أو المكون البروتيني (عامل التخثر).

وتبدأ عملية تخثر الدم على الفور بعدما تؤدي إصابة الوعاء الدموي إلى تلف طبقة البطانة (الغشاء المبطن لجدار الوعاء الدموي)، ومع تعرض الدم وبعض البروتينات كالعامل النسيجي تحت البطانة إلى أحد العوامل الموجودة في البلازما تحدث بعض التغيرات في الصفيحات الدموية، وأحد بروتينات البلازما وهو "الفبرينوجين" الذي يمثل أحد عوامل تجلط الدم، وبعد ذلك على الفور تعمل الصفيحات الدموية على تكوين سدادة صفيحية على منطقة الإصابة بالوعاء الدموي، وهذا ما يُطلق عليه الإرقاء الأولي، ويحدث بعدها مباشرةً الإرقاء الثانوي، حيث تستجيب البروتينات الموجودة في بلازما الدم التي تُعرف باسم عوامل التجلط، أو عوامل التخثر، وتتفاعل في صورة شلال معقد لتشكل خيوط الفبرين، وهي تقوي السدادة التي قد تكونت بفعل الصفيحات الدموية من قبل.

المراحل الفيزيولوجية لتخثر الدم

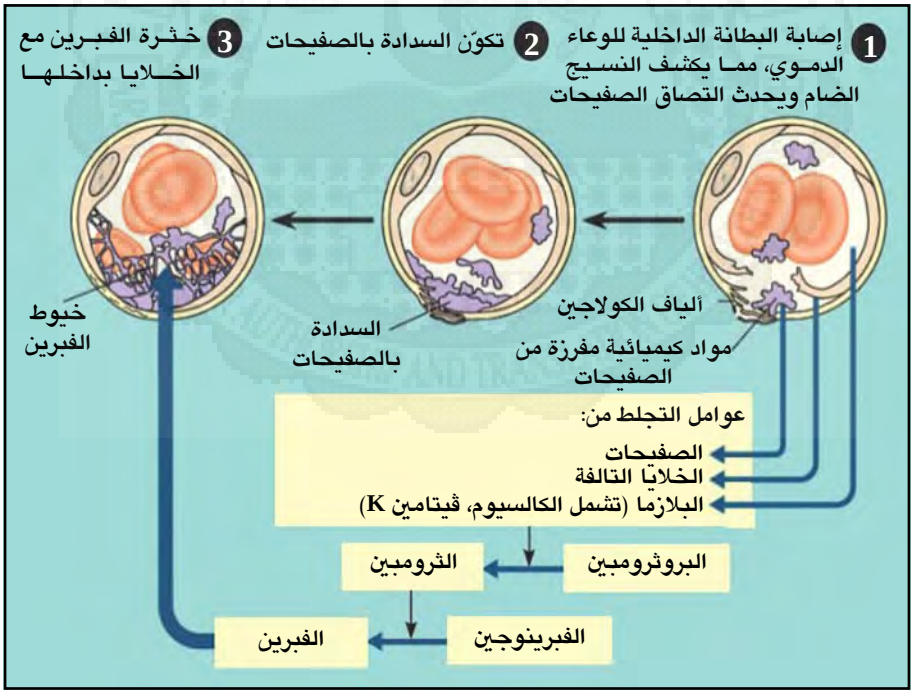
* تنشيط الصفيحات الدموية

يؤدي التلف الذي يصيب جدران الأوعية الدموية إلى تعرض البروتينات الموجودة أسفل الطبقة المبطنة للوعاء الدموي للخطر، وعلى الأخص عامل فون فيلبيراند، ويعتبر عامل فون فيلبيراند بروتيناً سكرياً تفرزه طبقة البطانة السليمة، مما يؤدي إلى تكوين طبقة تقع بين البطانة والغشاء القاعدي الموجود أسفلها. فعندما تحدث إصابة في طبقة الظهارة المبطنة للأوعية الدموية، يتعرض الدم لعامل فون فيلبيراند الموجود منفصلاً بطبيعته والكولاجين وعوامل تخثر الدم الأخرى، وتلتصق الصفيحات الدموية بهذا الكولاجين من خلال مستقبلات البروتين السكري السطحية المرتبطة بالكولاجين، كما أن هناك بروتينات أخرى في الدم تساهم في تعزيز هذا الالتصاق، وذلك بواسطة عامل فون فيلبيراند الذي يكوِّن روابط إضافية تربط بين البروتينات السكرية الموجودة في الصفيحات الدموية، وألياف الكولاجين من الجانب الآخر. وبذلك يعمل هذا الالتصاق على تنشيط الصفيحات الدموية.

تقوم الصفيحات الدموية المنشطة بإخراج محتوياتها المختزنة في صورة حبيبات إلى بلازما الدم، وتشمل هذه الحبيبات مركب الأدينوزين ثنائي الفسفات والسيروتونين، والعامل المنشط للصفيحات الدموية، وعامل فون فيلبيراند، والعامل الصفيحي الرابع، والثرومبوكسان A_2، حيث تجتمع كل هذه العناصر لتقوم بدورها بتنشيط المزيد من الصفيحات الأخرى، كما يؤدي ذلك إلى زيادة تركيز الكالسيوم، ويساهم الكالسيوم في تفعيل عوامل أخرى، كما يساعد بدوره في تنشيط الصفيحات مما يزيد من قدرتها على الالتصاق مع الفبرينوجين، ومن ثم التصاق الفبرينوجين بالبروتينات السكرية، وتجمع الصفيحات الدموية المتجاورة مع بعضها (وبهذا تكتمل عملية الإرقاء الأولى).

*** شلال التخثر (تجلط الدم)**

يشتمل شلال التخثر الذي يتم من خلال عملية الإرقاء الثانوي على مسارين يؤديان إلى تكوُّن الفبرين. وهذان المساران هما: *مسار التفعيل بالتَمَاسّ* (الذي عُرف من قبل باسم المسار الداخلي)، و*مسار العامل النسيجي* (الذي عُرف من قبل باسم المسار الخارجي). ويعملان معاً على تنشيط مسار مشترك أخير، وهو المسار المشترك النهائي. لكن من المعروف الآن أن المسار الرئيسي لبدء عملية التخثر هو مسار العامل النسيجي. علاوةً على ذلك، يتكون هذان المساران نتيجةً لسلسلة من التفاعلات يتم فيها تنشيط عوامل التخثر المنتشرة في الدم والموجودة في صورة مجموعة من مولدات الإنزيمات غير النشطة، مما ينتج عنه تكوين العناصر النشطة التي ستحفز بعد ذلك التفاعل التالي في الشلال، الأمر الذي يؤدي في النهاية إلى تكوُّن خيوط الفبرين المتشابكة. وبوجه عام، تتم الإشارة إلى عوامل التخثر باستخدام أرقام رومانية مذيلة بحرف (a) للإشارة إلى أنها في حالتها النشطة.



(الشكل 14) : آلية تجلط الدم

مسار العامل النسيجي (المسار الخارجي)

يتمثل الدور الرئيسي لمسار العامل النسيجي في تحفيز حدوث عملية "تدفق الثرومبين"؛ تلك العملية التي يتم من خلالها إفراز إنزيم الثرومبين (الثرومبوكيناز) الذي يعد أهم عناصر شلال التخثر من حيث الأدوار التي يلعبها في تنشيط التفاعلات المتتالية والتي تنتهي بتنشيط بروتين البروثرومبين وتحويله إلى الثرومبين.

مسار التفعيل بالتَمَاسّ (المسار الداخلي)

إن مسار التفعيل بالتَمَاسّ يبدأ بتكوين مركب أولي على الكولاجين عن طريق مواد معينة، ثم تنشيط باقي عوامل التخثر لضمان استمرار المسار التالي وتكون الخثرة.

إن الدور الذي يلعبه مسار التفعيل بالتَمَاسّ في بدء عملية تكوين الجلطات الدموية دور ثانوي، وينحصر دور مسار التفعيل بالتماس في عملية الالتهاب والمناعة الطبيعية.

المسار المشترك النهائي

يؤدي الثرومبين العديد من المهام والأدوار في هذا المسار. ذلك، حيث يتمثل دوره الرئيسي في تحويل الفبرينوجين إلى الفبرين الذي يمثل العنصر الأساسي في تكوين السدادة لوقف نزف الدم.

وبعد حدوث عملية التنشيط سواء عن طريق مسار التفعيل بالتَمَاسّ أو مسار العامل النسيجي، يظل شلال التخثر في حالة تزيد معها احتمالية تكوُّن الجلطات الانسدادية من خلال التنشيط المستمر. عادة لا يحدث التجلط داخل الأوعية الدموية في الأفراد السليمة للأسباب التالية:

1 ـ عدم تكسر الصفيحات الدموية مما يسمح بخروج إنزيم الثرومبوكيناز والمواد الأخرى للمساعدة في عملية التجلط مثل (عوامل التجلط والكالسيوم وڤيتامين K).

2 ـ وجود مركز بالمخ يمنع التجلط.

3 ـ وجود إنزيم الحال للفبرين (البلازمين) في الدم الذي يعمل على تحلل الفبرين.

العوامل المساعدة في عملية التجلط

فيما يلي العديد من المواد التي تعد ضرورية للمساعدة في تفعيل شلال التخثر وإتمام دورته بشكل ملائم:

ـ يتعين وجود عنصر الكالسيوم والمركب الشحمي الفسفوري (أحد مكونات غشاء الصفيحة الدموية) لكي يؤدي عمله ضروريًا لقيامه بدور مهم في تفعيل عوامل أخرى في شلال التخثر.

ـ يعتبر فيتامين K عاملاً أساسياً في عملية التجلط.

الآليات المنظمة لعملية تخثر الدم

هناك خمس آليات تعمل على الحفاظ على تنشيط الصفيحات الدموية، وتفعيل شلال التخثر بطريقة منظمة، وحدوث خلل أو اضطراب في ذلك يمكن أن يؤدي إلى زيادة احتمالية الإصابة بالجلطة الانسدادية (الخثار):

* البروتين C، يعتبر أحد العناصر الفيزيولوجية الرئيسية المضادة لتخثر الدم الذي يعتمد على فيتامين K لتحويله إلى بروتين C المنشط. ويساهم هذا البروتين المنشط إلى جانب بروتين S، وجزيئات الشحم الفسفوري في عملية التجلط، وقد يؤدي وجود نقص في المستوى الكمي أو النوعي لأي من هذه العناصر اللازمة إلى منع التجلط والتعرض للإصابة بأهبة التخثر (استعداد للإصابة بالجلطة الانسدادية)، واحتمالية التعرض لخطر الإصابة بالجلطة الانسدادية.

* مضاد الثرومبين، هو مثبط لإنزيم الثرومبوكيناز، وعوامل التخثر النشطة الأخرى. ويؤدي وجود نقص في المستوى الكمي أو النوعي لمضاد الثرومبين (سواء أكان ذلك يرجع لأسباب وراثية أم مكتسبة، مثل حالات الإصابة بالبيلة البروتينية) إلى الإصابة بأهبة التخثر.

* مثبط مسار العامل النسيجي، ويقوم بالحد من تأثير العامل النسيجي.

* البلازمين ينتج من خلال التحلل البروتيني لمولد البلازمين؛ وهو أحد بروتينات البلازما الذي يتكون في الكبد. ويتم تحفيز هذا التحلل عن طريق منشط مولد البلازمين النسيجي الذي يتكون في طبقة البطانة الداخلية للأوعية الدموية التي تقوم أيضًا بإفرازه بعد ذلك. ويقوم البلازمين بتحليل الفبرين إلى نواتج تحلل الفبرين التي تثبط تكوّن كميات إضافية من الفبرين.

* البروستاسيكلين، وهي مادة تفرزها طبقة البطانة، وتقوم بتنشيط المستقبلات المرتبطة بالبروتينات الموجودة على سطح الصفيحات، كما تقوم بتكوين مركب الأدينوزين أحادي الفسفات الحلقي الذي يعمل على تثبيط نشاط الصفيحات من خلال خفض مستويات الكالسيوم، وبالتالي يثبط إفراز الحبيبات التي من شأنها تنشيط المزيد من الصفيحات وتفعيل شلال التخثر.

اختبارات تخثر الدم

هي اختبارات تُقيم منظومة التخثر بشكل عام، وتشمل الصفيحات الدموية والبروتينات المساعدة على التخثر وخلايا بطانة الأوعية الدموية، وبالتالي فهي تقيس زمن تَحَوُّل بلازما الدم بعد إضافة العامل النسيجي إليها لتُكَوِّن مادة شبه هلامية (اختبار زمن البروثرومبين). تُستخدم العديد من الاختبارات لتقييم وظيفة ومستوى أداء آلية تخثر الدم، وقياس معدل التخثر في الجسم خاصة قبل العمليات الجراحية، ومنها :

* الاختبارات العامة، اختبار زمن الثرومبوبلاستين الجزئي الفعال المنشط، واختبار زمن البروثرومبين، ويستخدمان أيضاً لتحديد نسبة المعايرة الدولية لمعرفة مقياس مدى سيولة الدم، واختبار قياس تركيز الفبرينوجين، وتعداد الصفيحات الدموية واختبار وظائف الصفيحات، غالباً يتم إجراؤه باستخدام جهاز محلل تماسك صفيحات الدم، واختبار ديناميكية الصفيحات.

* اختبارات أخرى، اختبار زمن تخثر الثرومبين، واختبار زمن النزف، واختبارات

أضداد الشحمي الفسفوري، واختبارات مقايسة عوامل التخثر، والاختبارات الجينية لكشف العوامل الوراثية، واختبار زمن زعاف أفعى راسل المخفف (Dilute Russell's viper venom time; dRVVT)، والمعتمد على استخدام سم أفعى راسل، هذا إلى جانب اختبارات أخرى متنوعة لقياس وظائف الصفيحات، وتخطيط المرونة الخثرية، واختبار زمن انحلال الجلوبولين الحقيقي.

* اختبارات مسار التفعيل بالتَمَاسّ (المسار الداخلي) بتنشيط "عوامل التَمَاسّ" الموجودة في بلازما الدم الذي يمكن فحصه من خلال اختبار زمن الثرومبوبلاستين الجزئي الفعال.

* اختبارات مسار العامل النسيجي (المسار الخارجي) الذي يبدأ بإفراز العامل النسيجي، ويمكن فحصه من خلال اختبار زمن البروثرومبين. وفي أغلب الأحيان، تظهر نتائج هذا الاختبار في صورة نسبة المعايرة الدولية لمعرفة مدى سيولة الدم بهدف حساب الجرعة المقرر تناولها من مضادات التخثر عن طريق الفم مثل دواء الوارفارين.

* اختبارات قياس مستوى الفبرينوجين من حيث الكم والنوع من خلال إجراء اختبار لقياس زمن تخثر الثرومبين، علاوةً على ذلك، يتم قياس كمية الفبرينوجين الفعلية الموجودة في الدم. وقياس تركيز الفبرينوجين، من خلال مخطط زمن البروثرومبين المستخدم في معرفة الوقت المستغرق لتكوين الجلطة الدموية.

إذا كان أي عامل من عوامل تخثر الدم يُمثل جزءاً من مسار التفعيل بالتَمَاسّ أو من مسار العامل النسيجي، فسوف يؤثر حدوث نقص بهذا العامل في الدم على نتيجة اختبار واحد فحسب من تلك الاختبارات: فمثلاً سيؤدي في مرض الناعور A (الهيموفيليا A) [وهو نقص العامل الثامن الذي يعتبر جزءاً من مسار التفعيل بالتَمَاسّ]، إلى اضطراب نتائج اختبار زمن الثرومبوبلاستين الجزئي الفعال على المدى الطويل، بينما ستظهر نتائج اختبار زمن البروثرومبين في صورة طبيعية. وهناك بعض الاستثناءات التي تتمثل في البروثرومبين والفبرينوجين وعدد من متغيرات عوامل التجلط التي يمكن فحصها فقط إما بواسطة اختبار زمن البروثرومبين الجزئي الفعال أو اختبار زمن البروثرومبين. وإذا كانت نتائج أي من

الاختبارين غير طبيعية، فسوف يتم إجراء المزيد من الاختبارات لتحديد أي العوامل (إذا وجدت) كانت نسب تركيزه في الدم غير طبيعية، أما في حال نقص مستوى الفبرينوجين (سواء من حيث الكم أو النوع) في الدم، فسوف يؤثر ذلك على نتائج جميع اختبارات التقصي.

اضطرابات وظائف الصفيحات

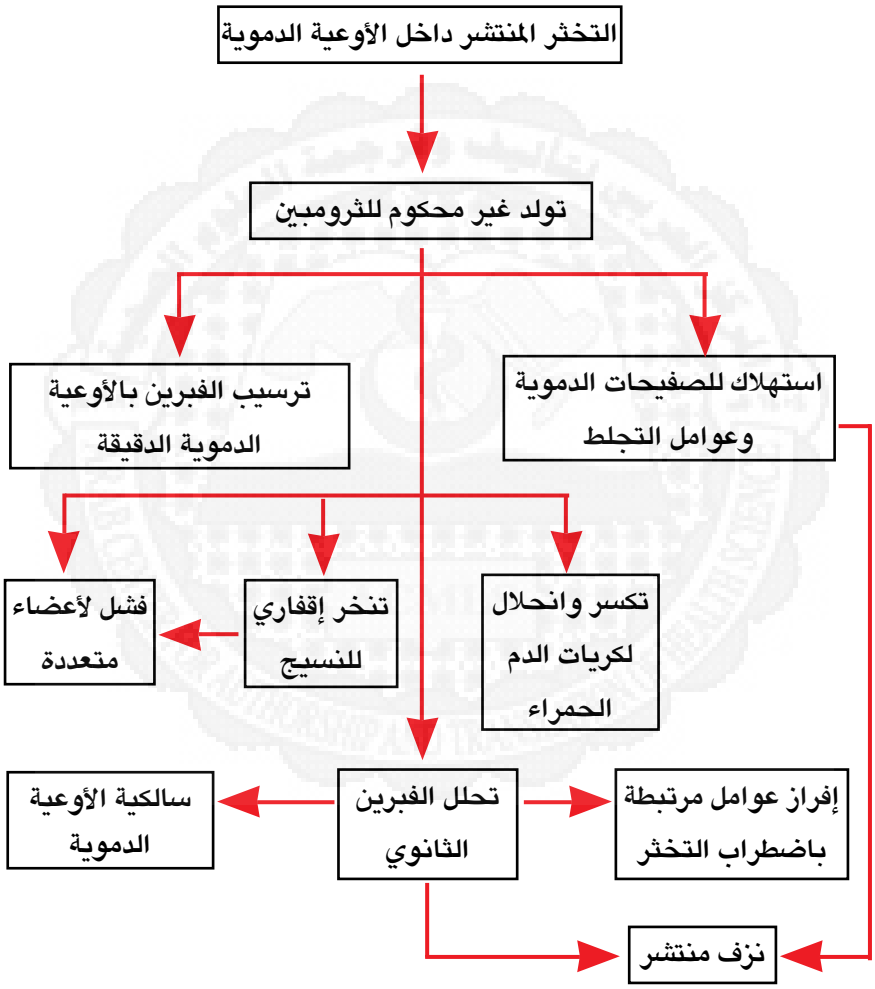
قد تكون حالات اضطراب وظائف الصفيحات وراثية أو مكتسبة، وتسبب اضطربات التخثر أو النزف أو الخثار اعتماداً على نوع الاضطراب الحادث. هناك عدة أنواع من الاضطرابات الوراثية، فمنها مرض وهن الصفيحات المنسوب لجلانتسمان، ومتلازمة بيرنارد سولير (وجود خلل في مستقبلات البروتين السكري الموجودة على غشاء الصفيحات) ومتلازمة الصفيحات السنجابية (نقص حبيبات ألفا)، ونقص الحبيبات المختزنة في الصفيحات الدموية (نقص الحبيبات الكثيفة). وتعتبر معظم تلك الحالات المرضية نادرة الحدوث. وتؤدي معظم اضطرابات الصفيحات الوراثية إلى حدوث النزف الدموي. ويرجع السبب في حدوث مرض فون فيلبيراند إلى نقص عامل فون فيلبيراند في الدم أو وجود خلل به، كما أنه يؤدي إلى درجة أخرى من النزف الذي تشيع حالات الإصابة البسيطة به إلى حد ما بين الأفراد.

نقص عدد الصفيحات

يرجع انخفاض عدد الصفيحات إلى أسباب عديدة، منها عدم إنتاجها بأعداد كافية (كما في متلازمة خلل التنسج النقوي أو غيرها من أمراض النخاع العظمي)، أو تكسيرها عن طريق جهاز المناعة مثل، فرفرية قلة الصفيحات المناعية، وكذلك استهلاكها لأسباب كثيرة، كما في حالات فرفرية قلة الصفيحات الخثارية، ومتلازمة الانحلال الدموي اليوريمية، والبيلة الهيموجلوبينية الانتيابية الليلية ، والتخثر داخل الوعائي المنتشر.

* تولد التخثر المنتشر داخل الأوعية الدموية،

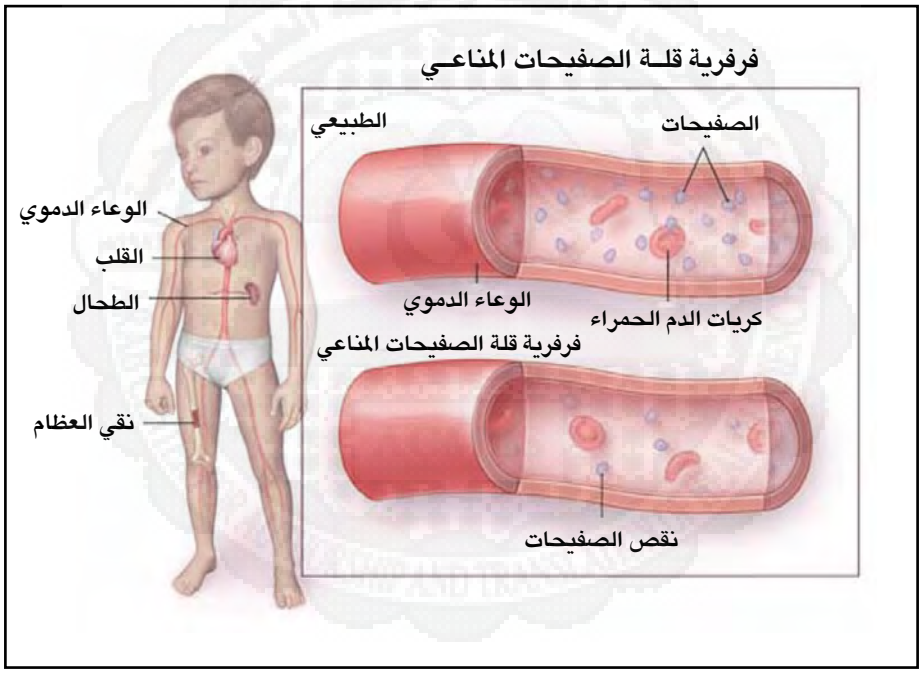
يحدث نتيجة للتفاعل بين عوامل التخثر، ومسارات انحلال الفبرين التي ينشأ عنها النزف والتخثر بالأوعية الدموية الدقيقة.



(الشكل 15) : مخطط يوضح كيفية حدوث تخثر الدم المنتشر داخل الأوعية الدموية

فرفرية قلة الصفيحات المناعي

يرجع سببها إلى نقص الصفيحات بسبب وجود أجسام مضادة (أضداد) لها تؤدي إلى تكسيرها، وغالباً ما يكون السبب غير معروف، وتحدث عادة بعد إصابة الطفل بڤيروس الأنفلونزا أو التطعيم ضد الڤيروسات، أو مع وجود خلل بالجهاز المناعي (أمراض المناعة الذاتية)، وتؤدي إلى قلة عدد الصفيحات، ومنها: النوع الحاد الذي يستمر لمدة (3) أشهر، والنوع المستمر من (3- 12) شهراً، والنوع المزمن الذي يستمر معه المرض لأكثر من عام.



(الشكل 16) : فرفرية قلة الصفيحات المناعي

أسباب فرفرية قلة الصفيحات المناعي إما أن يكون

أولياً، وهو بدون أي سبب واضح (مجهول السبب).

ثانوياً ، وهذا بسبب مرض مزمن مثل (بعض أمراض الجهاز الهضمي أو أمراض الروماتزم أو الالتهابات المزمنة مثل الالتهاب الكبدي أو أمراض المناعة الذاتية).

أعراض فرفرية قلة الصفيحات المناعي

- ظهور طفح جلدي على شكل نزف أو بقع حمراء أرجوانية نقط تحت الجلد، غالباً ما تكون على الكاحل أو القدم.
- ظهور آثار كدمات مع نزيف تلقائي من اللثة أو الأنف.
- وجود دم في البول أو البراز.

علاج فرفرية قلة الصفيحات المناعي

- مساندة المريض بتوضيح الحالة لأن معظم المرضى تتحسن حالتهم تلقائياً خلال (2-3) أشهر.
- علاج المريض في حالة النزف لإيقافه.
- العقاقير المحتوية على الكورتيزون، وتستخدم في علاج الحالات الحادة والمزمنة، وتعمل على زيادة عدد الصفيحات.
- الجلوبولينات المناعية الوريدية، ويرتفع عدد الصفيحات بعد هذه الجرعة خلال 48 ساعة. إذا لم تتم الاستجابة، وتتكرر جرعات الأضداد، وإذا لم يستجب المريض، يتم العلاج بالكورتيزون

(الشكل 17) : الفرق بين الحبرة والفرفرية

عن طريق الوريد أو عن طريق الفم. وفي حالة عدم الاستجابة تستخدم المعالجة بالأدوية مثل: النبلات (Nplate) أو الترومبوباج (Eltrombopag).

ملاحظة، يتم فحص نخاع العظم في حالة وجود أعراض أخرى أو قبل المعالجة بالكورتيزون.

التوصيات

لابد من معاينة المريض من قبل طبيب أمراض دم الأطفال إذا اتضحت الحالة أنها ليست قلة الصفيحات المناعي الحاد، أو إذا وجد اختلال في أحد مركبات الدم الأخرى.

الفصل الخامس

الهيموفيليا

مرض نزف الدم الوراثي

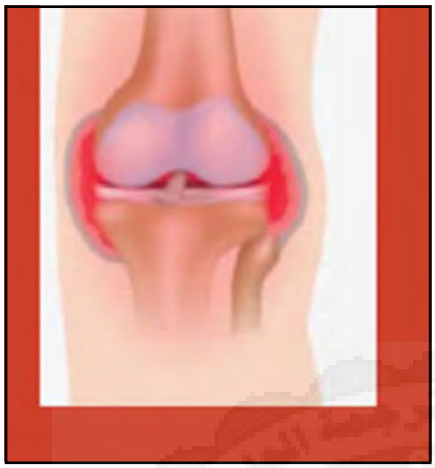
الهيموفيليا (الناعور: Haemophilia): هو مرض وراثي، مرتبط بالجنس، متعدد الأسباب، يظهر في الذكور أكثر من الإناث، ويسبب خللاً في الجسم يمنعه من السيطرة على عملية تخثر الدم، ويتميز بنقص أحد عوامل تخثر الدم، وعادة لا ينزف الأشخاص المصابون بالهيموفيليا بشكل سريع في المقارنة بالأشخاص العاديين، ولكنهم ينزفون لوقت أطول، وتكون هناك قابلية لحدوث نزف في أماكن مختلفة من الجسم، ويمكن للنزف أن يكون خارجياً، أو في صورة كدمات تحت الجلد، أو أن يكون النزف داخلياً كالنزف الدماغي أو في العضلات أو في المفاصل. وقد يحدث النزف من جراء إصابة طفيفة، أو بشكل تلقائي. وعادة ما يكتشف المرض في المراحل الأولى من العمر. يصيب هذا المرض حوالي (10/1) من المواليد.

أنواع المرض

1 ـ مرض الهيموفيليا A وينتج عن نقص عامل التخثر الثامن (VIII) وهو الأكثر شيوعاً، يمثل (80٪) من الحالات.

2 ـ مرض الهيموفيليا B وينتج عن نقص عامل التخثر التاسع (IX)، ويمثل (20٪) من الحالات.

3 ـ مرض الهيموفيليا C وينتج عن نقص عامل التخثر الحادي عشر (XI)، وهو اضطراب وراثي جسدي (غير مرتبط بالجنس).



تدمي المفصل

كدمات كبيرة على جسم الطفل

(الشكل 18) : أعراض وعلامات مرض الهيموفيليا

آلية حدوث المرض

الهيموفيليا مرض وراثي مرتبط بالجنس، يورث من الأهل إلى الأطفال عبر الجينات، حيث إن الجين المسبب للمرض موجود على المادة الوراثية بالكروموسوم الجنسي X، ومن المعروف أن الذكر يحمل اثنين من الكروموسومات الجنسية XY بينما الأنثى تحمل اثنين من الكروموسومات الجنسية XX، وعليه، فإن الذكر يحتاج إلى كرموسوم X واحد مصاب ليصبح مريضاً، بينما الأنثى تحتاج إلى إصابة كلا الكروموسومين X حتى تصبح مريضة، وينقل المرض إلى الطفل عن طريق أحد الأبوين، وبذلك فهو يصيب الأطفال الذكور، وأما الإناث فيكن حاملات للمرض، ويمكن أن يمررن المرض لأطفالهن، ويمكن أن يصبن به في حالات نادرة جداً إذا كانت الأم حاملة للمرض والأب مصاباً، ومعنى هذا أن الأم تورث المرض لأبنائها الذكور، بينما الأب يورثها لبناته الإناث، ويتضح هذا من خلال الرسم التوضيحي التالي:

(الشكل 19) : نمط الوراثة وانتقال مرض الهيموفيليا

يمكن للهيموفيليا أن تظهر لدى الطفل بدون أي تاريخ عائلي سابق، وهذه الحالات تسمى بالحالات المتفرقة أو المكتسبة، وتصل نسبة هذه الحالات إلى (30٪)، وتحصل نتيجة طفرة في جينات الشخص المصاب.

تشخيص المرض

ـ قد تتشابه الهيموفيليا A وB مع داء فون فيليبراند.

ـ يكون فحص زمن الثرمبوبلاستين الجزئي المنشط عالياً عن المعدل الطبيعي.

ـ يكون فحص عامل التجلط (الثامن أو التاسع) منخفضاً عن المعدل الطبيعي.

ـ عادة ما ينزف الطفل بعد عملية الختان، أو بعد سقوط السرة، كما يحدث نزف باللثة بعد ظهور الأسنان في السنوات الأولى من العمر، وقد يؤدي النزف إلى حدوث كدمات بدون صدمات، أو حدوث انتفاخ بالمفاصل.

هناك ثلاثة مستويات لشدة المرض، وتختلف شدة المرض من مريض إلى آخر بحسب شدة نقص عامل التخثر، وعليه تترتب شدة الأعراض، حيث توجد الهيموفيليا بصورة شديدة، ومتوسطة، وبسيطة الشدة، وموضحة كالآتي

هيموفيليا بسيطة
(نسبة عامل التجلط > 5٪)

* يمكن للمصاب أن ينزف لوقت أطول بعد الجراحة أو بعد إصابة بليغة.
* لا توجد أية شكوى من نزف.
* لا ينزف بشكل متكرر.
* لا يحدث النزف تلقائياً.

هيموفيليا متوسطة
(نسبة عامل التجلط 1-5٪)

* يمكن للمصاب أن ينزف لوقت أطول بعد الجراحة أو بعد إصابة بليغة.
* يمكن للمصاب أن ينزف مرة شهرياً.
* النزف التلقائي نادر.

هيموفيليا شديدة
(نسبة عامل التجلط < 1٪)

* يحدث النزف داخل العضلات أو المفاصل.
*يمكن أن ينزف مرة أو مرتين بالأسبوع.
* يمكن أن ينزف بدون سبب واضح.

الجدول (1): التفريق بين نوعي الهيموفيليا وداء فون فيليبراند

نقاط المقارنة	الهيموفيليا A	الهيموفيليا B	داء فون فيليبراند
الوراثة	مرتبطة بالجنس	مرتبطة بالجنس	جسدية سائدة
عامل التخثر الناقص	VIII	IX	عامل فون فيليبراند VIII:C
أماكن النزف	العضلات والمفاصل بعد الجراحة	العضلات والمفاصل بعد الجراحة	الأغشية المخاطية، والجلد بعدالجراحة
زمن البروثرومبين	طبيعي	طبيعي	طبيعي
زمن الثرمبوبلاستين الجزئي المنشط	متطاول	متطاول	متطاول أو طبيعي
زمن النزف	طبيعي	طبيعي	منخفض أو طبيعي
مستضد فون فيليبراند	طبيعي	طبيعي	منخفض

أعراض وعلامات المرض

أعراض الهيموفيليا A وB هي نفس الأعراض، ولا يمكن التمييز بينهما إكلينيكياً، وتشمل:

* كدمات كبيرة خاصة خلال مرحلة حبو الطفل أو المشي.

* نزف داخل العضلات والمفاصل (خاصة الركبتين، المرفقين، الكاحل): يسبب

تورماً، وألماً، وقصوراً في حركة المفصل، كما يؤدي إلى التهاب المفصل، أو ما يسمى بتدمي المفصل (Hemarthros)، وهذا يمكن أن يسبب صعوبة في أداء المفصل ووظيفته.

* نزف فجائي في أي مكان بالجسم.

* النزف بعد العمليات الجراحية حتى البسيطة منها أو خلع السن.

* النزف لمدة طويلة بعد حادث أو بعد صدمة الرأس.

معالجة المرض

إن هدف المعالجة هو منع الأذيات العظمية والمفصلية طويلة الأمد التي من الممكن أن تؤدي إلى تدمير كامل للمفصل والعرج الناجم عن تدمي المفصل.

* يحتاج المرضى للحقن بعامل التخثر الناقص (IX أو VIII) في الوريد مباشرة بشكل منتظم، ثم يتوقف النزف عند الوصول لمستوى كاف من عامل التخثر اللازم لتوقف النزف.

* يساعد العلاج السريع في تخفيف الألم وتخفيف المضاعفات بالمفاصل أو العضلات، كما أن كمية العلاج المحتاجة تكون أقل لوقف النزف.

التوصيات

في حالة الشك ....عالج!!

* إذا كان هناك شك بالنزف فقم بأخذ العلاج حتى في حالة عدم التأكد.

* ليس هناك علاج شاف للهيموفيليا بعد، ولكن بإعطاء المعالجة بالطريقة الصحيحة يمكن للمصابين بالهيموفيليا أن يعيشوا حياة طبيعية كالآخرين، على عكس ذلك بدون العلاج سيكون هناك صعوبة بممارسة الحياة اليومية لوجود عقبات في الحركة أو الألم، ويمكن أن تحدث الوفاة في سن مبكرة.

** والجديد هو ابتكار ما يسمى بـ (أسورة الهيموفيليا)، وهي تتضمن راموزاً مشفراً عالمياً ويمكن عن طريق برنامج مُطبق على الهواتف الذكية معرفة كافة

معلومات المريض بعد الحصول على موافقة الأهل، وتكون الأسورة مع الأهل في حالة السفر إلى أية دولة، ويمكنهم الدخول من خلالها على ملف المريض، والتعرف على حالته، وكيفية التعامل السليم معه في حالة الطوارئ.

يجب إعطاء العلاج في الحالات التالية

* النزف داخل المفصل.
* النزف داخل العضلات.
* إصابة الرأس، العنق، الفم، واللسان، أو العين.
* رضوض الرأس.
* حدوث نزف شديد بأي مكان في الجسم.
* حدوث ورم أو ألم في أي موضع من الجسم.
* وجود جرح مفتوح.
* بعد حصول حادث أدى إلى حدوث نزف.

كما يُعطى العلاج عادة قبل

* إجراء أي تدخل جراحي، بما في ذلك معالجة الأسنان.
* أية فعالية يمكن أن تؤدي إلى النزف.

ACAMLS

المراجـــع

References

ـ د. الشاعر، عبد المجيد، د. كنعان، هشام، د. الخطيب ـ عماد ـ علم الدم، الأهلية للنشر والتوزيع ـ عمان ـ 1991.

- Hemoglobin F Concentration as a Function of Age in Kuwaiti Sickle Cell Disease Patients. Adekile A, Al-Kandari M,Haider M et al., PubMed, Medical Principles and Practice, 2007, 16(4):286-290.

- Manual of Nursing Practice, Sandra M. Nettina, 8th Edition, Lippincott Williams & Wilkins, A Wolters Kluwer Company, New York, London,2006 : PP 940 - 941.

- Pulmonary manifestations of sickle cell disease. Siddiqui AK: Postgraduate Medical Journal, 2003, 79(933):384-390.

- Red cell genetic abnormalities in Peninsular Arabs: sickle haemoglobin, G6PD deficiency, and alpha and beta thalassaemia. White JM, Byrne M,Richards R et al., J Med Genet, 1986, 23(3):245-251.

- The pediatric hydroxyurea phase III clinical trial (BABY HUG): challenges of study design.Thompson BW, Miller ST, Rogers ZR et al., PubMed, Pediatr Blood Cancer, 2010, 54(2):250-255.

ACAMLS

إصـــدارات

المركز العربي لتأليف وترجمة العلوم الصحية

ACAMLS

أولاً: سلسلة الثقافة الصحية والأمراض المعدية

1 ـ الأسنان وصحة الإنسان	تأليف: د. صاحب القطان
2 ـ الدليل الموجز في الطب النفسي	تأليف: د. لطفي الشربيني
3 ـ أمراض الجهاز الحركي	تأليف: د. خالد محمد دياب
4 ـ الإمكانية الجنسية والعقم	تأليف: د. محمود سعيد شلهوب
5 ـ الدليل الموجز عن أمراض الصدر	تأليف: د. ضياء الدين الجماس
6 ـ الدواء والإدمان	تأليف الصيدلي: محمود ياسين
7 ـ جهازك الهضمي	تأليف: د. عبدالرزاق السباعي
8 ـ المعالجة بالوخز الإبري	تأليف: د. لطفية كمال علوان
9 ـ التمنيع والأمراض المعدية	تأليف: د. عادل ملا حسين التركيت
10 ـ النوم والصحة	تأليف: د. لطفي الشربيني
11 ـ التدخين والصحة	تأليف: د. ماهر مصطفى عطري
12 ـ الأمراض الجلدية في الأطفال	تأليف: د. عبير فوزي محمد عبدالوهاب
13 ـ صحة البيئة	تأليف: د. ناصر بوكلي حسن
14 ـ العقم: أسبابه وعلاجه	تأليف: د. أحمد دهمان
15 ـ فرط ضغط الدم	تأليف: د. حسان أحمد قمحية
16 ـ المخدرات والمسكرات والصحة العامة	تأليف: د. سيد الحديدي

17 ـ أساليب التمريض المنزلي	تأليف: د. ندى السباعي
18 ـ ماذا تفعل لو كنت مريضاً	تأليف: د. چاكلين ولسن
19 ـ كل شيء عن الربو	تأليف: د. محمد المنشاوي
20 ـ أورام الثدي	تأليف: د. مصطفى أحمد القباني
21 ـ العلاج الطبيعي للأمراض الصدرية عند الأطفال	تأليف: أ. سعاد الشامر
22 ـ تغذية الأطفال	تأليف: د. أحمد شوقي
23 ـ صحتك في الحج	تأليف: د. موسى حيدر قاسه
24 ـ الصرع، المرض.. والعلاج	تأليف: د. لطفي الشربيني
25 ـ نمو الطفل	تأليف: د. منال طبيلة
26 ـ السِّمنة	تأليف: د. أحمد الخولي
27 ـ البُهاق	تأليف: د. إبراهيم الصياد
28 ـ طب الطَّوارئ	تأليف: د. جمال جودة
29 ـ الحساسية (الأرجية)	تأليف: د. أحمد فرج الحسانين
30 ـ سلامة المريض	تأليف: د. عبدالرحمن لطفي عبد الرحمن
31 ـ طب السفر	تأليف: د. سلام محمد أبو شعبان
32 ـ التغذية الصحية	تأليف: د. خالد مدني
33 ـ صحة أسنان طفلك	تأليف: د. حبابة المزيدي
34 ـ الخلل الوظيفي للغدة الدرقية عند الأطفال	تأليف: د. منال طبيلة

35 ـ زرع الأسنـــان	تأليف: د. سعيد نسيب أبو سعدة
36 ـ الأمراض المنقولة جنسياً	تأليف: د. أحمد سيف النصر
37 ـ القثطـرة القلبيـة	تأليف: د. عهـد عمر عـرفة
38 ـ الفحص الطبي الدوري	تأليف: د. ضياء الدين جماس
39 ـ الغبـار والصحة	تأليف: د. فـاطمة محمد المأمون
40 ـ الكاتاراكت (الســادّ العيني)	تأليف: د. سُـرى سبـع العيـش
41 ـ السمنة عند الأطفال	تأليف: د. يـاسر حسين الحصـيني
42 ـ الشخيـــــر	تأليف: د. سعاد يحيى المستكاوي
43 ـ زرع الأعضـــاء	تأليف: د. سيد الحديدي
44 ـ تساقط الشعر	تأليف: د. محمد عبدالله إسماعيل
45 ـ ســن الإيــاس	تأليف: د. محمد عبيد الأحمد
46 ـ الاكتئـــاب	تأليف: د. محمد صبري
47 ـ العجـز السمعـي	تأليف: د. لطفية كمال علوان
48 ـ الطب البديل (في علاج بعض الأمراض)	تأليف: د. علاء الدين حسني
49 ـ استخدامات الليزر في الطب	تأليف: د. أحمد علي يوسف
50 ـ متلازمة القولون العصبي	تأليف: د. وفاء أحمد الحشاش
51 ـ سلس البول عند النساء (الأسباب ـ العلاج)	تأليف: د. عبد الرزاق سري السباعي
52 ـ الشعرانية «المرأة المُشْعِرة»	تأليف: د. هناء حامد المسوكر

53 ـ الإخصاب الاصطناعي	تأليف: د. وائل محمد صبح
54 ـ أمراض الفم واللثة	تأليف: د. محمد براء الجندي
55 ـ جراحة المنظار	تأليف: د. رُلى سليم المختار
56 ـ الاستشارة قبل الزواج	تأليف: د. ندى سعد الله السباعي
57 ـ التثقيف الصحي	تأليف: د. ندى سعد الله السباعي
58 ـ الضعف الجنسي	تأليف: د. حسان عدنان البارد
59 ـ الشباب والثقافة الجنسية	تأليف: د. لطفي عبد العزيز الشربيني
60 ـ الوجبات السريعة وصحة المجتمع	تأليف: د. سلام أبو شعبان
61 ـ الخلايا الجذعية	تأليف: د. موسى حيدر قاسه
62 ـ ألزهايمر (الخرف المبكر)	تأليف: د. عبير محمد عدس
63 ـ الأمراض المعدية	تأليف: د. أحمد خليل
64 ـ آداب زيارة المريض	تأليف: د. ماهر الخاناتي
65 ـ الأدوية الأساسية	تأليف: د. بشار الجمّال
66 ـ السعـــال	تأليف: د. جُلنار الحديدي
67 ـ تغذية الأطفال ذوي الاحتياجات الخاصة	تأليف: د. خالد المدني
68 ـ الأمراض الشرجية	تأليف: د.رُلى المختار
69 ـ النفايات الطبية	تأليف: د.جمال جوده
70 ـ آلام الظهر	تأليف: د.محمود الزغبي

71 ـ متلازمة العوز المناعي المكتسب (الإيدز)	تأليف: د.أيمن محمود مرعي
72 ـ التهاب الكبد	تأليف: د.محمد حسن بركات
73 ـ الأشعة التداخلية	تأليف: د. بدر محمد المراد
74 ـ سلس البول	تأليف: د. حسن عبد العظيم محمد
75 ـ المكملات الغذائية	تأليف: د.أحمد محمد الخولي
76 ـ التسمم الغذائي	تأليف: د. عبدالمنعم محمود الباز
77 ـ أسرار النوم	تأليف: د. منال محمد طبيلة
78 ـ التطعيمات الأساسية لدى الأطفال	تأليف: د. أشرف إبراهيم سليم
79 ـ التوحد	تأليف: د. سميرة عبد اللطيف السعد
80 ـ التهاب الزائدة الدودية	تأليف: د. كفاح محسن أبو راس
81 ـ الحمل عالي الخطورة	تأليف: د. صلاح محمد ثابت
82 ـ جودة الخدمات الصحية	تأليف: د. علي أحمد عرفه
83 ـ التغذية والسرطان وأسس الوقاية	تأليف: د. عبد الرحمن عبيد مصيقر
84 ـ أنماط الحياة اليومية والصحة	تأليف: د. عادل أحمد الزايد
85 ـ حرقة المعدة	تأليف: د. وفاء أحمد الحشاش
86 ـ وحدة العناية المركزة	تأليف: د. عادل محمد السيسي
87 ـ الأمراض الروماتزمية	تأليف: د. طالب محمد الحلبي
88 ـ رعاية المراهقين	تأليف: أ. ازدهار عبد الله العنجري

89 ـ الغنغرينة	تأليف: د. نيرمين سمير شنودة
90 ـ الماء والصحة	تأليف: د. لمياء زكريا أبو زيد
91 ـ الطب الصيني	تأليف: د. إيهاب عبد الغني عبد الله
92 ـ وسائل منع الحمل	تأليف: د. نورا أحمد الرفاعي
93 ـ الداء السكري	تأليف: د. نسرين كمال عبد الله
94 ـ الرياضة والصحة	تأليف: د. محمد حسن القباني
95 ـ سرطان الجلد	تأليف: د. محمد عبد العاطي سلامة
96 ـ جلطات الجسم	تأليف: د. نيرمين قطب إبراهيم
97 ـ مرض النوم (سلسلة الأمراض المعدية)	تأليف: د. عزة السيد العراقي
98 ـ سرطان الدم (اللوكيميا)	تأليف: د. مها جاسم بورسلي
99 ـ الكوليرا (سلسلة الأمراض المعدية)	تأليف: د. أحمد حسن عامر
100 ـ ڤيروس الإيبولا (سلسلة الأمراض المعدية)	تأليف: د. عبد الرحمن لطفي عبد الرحمن
101 ـ الجهاز الكهربي للقلب	تأليف: د. ناصر بوكلي حسن
102 ـ الملاريا (سلسلة الأمراض المعدية)	تأليف: د. أحمد إبراهيم خليل
103 ـ الأنفلونزا (سلسلة الأمراض المعدية)	تأليف: د. إيهاب عبد الغني عبد الله
104 ـ أمراض الدم الشائعة لدى الأطفال	تأليف: د. سندس إبراهيم الشريدة

ثانياً: مجلة تعريب الطب

1 ـ العدد الأول «يناير 1997»	أمراض القلب والأوعية الدموية
2 ـ العدد الثاني «أبريل 1997»	مدخل إلى الطب النفسي
3 ـ العدد الثالث «يوليو 1997»	الخصوبة ووسائل منع الحمل
4 ـ العدد الرابع «أكتوبر 1997»	الداء السكري (الجزء الأول)
5 ـ العدد الخامس «فبراير 1998»	الداء السكري (الجزء الثاني)
6 ـ العدد السادس «يونيو 1998»	مدخل إلى المعالجة الجينية
7 ـ العدد السابع «نوفمبر 1998»	الكبد والجهاز الصفراوي (الجزء الأول)
8 ـ العدد الثامن «فبراير 1999»	الكبد والجهاز الصفراوي (الجزء الثاني)
9 ـ العدد التاسع «سبتمبر 1999»	الفشل الكلوي
10 ـ العدد العاشر «مارس 2000»	المرأة بعد الأربعين
11 ـ العدد الحادي عشر «سبتمبر 2000»	السمنة المشكلة والحل
12 ـ العدد الثاني عشر «يونيو 2001»	الچينيوم هذا المجهول
13 ـ العدد الثالث عشر «مايو 2002»	الحرب البيولوچية
14 ـ العدد الرابع عشر «مارس 2003»	التطبيب عن بعد
15 ـ العدد الخامس عشر «أبريل 2004»	اللغة والدماغ
16 ـ العدد السادس عشر «يناير 2005»	الملاريا
17 ـ العدد السابع عشر «نوفمبر 2005»	مرض ألزهايمر
18 ـ العدد الثامن عشر «مايو 2006»	أنفلونزا الطيور
19 ـ العدد التاسع عشر «يناير 2007»	التدخين: الداء والدواء (الجزء الأول)
20 ـ العدد العشرون «يونيو 2007»	التدخين: الداء والدواء (الجزء الثاني)
21 ـ العدد الحادي والعشرون «فبراير 2008»	البيئة والصحة (الجزء الأول)
22 ـ العدد الثاني والعشرون «يونيو 2008»	البيئة والصحة (الجزء الثاني)

23 ـ العدد الثالث والعشرون «نوفمبر 2008»	الألم.. «الأنواع، الأسباب، العلاج»
24 ـ العدد الرابع والعشرون «فبراير 2009»	الأخطاء الطبية
25 ـ العدد الخامس والعشرون «يونيو 2009»	اللقاحات.. وصحة الإنسان
26 ـ العدد السادس والعشرون «أكتوبر 2009»	الطبيب والمجتمع
27 ـ العدد السابع والعشرون «يناير 2010»	الجلد..الكاشف..الساتر
28 ـ العدد الثامن والعشرون «أبريل 2010»	الجراحات التجميلية
29 ـ العدد التاسع والعشرون «يوليو 2010»	العظام والمفاصل...كيف نحافظ عليها؟
30 ـ العدد الثلاثون «أكتوبر 2010»	الكلى ... كيف نرعاها ونداويها؟
31 ـ العدد الحادي والثلاثون «فبراير 2011»	آلام أسفل الظهر
32 ـ العدد الثاني والثلاثون «يونيو 2011»	هشاشة العظام
33 ـ العدد الثالث والثلاثون «نوفمبر 2011»	إصابة الملاعب «آلام الكتف.. الركبة.. الكاحل»
34 ـ العدد الرابع والثلاثون «فبراير 2012»	العلاج الطبيعي لذوي الاحتياجات الخاصة
35 ـ العدد الخامس والثلاثون «يونيو 2012»	العلاج الطبيعي التالي للعمليات الجراحية
36 ـ العدد السادس والثلاثون «أكتوبر 2012»	العلاج الطبيعي المائي
37 ـ العدد السابع والثلاثون «فبراير 2013»	طب الأعماق.. العلاج بالأكسجين المضغوط
38 ـ العدد الثامن والثلاثون «يونيو 2013»	الاستعداد لقضاء عطلة صيفية بدون أمراض
39 ـ العدد التاسع والثلاثون «أكتوبر 2013»	تغير الساعة البيولوجية في المسافات الطويلة
40 ـ العدد الأربعون «فبراير 2014»	علاج بلا دواء ... عالج أمراضك بالغذاء
41 ـ العدد الحادي والأربعون «يونيو 2014»	علاج بلا دواء ... العلاج بالرياضة
42 ـ العدد الثاني والأربعون «أكتوبر 2014»	علاج بلا دواء ... المعالجة النفسية
43 ـ العدد الثالث والأربعون «فبراير 2015»	جراحات إنقاص الوزن: عملية تكميم المعدة ... ما لها وما عليها
44 ـ العدد الرابع والأربعون «يونيو 2015»	جراحات إنقاص الوزن: جراحة تطويق المعدة (ربط المعدة)

45 ـ العدد الخامس والأربعون «أكتوبر 2015»	جراحات إنقاص الوزن: عملية تحويل المسار (المجازة المعدية)
46 ـ العدد السادس والأربعون «فبراير 2016»	أمراض الشيخوخة العصبية: التصلب المتعدد
47 ـ العدد السابع والأربعون «يونيو 2016»	أمراض الشيخوخة العصبية: الخرف المبكر
48 ـ العدد الثامن والأربعون «أكتوبر2016»	أمراض الشيخوخة العصبية: الشلل الرعاش
49 ـ العدد التاسع والأربعون «فبراير2017»	حقن التجميل .. الخطر في ثوب الحسن

ARAB CENTER FOR AUTHORSHIP AND TRANSLATION OF HEALTH SCIENCE (ACMLS)

The Arab Center for Authorship and Translation of Health Science (ACMLS) is an Arab regional organization established in 1980 and derived from the Council of Arab Ministers of Public Health, the Arab League and its permanent headquarters is in Kuwait.

ACMLS has the following objectives:

- Provision of scientific & practical methods for teaching the medical sciences in the Arab World.
- Exchange of knowledge, sciences, information and researches between Arab and other cultures in all medical health fields.
- Promotion & encouragement of authorship and translation in Arabic language in the fields of health sciences.
- The issuing of periodicals, medical literature and the main tools for building the Arabic medical information infrastructure.
- Surveying, collecting, organizing of Arabic medical literature to build a current bibliographic data base.
- Translation of medical researches into Arabic Language.
- Building of Arabic medical curricula to serve medical and science Institutions and Colleges.

ACMLS consists of a board of trustees supervising ACMLS general secretariate and its four main departments. ACMLS is concerned with preparing integrated plans for Arab authorship & translation in medical fields, such as directories, encyclopeadias, dictionaries, essential surveys, aimed at building the Arab medical information infrastructure.

ACMLS is responsible for disseminating the main information services for the Arab medical literature.

© COPYRIGHT - 2017
ARAB CENTER FOR AUTHORSHIP AND TRANSLATION OF HEALTH SCIENCE
ISBN: 978-99966-1-553-5

All Rights Reserved, No part of this publication may be reproduced, stored in a retrieval system, or transmitted in any form, or by any means; electronic, mechanical, photocopying, or otherwise, without the prior written permission of the Publisher.

ARAB CENTER FOR AUTHORSHIP AND TRANSLATION OF HEALTH SCIENCE
(ACMLS - KUWAIT)

P.O. Box 5225, Safat 13053, Kuwait

Tel. : + (965) 25338610/5338611
Fax. : + (965) 25338618/5338619

E-Mail: acmls@acmls.org
http:// www.acmls.org

Printed and Bound in the State of Kuwait.

ARAB CENTER FOR AUTHORSHIP AND
TRANSLATION OF HEALTH SCIENCE (ACMLS)
KUWAIT

Common Blood Diseases in Children

By

Dr. Sondus Ibrahim ALSharidah

Revised by

Arab Center for Authorship and Translation of Health Science

Health Education Series