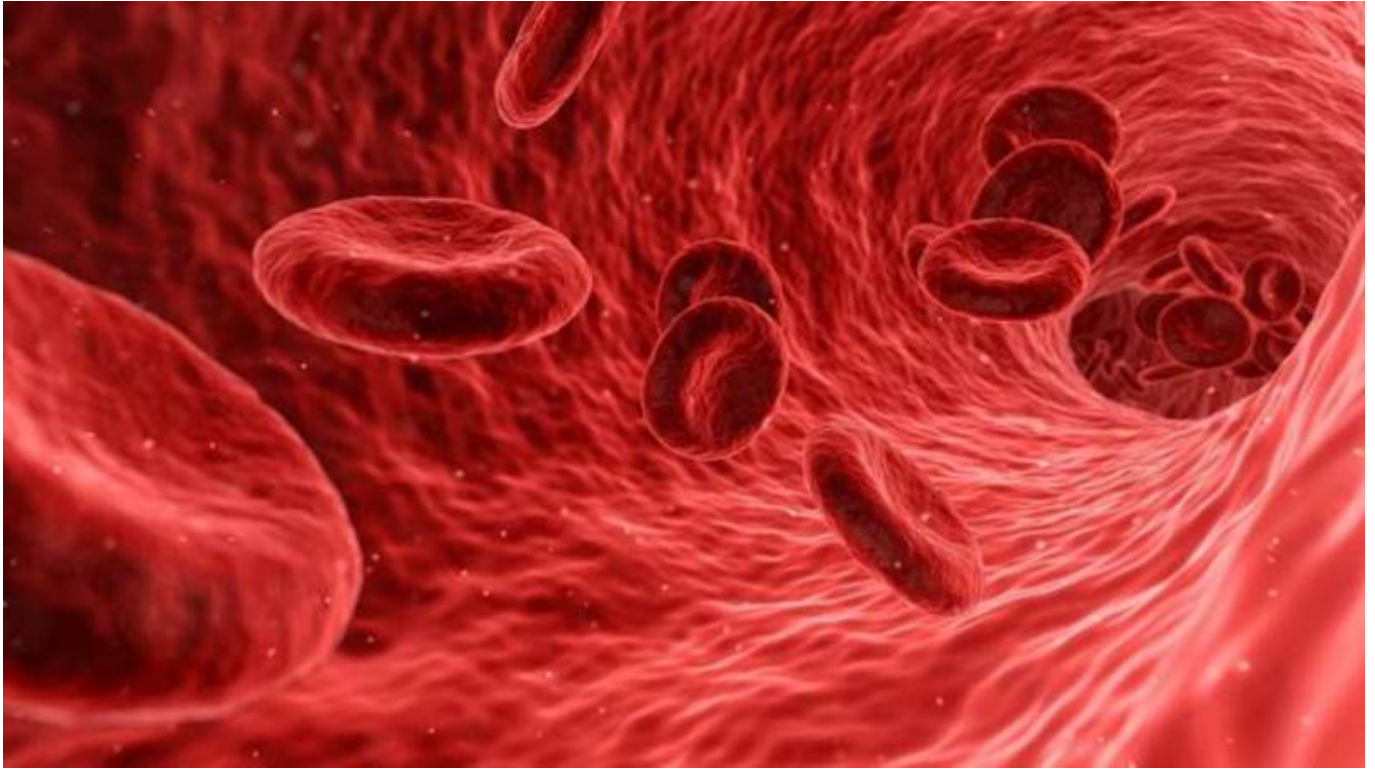


فقر الدم المنجلي.. مرض اضطرابات الخلايا»



إعداد: مصطفى الزعبي

يعد سبتمبر/أيلول شهر التوعية بمرض «فقر الدم المنجلي» في الولايات المتحدة الأمريكية، وهو مجموعة من اضطرابات خلايا الدم الحمراء الموروثة، ويحدث بسبب طفرة في الجين تخبر الجسم بإنتاج «الهيموجلوبين»، وهو المركب الغني بالحديد الذي يجعل الدم أحمر ويتيح لخلايا الدم الحمراء نقل الأكسجين من الرئتين إلى جميع أنحاء الجسم. ويتسبب الهيموجلوبين غير الطبيعي، في فقر الدم المنجلي، في أن تصبح خلايا الدم الحمراء صلبة ولزجة ومشوهة، وينتقل بالوراثة إذا قام أحد الوالدين بنقل جين الخلية المنجلية إلى الطفل، وسيكون لهذا الطفل سمة الخلية المنجلية، مع وجود جين هيموجلوبين طبيعي واحد وشكل مغاير من الجين. ويصنع الأشخاص الذين يعانون سمة الخلية المنجلية كلاً من الهيموجلوبين الطبيعي والهيموجلوبين المنجلي، وقد يحتوي دمهم على بعض الخلايا المنجلية، لكن ليس لديهم أعراض بشكل عام. ومع ذلك، فهم حاملون للمرض، ما يعني أنه يمكنهم نقل الجين إلى أطفالهم. عادة ما تظهر علامات وأعراض فقر الدم المنجلي في حوالي 5 أشهر من العمر، وتختلف من شخص لآخر وتتغير بمرور الوقت. ويمكن أن تشمل العلامات والأعراض فقر الدم ونوبات الألم وتورم اليدين والقدمين والعدوى المتكررة

وتأخر النمو أو البلوغ ومشاكل في الرؤية.

وتهدف إدارة فقر الدم المنجلي عادة إلى تجنب نوبات الألم وتخفيف الأعراض والوقاية من المضاعفات. ويمكن أن يشمل العلاج الأدوية ونقل الدم. بالنسبة لبعض الأطفال والمراهقين، قد تعالج زراعة الخلايا الجذعية المرض. ويحدث مرض «الثلاسيميا»، النوع الثاني من فقر الدم المنجلي، بسبب طفرة في الجين وتكوين الهيموجلوبين، وتنتقل الطفرات من الآباء إلى الأطفال.

وتتكون جزيئات الهيموجلوبين من سلاسل تسمى سلاسل «ألفا» و«بيتا»، التي يمكن أن تتأثر بالطفرات. وفي مرض «الثلاسيميا»، ينخفض إنتاج سلاسل ألفا أو سلسلة بيتا، مما يؤدي إلى الإصابة بالثلاسيميا ألفا أو ثلاسيميا بيتا. وفي ثلاسيميا ألفا، تعتمد شدة المرض على عدد الطفرات الجينية الموروثة. فكلما زادت الجينات المتحولة، زاد المرض شدة. وفي ثلاسيميا بيتا، تعتمد شدة المرض على الجزء المصاب من جزيء الهيموجلوبين. ونظراً لوجود عدة أنواع من مرض الثلاسيميا، فإن العلامات والأعراض تعتمد على نوع الحالة وشدها. ويمكن أن تشمل العلامات والأعراض: التعب، الضعف، شحوب الجلد أو اصفراره، تشوهات عظام الوجه، النمو البطيء، تورم البطن، والبول الداكن.

ولا تحتاج الأنواع الخفيفة من «الثلاسيميا» إلى علاج. وبالنسبة لمرض الثلاسيميا المتوسطة إلى الشديدة، يمكن أن يشمل العلاج عمليات نقل الدم المتكررة وزرع الخلايا الجذعية.