جامعة تشرين

كلية التمريض

السنة الثالثة

مقرر صحة الطفل

العملية التمريضية في امراض الدم عند الاطفال

د. عماد غسان اسحق

2021-2020

العملية التمريضية في امراض الدم عند الاطفال

لمحة فيزيولوجية:

يتكون الدم من جزئين: جزء سائل و هو البلازما و جزء خلوي و الذي يعرف بالعناصر المكونة للدم. تتالف البلازما من 90% ماء و 10% مواد منحلة او ذائبة، يشكل الالبومين الكمية الاكبر من هذه المواد المنحلة (50-60%)، بالاضافة الى الشوارد وانواع اخرى من البروتينات (عوامل التخثر، الجلوبولينات، الاجسام المضادة، و الفيبرونوجين). اما الجزء الخلوي فهو يتالف من الخلايا الناضجة للكريات الحمر، الكريات البيض، و الصفيحات.

ان الاعضاء الرئيسية المشكلة للدم في الجسم هي نقي العظم و الجهاز الليمفاوي، الذي يتشكل من السائل اللمفي، الاوعية اللمفية، و الاعضاء اللمفية (العقد اللمفية، الطحال، و اللوز). بعد الولادة، يتشكل القسم الاكبر من مكونات الدم في نقي العظم، وبالرغم من ان له دور مهم في تنظيم عملية تشكل مكونات الدم، فالجهاز اللمفاوي لا يقوم بتشكيل هذه الخلايا بشكل مباشر.

في المراحل الاولى من الطفولة، تحوي جميع عظام الجسم نقيا احمر (بسبب انتاجه للكريات الحمر). لكن مع تباطا او توقف نمو العظام في نهاية المراهقة، تستمر فقط الاضلاع، عظم القص، الفقرات، و عظم الحوض بانتاج خلايا الدم، بينما يصبح نقي باقي العظام اصفر اللون بسبب ترسب الدهون.

كريات الدم الحمراء Red Blood Cells:

تنتج الكريات الحمر من الخلايا الجذعية المشكلة لمكونات الدم hematopoietic stem cells في نقي العظم، حيث تخضع هذه الخلايا الجذعية لعملية تطور و تميز تدوم حوالي الاسبوعين. تمر الخلايا الجذعية خلال هذه العملية بمراحل متعددة تحدث فيها تغيرات خلوية، مثل تراكم الهيموغلوبين في السيتوبلازما و تناقص حجم نواة الخلايا، وخلال كل مرحلة، تستمر الخلايا الجذعية بالانقسام لانتاج اكبر عدد من الخلايا. مع تناقص حجم النواة، يبدا غشاء الخلية بالهبوط من كلا الجهتين، و في نهاية العملية، تكون الخلية الجذعية قد فقدت نواتها بشكل كامل، و هذا ما يعطي الكريات الحمراء الناضجة شكلها المميز كقرص ثنائي التقعر. بسبب عدم احتوائها على نواة، فان كريات الدم الحمراء لا تملك القدرة على الانقسام.

ان متوسط عمر الكرية الحمراء حوالي 120 يوم، و مع الوقت، يصبح غشاء الخلية هشا وضعيفا، و في النهاية تتحطم هذه الكريات مطلقة محتواها من الحديد والهيموغلوبين في الدم.

هنالك توازن ما بين انتاج وتحطم الكريات الحمر في الجسم، يضمن هذا التوازن تروية و اكسجة جيدة للانسجة، و لزوجة دم طبيعية تسمح له بالجريان بسهولة في الاوعية الدموية. ان المنظم الاساسي لعملية انتاج الكريات الحمر في نقي العظم هو اكسجة الجسم و انتاج الكلية لهرمون الايرثروبوتين erythropoietin، و الذي يدعى العامل المحرض لتكوين الكريات الحمر erythropoietic stimulating factor. ففي حالات نقص الاكسجة، تطلق الكلية هرمون الايرثروبوتين في الدم، محرضة بذلك نقي العظم لانتاج كريات دم حمراء جديدة.

تعتبر الوظيفة الرئيسية لكريات الدم الحمراء احتوائها على الهيموغلوبين الذي بدوره يحمل الاوكسجين الي جميع خلايا الجسم. كما تحتوي الكريات الحمر على انزيم يسمى

Carbonic anhydrase. يحفز هذا الانزيم التفاعل بين ثاني اكسيد الكربون والماءالذي يسمح بنقل كميات كبيرة من ثاني اكسيد الكربون الى الرئتين. يقوم الهيموغلوبين كبروتين بوظيفة معادل حمضي قلوي، حيث يحافظ على PH الدم في مستوى ثابت بالتعاون مع ثاني اكسيد الكربون.

الهيموغلوبين Hemoglobin:

مركب بروتيني معقد يتالف من اربع سلاسل غلوبين. يعتمد نوع الهيموغلوبين في الخلايا الحمرء على كل من المرحلة الحياتية ووجود اي تشوهات في الجينات التي تنظم انتاج الهيموغلوبين. الهيموغلوبين الجنيني Fetal Hemoglobin، و الذي يتالف من سلسلتين الفا α و سلسلتين غاما Y، يمتلك جاذبية اكبر للاوكسجين من خضاب البالغين الذي يحوي على سلسلتين الفا α و سلسلتين بيتا β، و الذي لا يبدا تشكله الا بعد الاسبوع 32 من الحمل. عند وجود خلل في انتاج الهيموغلوبين، قد يتم انتاج الهيموغلوبين الجنيني في المرحلة بعد الجنينية.

كريات الدم البيضاء White Blood Cells:

يتضمن مصطلح الكريات البيضاء leukocytes العديد من الخلايا التي تملك العديد من الوظائف المتشابهة و المختلفة في ان واحد. تنقسم الخلايا البيضاء الى مجموعتين اساسيتين بالاعتماد على وجود او عدم وجود حبيبات ضمن سيتوبلاسما الخلية.

الخلايا المحببة granulocytes: و يوجد 3 انواع منها: المعتدلات neutrophils، الاساسيات basophils، و الحمضات eosinophils. يتم تشكيل هذه الخلايا في نقي العظم، لذلك يطلق عليها في بعض الاحيان كريات البيض نقية المنشأ myelogenous leukocytes.

الخلايا غير المحببة agranulocytes: وتشمل وحيدات النوى monocytes واللمفاويات lymphocytes. يتم تشكيل هذه الخلايا في مختلف الاعضاء اللمفية، كنقي العظم، العقد اللمفية، والطحال، و لهذا السبب تدعى كريات بيض لمفية المنشأ lymphogenous leukocytes. تمتلك وحيدات النوى القدرة على مغادرة الاوعية الدموية و التحول الى خلايا كبيرة تدعى البلاعم phagocytes.

بالرغم من ان كل انواع الكريات البيضاء تلعب دورا في العملية المناعية، الا ان لكل نوع وظيفة خاصة. تعتبر المعتدلات و الوحيدات بلاعم فعالة ولها دور فعال في العمليات الالتهابية. يزداد عدد المعتدلات في الالتهابات الحادة بينما يزداد عدد الوحيدات في الالتهابات المزمنة، فمع زيادة حموضية الوسط الملتهب بسبب تموت الانسجة، يقل عدد المعتدلات التي تفضل الوسط المعتدل ويزداد عدد الوحيدات. تلعب الحمضات دورا مهما في التفاعلات التحسسية في الجسم. اما الاساسيات، فلها دور في مرحلة الشفاء من الالتهابات، كما لها دور في افراز الهيستامين، والذي يزيد من نفوذية الاوعية والسماح للكريات البيض بمغادرة الاوعية نحو الانسجة المصابة.

الصفيحات Platelets:

و هي عبارة عن اقراص صغيرة مدورة و مفلطحة وتدعى ايضا الصفائح الدموية thrombocytes، و تتشكل في نقي العظم من خلايا النواء megakaryocytes (خلايا كبيرة الحجم في سلسلة تكوين الدم في النقي). تنقسم خلايا النواء الى صفيحات صغيرة في نقي العظم او بعد دخولها الي مجرى الدم و خاصة عند مرورها في الشعيرات الدموية الصغيرة.

ان الوظيفة الاساسية للصفيحات هي تشكيل خثرات لوقف النزيف من الاوعية الدموية. فعند حدوث انقطاع في اي وعاء دموي، تتلامس الصفيحات مع سطح الوعاء الرطب و تغير شكلها بشكل جذري لتصبح كريات منتفخة مع نتوءات طويلة وغير منتظمة تدعى بالاقدام الكاذبة pseudopodia. و كنتيجة لذلك، تبدا الصفيحات بالالتصاق ببعضها و على جدار الوعاء المتضرر. تفرز اولى الصفيحات الواصلة الى مكان الاذية مواد تجذب بها الصفيحات الاخرى، مما يسبب تجمع الصفيحات و تشكل الخثرة. بالاضافة الى ذلك، تطلق الصفيحات مادة السيروتونين serotonin، و هي مقبض وعائي تقلل من كمية الدم الواصلة الى مكان الاذية.

فقر الدم بعوز الحديد Iron Deficiency Anemia:

الاسباب:

يعتبر الحديد ضروريا في تكوين الهيموغلوبين. فكل جزيء هيموغلوبين يتكون من البروتين غلوبين متحدا مع اربع جزيئات من مكون مصطبغ يدعى الهيم، كل جزيء من الهيم يحوي ذرة حديد واحدة.

خلال الثلث الاخير من الحمل، يتم نقل الحديد من الام الى الجنين بمعدل 4 ملغ/اليوم. يتم تخزين معظم الحديد في الهيموغلوبين في الدورة الدموية، والباقي يتم تخزينه في الكبد، الطحال، و نقي العظم. يبقى هذا المخزون كافيا لمدة 5-6 اشهر لدى حديث الولادة مكتمل النمو، و لمدة لا تتجاوز 2-3 اشهر عند الخدج و التوائم.

اي نقص في مخزون الحديد في الجسم ناتجا عن نقص في الوارد (التاخير في تقديم الاطعمة الصلبة و الاطالة بالارضاع الطبيعي بعد ال 6 اشهر، العادات الغذائية السيئة، اونقص مخزون الحديد بعد الولادة كما في حالات الخدج و التوائم، عوز الحديد عند الام، الحميات النباتية، و فقد الجنين للدم خلال اوبعد الولادة)، اضطراب في الامتصاص (الاسهال المزمن وعدم تحمل اللاكتوز)، فقدان الدم الحاد و المزمن، او زيادة حاجة الجسم من الحديد (معدل النمو السريع كما في حالات الخدج و المراهقة، الحمل، و بدء الدورة الشهرية)، قد يسبب فقر الدم بعوز الحديد، ناتجا عنه انخفاض في مستوى الهيموغلوبين و انخفاض قدرة الدم على حمل الاوكسجين.

الاعراض السريرية Clinical Manifestations:

تنتج الاعراض و العلامات السريرية في فقر الدم بعوز الحديد بشكل مباشر عن نقص كمية الاكسجين المتاح للانسجة، والتي تتشابه مع اي نوع من انواع فقد الدم. تشمل هذه الاعراض الشحوب، تعب ووهن عام، نقص القدرة على الحركة او المجهود، تسرع في النبض و زيادة في الناتج القلبي، فقدان الشهية، دوخة، صداع، وتهيج.

في الحالات المزمنة، يمكن للاعراض ان تكون اشد و تشمل: نقص مقاومة الجسم و زيادة العرضة للالتهابات، تضخم في حجم القلب وقصور قلبي، تاخر في النمو، اضطرابات في النوم، عملية ذهنية بطيئة و تاخر في التعلم، تاخر في التطور الجنسي،تقعر الاظافر، واضطرابات في التركيز. و بالرغم ان الالية غير معروفة، فان فقر الدم بعوز الحديد يعزز من فقد بروتينات البلازما عند الرضع مسببا وذمات و انخفاض مستوى بروتينات الدم كالالبومين، جاماغلوبولين، و الترانسفيرين transferrin (البروتين الرابط للحديد في البلازما).

التشخيص Diagnosis:

كما في جميع حالات فقر الدم، يجب الاخذ بعين بعين الاعتبار نتائج جميع التحاليل المخبرية المتعلقة بوصف الهيموغلوبين، شكل الكرية الحمراء، و تركيز الحديد في المصل: والتي تشمل تعداد دم كامل، لطاخة دم محيطية، عدد الخلايا الشبكية، تركيز حديد المصل، سعة ارتباط الحديد الكاملة، مؤشر اشباع الترانسفيرين، والفيريتين ferritin.

في تعداد الدم الكامل، يجب تقييم مستويات الهيموغلوبين والهيماتوكريت بشكل اساسي مقارنة مع المعدلات الطبيعية بالنسبة للعمر و الجنس و المحددة من قبل منظمة الصحة العالمية (جدول 1). تعداد الكريات الحمر قد يكون طبيعيا وغير مناسب لمستوى الهيموغلوبين المنخفض. شكل الكرية الحمراء في اللطاخة يكون صغيرا و ناقص الصباغ.

العمر/الجنس	الهيموغلوبين (غ/دل)	الهيماتوكريت (%)
الاطفال بعمر 6-59 شهر	11	33
الاطفال بعمر 5-11 سنة	11.5	34
الاطفال بعمر 12-14 سنة	12	36
الاناث > 15 سنة	12	36
الذكور > 15 سنة	13	39

جدول 1: القيم الدنيا للهيموغلوبين و الهيماتوكريت من قبل منظمة الصحة العالمية

تركيز الحديد في المصل هي كمية الحديد في الدورة الدموية و تقدرب70 مكغ/دل عند الرضع و اكثر بقليل عند الاطفال الاكبرسنا، و تنقص هذه الكمية في فقر الدم بعوز الحديد. اما السعة الكلية الرابطة للحديد هي كمية الترانسفيرين (غلوبولين رابط للحديد و ضروري لنقل الحديد في البلازما) في الدم و تقدر قيمتها الطبيعية ب 350 مكغ/دل. على عكس تركيز الحديد في المصل، فان السعة الكلية الرابطة للحديد تزداد في حالات فقر الدم بعوز الحديد. ان الانخفاض في مستوى حديد المصل و ارتفاع السعة الكلية الرابطة للحديد يعتبران قيمتان تشخيصيتان في حالات فقر الدم بعوز الحديد. يمكن حساب مؤشر اشباع الترانسفيرين عن طريق تقسيم تركيز الحديد في المصل على السعة الكلية الرابطة للحديد و ضرب الناتج ب 100، و اي قيمة اقل من 16% تعتبر مؤشرا لفقر الدم بعوز الحديد. داخل الخلايا، يرتبط الحديد بالبروتين ايبوفيريتين apoferritin ليشكل الفيريتين وهو برتين داخل خلوي الذي يتالف من 24 وحدة فرعية تحيط بنواة قد تحوي من 4000-4500 ذرة حديد. تعتبر القيمة الطبيعية للفيريتين في الدم من 10-12 مكغ/ل.

العلاج و الرعاية التمريضية Treatment and Nursing Care:

تعتبرالوقاية من فقر الدم بعوز الحديد هي الهدف الامثل و يمكن تحقيقها عن طريق التغذية الجيدة و مكملات الحديد الغذائية المناسبة. فقد ***اوصت الجمعية الامريكية لطب الاطفال بالاجراءات التالية لمنع الاصابة بفقر الدم بعوز الحديد***:

- تغذية الطفل فقط بحليب الام او الحليب الصناعي المدعم بالحديد ل 12 اشهر الاولى من العمر.

- البدء بمكملات الحديد الغذائية عن طريق الحليب الصناعي المدعم بالحديد او الحبوب المدعمة بالحديد (للرضع المغذون طبيعيا) لتامين 1ملغ/كغ/اليوم بدءا من الشهر 4-6 عند الرضع مكتملي النمو وبدءا من الشهر2 عند الخدج.
- اعطاء قطرات الحديد (على شكل سلفات الحديد) بجرعة 2-3 ملغ/كغ/اليوم لجرعة قصوى تصل الى 15ملغ/اليوم للاطفال الخدج المرضعون طبيعيا بعمر الشهرين، و البدء بالحبوب المدعمة بالحديد عند البدء بتقديم الاطعمة الصلبة.
- عند البدء بتقديم الاطعمة الصلبة عند الاطفال المرضعون صناعيا، يجب ان لا تتجاوز كمية الحليب الصناعي 1ل/اليوم، و ذلك لتشجيع تناول الاطعمة الصلبة الغنية بالحديد.
- عدم البدء بحليب البقر للرضع قبل عمر ال 12 شهر و ذلك لتجنب فقد الدم بالطريق الهضمي بسبب الحساسية لحليب البقر.

عند تشخيص الطفل بفقر الدم بعوز الحديد، تتركز المعالجة على زيادة كمية مكملات الحديد الغذائية التي يتناولها الطفل عن طريق الحليب الصناعي او الحبوب المدعمين بالحديد، فهي تضمن وارد ثابت من الحديد و تقلل من الاعراض الهضمية كالمغص و الاسهال و الامساك. قد يكون اضافة قطرات الحديد الفموية بشكل سلفات الحديد ضروريا عندما لا تكون المكملات الغذائية الاخرى كافية لتامين الوارد اليومي من الحديد بجرعة يومية تقدر ب 3-6ملغ/كغ/اليوم مقسمة على جرعتين اوثلاث تعطي بين الوجبات.

عندما يكون مستوى الهيموغلوبين منخفضا جدا اوعندما تفشل المكملات الغذائية الفموية برفع مستوى الهيموغلوبين، يجب اعطاء الحديد عن طريق الحقن، الذي قد يكون مؤلما، غالي الثمن، ويترافق في بعض الاحيان باعتلال بالعقد اللمفاوية او ارتكاسات تحسسية خطيرة. يجب اعطاء الحديد بالحقن العضلي باستخدام طريقة مسار Z، وذلك لمنع تصبغات الجلد. اما الحقن الوريدي فيستطب في الحالات فقر الدم الشديدة جدا، حالات الاعتلالات القلبية، و الجراحات الاسعافية. يستطب نقل كريات الدم المفصولة Packed RBCs في الحالات الشديدة بدلا عن الدم الكامل لتفادي فرط الحمل داخل الاوعية. اعطاء الاوكسجين قد يكون ضروريا في حالات نقص الاكسجة.

يعتبر دور الممرض/ة مهما في الوقاية من فقر الدم بعوز الحديد عن طريق التثقيف الصحي للعائلة. فعلى الممرض/ة ان يكونوا على دراية كافية باحتياجات الطفل الرضيع من الحديد و المصادر المناسبة لتامين هذه الاحتياجات.

احد اهم الصعوبات التي يواجهها التمريض في تغذية الرضيع هي تشجيع الاهل على تحديد كمية الحليب المعطاة، البدء بمكملات الحديد الغذائية، اوالبدء بالاطعمة الصلبة الغنية بالحديد، وخاصة عند اعتقاد الاهل ان الحليب هو الغذاء الافضل للطفل و ربطهم زيادة الوزن بالصحة. فالحليب، بالرغم من انه غذاء جيد، لا يحوى الكمية الكفاية من الحديد، الزنك، الفلورايد، وفيتامين C، و يجب على الممرض/ة مناقشة هذا الموضوع مع الاهل و خاصة الشخص المسؤول المباشر عن تغذية الطفل.

تثقيف الاهل عن طرق اعطاء مكملات الحديد الفموية هو اجراء تمريضي مهم و اساسي. فامتصاص الحديد يكون اكبر في الوسط الحمضي، لذلك يتم اعطاء قطرات الحديد بجرعتين اوثلاث بين الوجبات حيث يكون وجود حمض الهيدروكلوريك اعظميا، ويمكن اضافته الى عصير او فواكه الحمضيات. عدم اعطاء الحديد مع الشاي، لان مادة العفص tannins في الشاي تشكل مع الحديد معقد غير قابل للامتصاص. من المهم ايضا تثقيف الاهل عن تغير لون البراز عند اعطاء مكملات الحديد الفموية الى اسود مخضر، وعدم ظهوره يعني

عدم الالتزام بالجرعة الصحيحة. ان مكملات الحديد الفموية قد تصبغ الاسنان، ف يجب اعطاء الدواء عن طريق المصاصة اوعن طريق سيرنج في الجزء الخلفي من الفم. قد يكون مفيدا شرب الماء اوغسل الاسنان بعد اعطاء الدواء. يعتبر التثقيف الصحي للمراهقين، وخاصة الاناث، عن التغذية الجيدة والصحية مهما جدا.

فقر الدم المنجلي Sickle Cell Anemia:

وهو مرض وراثي يتم فيه استبدال هيموغلوبين البالغين الطبيعي A، بشكل كامل او جزئي، بهيموغلوبين منجلي غير طبيعي S. يتوضع الخلل الرئيسي المسؤول عن تمنجل الكريات الحمر في جزء الغلوبين من الهيموغلوبين الذي يتالف من 574 حمض اميني. يحدث التمنجل عندما يستبدل الثايمين thymine بالادينين adenine في الكودون (الشيفرة الجينية الثلاثية لل RNA) السادس من جين بيتا في الغلوبين، مشكلا الفالين Valine (حمض اميني كاره للماء) بدلا من حمض الغلوتامين glutamic acid المحب للماء. عند حدوث حالات معينة كالتجفاف، الحماض، نقص الاكسجة، او ارتفاع الحرارة، يغير الهيموغلوبين المنجلي S غير القابل للانحلال من بنيته الجزيئية ليشكل كريستالات طويلة و رفيعة. تسبب هذه الكريستالات الخيطية تشوهات في الغشاء الخلوي ليغير شكل الخلية الحمراء من قرص مرن الى شكل هلالي او منجلي. تتميز هذه الكريستالات الخيطية بلزوجة اعلى من لزوجة الهيموغلوبين A.

في معظم الحالات، تعتبر هذه التغيرات المنجلية عكوسة تحت ظروف ملائمة من الاكسجة و الاماهة الجيدين، و خلال هذه الظرروف لا يمكن التمييز بين الكريات الحمر المنجلية و الطبيعية في الفحص المجهري المحيطي. بعد عدة دورات من التمنجل و العودة الى الحالة الطبيعية، تصبح الكريات الحمراء الحاوية على هيموغلوبين S متمنجلة بشكل غير عكوس، وتصبح اكثر لزوجة وهشاشة ويقدر عمرها ب 10-20 يوما فقط.

الاعراض السريرية Clinical Manifestations:

بالرغم من ان المرض وراثي، الا ان الاعراض لا تظهر الا في وقت لاحق من مرحلة الرضيع بسبب وجود الهيموغلوبين الجنيني F. عند حديث الولادة، يكون 60-80% من الهيموغلوبين جنيني، و لا يحدث التمنجل في هذه الكريات لعدم احتوائها على السلسلة بيتا β. مع الانخفاض السريع للهيموغلوبين الجنيني خلال السنة الاولى من الولادة،تبدا اعراض فقر الدم المنجلي بالظهور.

تنتج اعراض فقر الدم المنجلي السريرية بشكل اساسي لسببين: (1) الانسداد الناتج عن تراكم الكريات الحمراء المنجلية، (2) و الزيادة في تحطم الكريات الحمر. يؤدي تجمع و تشابك الكريات المنجلية الى انسداد الشعيرات الدموية الصغيرة، ينتج عنه انقطاع في التروية الدموية في الانسجة مسببا نقص في الاكسجة و الذي بدوره يؤدي الى تموت الخلايا. معظم الاختلاطات المشاهدة في فقر الدم المنجلي يمكن ارجاعها الى هذه العملية وتاثيرها على مختلف اعضاء الجسم.

يتضخم الطحال بسبب احتقانه بالخلايا المنجلية، ومع مرور الوقت تتموت الخلايا و تستبدل تدريجيا بنسيج ليفي لحين يصبح الطحال، عند سن الخامسة، صغيرا و متلفيا كليا. بدون وظيفة الطحال لتصفية الباكتيريا و المساعدة على اطلاق عدد كبير من الخلايا البالعة، يصبح الطفل تحت عرضة شديدة الاصابة **بالالتهابات**.

ضخامة الكبد شائعة جدا عند عمر السنة و قد تستمر خلال مرحلة الطفولة و البلوغ المبكر.

تنتج **اضطرابات الكلية** عن نفس الية احتقان الشعيرات الكبيبية و الشرايين الانابيبية بالخلايا المنجلية مسببة تنخر الخلايا. تنتج عن هذه العملية **بيلة دموية، عدم القدرة على تركيز البول، سلس بولي، و في النهاية متلازمة نفروزية**.

تشمل **التغيرات في العظام** تضخم و احتقان في نقي العظم مسببة هشاشة عظام، قلة في ثخانة قشر العظم، و توسع في المساحات النخاعية. ينتج عن هذا تشوهات هيكيلية مثل انحناءات العمود الفقري او الحدب.

اختلاطات **الجهاز العصبي** معظمها وعائية و تنتج عن نفس الية الانسداد مسببة جلطات و حوادث دماغية وعائية في 10% من الاطفال المصابين بفقر الدم المنجلي في سن 6-12 سنة مؤدية الى شلل دائم او موت. بعض الاعراض العصبية الاخرى ايضا قد تشمل: **صداع، فقدان القدرة على الكلام، ضعف عضلي، اختلاجات، شلل نصفي، و اضطرابات في الرؤية**.

بالرغم من محاولة الجسم للتعويض من خلال زيادة عملية تصنيع الكريات الحمر (الظاهر في تضخم و فرط تصنع نقي العظم)، فان معدل تحطم الكريات الحمر اعلى من معدل تصنيعها. ينتج عن ذلك **فقر دم مزمن (خضاب 6-9 غ/دل)**. بازدياد انحلال الدم، يزيد مستوى البيليروبين في الدم مع زيادة في مستوى تخزين الحديد في انسجة الكبد، الطحال، الكلية، و القعد اللمفاوية. اضافة الى كل الاعراض السابقة، يشكو الاطفال المصابين بفقر الدم المنجلي من:

- الم في اجزاء مختلفة من الجسم ناتج عن نقص الاكسجة و انقطاع التروية (الاطراف، البطن، و الصدر)
- تعب و عدم تحمل نشاط.
- نقص شهية.
- يرقان و اصفرار الصلبة.
- توذمات و قرحات مزمنة في الارجل ناتجة عن نقص التروية.
- تاخر نمو و تاخر تطور جنسي.
- انتانات متكررة.
- قد يحدث ما يسمى بالازمة المنجلية، و هي عبارة عن ازمات حادة و مفاجئة تتميز بانخفاض شديد في خضاب الدم تسترعي نقل الدم فورا.

العلاج و الرعاية التمريضية Treatment and Nursing Care:

تهدف المعالجة الى منع حدوث الاختلاطات ومعالجة الازمة المنجلية في حال حدوثها.

- الهيدروكسي يوريا هو الدواء الوحيد المرخص له من قبل ادارة الدواء و الغذاء Food and Drug Administration "FDA" لتقليل نسبة حدوث الاختلاطات المنجلية عن طريق زيادة تركيز الهيموغلوبين الجنيني F في الدم.
- الراحة في السرير خلال الازمة لتقليل صرف الطاقة و الحاجة الى الاوكسجين.

- نقل الدم في حالات فقر الدم و لتخفيف لزوجة الكريات المنجلية.
- الاماهة الجيدة فمويا او وريديا.
- تعويض الشوارد و تصحيح الحماض الحاصل نتيجة نقص الاكسجة.
- اعطاء المسكنات.
- اعطاء الصادات الحيوية (وقائية او علاجية).
- اعطاء الديفيراسيروكس deferasirox (اكسجيد Exjade) لمنع تراكم الحديد في الجسم الناتج عن نقل الدم المتكرر.

تشخيص تمريضي 1: اضطراب التبادل الغازي مرتبط بالهيموغلوبين المنجلي غير الطبيعي

- السماح بالانشطة المعتدلة و تجنب الرياضات العنيفة و المجهدة
- اخد فترات راحة بين الانشطة
- التهوية الجيدة
- اجراء تمارين التنفس
- تجنب الاماكن المزدحمة و الاماكن التي يقل فيها الاوكسجين (كاماكن التدخين و المرتفعات)
- اعطاء الاوكسجين عند اللزوم

تشخيص تمريضي 2: عدم تحمل نشاط مرتبط بانخفاض نسبة الهيموغلوبين و نسبة الاوكسجين في الدم

- السماح بالانشطة المعتدلة و تجنب الرياضات العنيفة و المجهدة
- اخد فترات راحة بين الانشطة
- التغذية الجيدة عالية الكاربوهيدرات و البروتين
- الاماهة الجيدة و شرب كمية جيدة من السوائل

تشخيص تمريضي 3: الم مرتبط بانقطاع التروية للانسجة بسبب تراكم الخلايا المنجلية

- الاماهة الجيدة وشرب كمية كبيرة من السوائل لتخفيف لزوجة الدم
- وضع الطفل بوضعية مريحة
- اعطاء المسكنات
- وضع كمادات دافئة على المنطقة المصابة و تجنب الكمادات الباردة
- تطبيق المساج للمنطقة المصابة
- استخدام وسائل الالهاء

تشخيص تمريضي 4: عالي الخطورة للاذية مرتبط بانسداد الاوعية الناتج عن تراكم الخلايا المنجيلة

- الاماهة الجيدة لتخفيف لزوجة الدم
- تثقيف الاهل حول ضرورة الالتزام بالعلاج و الاجراءات التمريضية الوقائية
- تثقيف الاهل الاختلاطات الخطيرة و ضرورة مراجعة الطبيب فورا (الحوادث الدماغية الوعائية، الالام الصدرية، اضطرابات الرؤيا...)

تشخيص تمريضي 5: عالي الخطورة للانتان مرتبط بنقص قدرة الطحال على انتاج الخلايا البالعة

- الاماهة الجيدة و التغدية الجيدة عالية الكاربوهيدرات و البروتين
- اعطاء الصادات الحيوية الوقائية و العلاجية
- اعطاء اللقاحات
- مراقبة الحرارة
- الحفاظ على النظافة الشخصية و اتباع اجراءات الوقاية العالمية

التلاسيميا Thalassemia:

و هو مجموعة من الافات الوراثية التي تنتقل كصفة جسمية مقهورة، ينتج عنها تثبيط في تصنيع السلاسل الببتيدية التي تدخل في تركيب خضاب الدم منتجة سلاسل غير متكاملة من الهيموغلوبين في خلايا الدم الحمراء. تصنف التلاسيميا حسب سلسلة الغلوبين المصابة (الفا او بيتا) وكمية السلسلة المصنعة. النوعين الاساسين للتلاسيميا هما:

- تلاسيميا الفا: تنتج عن نقص اوغياب في تصنيع سلسلة الفا من الهيموغلوبين، مسببة زيادة في السلسلة بيتا.
- تلاسيميا بيتا: تنتج عن نقص اوغياب في تصنيع سلسلة بيتا من الهيموغلوبين، مسببة زيادة في السلسلة الفا. هذا النوع هوالاكثر شيوعا.

تنتج **تلاسيميا بيتا β Thalassemia** عن نقص وراثي جزئي او كامل في تصنيع سلسلة بيتا من جزيئة الهيموغلوبين A. و نتيجة لذلك يزداد تصنيع السلسلة الفا مع بقاء تصنيع سلاسل الخضاب الجنيني F فعالة، مما ينتج خضابا ناقصا. تسبب الزيادة في السلسلة الفا في تشكيل تجمعات غير قابلة للانحلال مؤدية الى خلل في تشكيل الخضاب في الكريات الحمر و قصر عمر هذه الكريات. هذه السلسلة من الببتديات غير مستقرة و تسبب تدمر في الكريات الحمر مسببة فقر دم شديد. بعد ان يتم تصنيعه من قبل مورثتين في كل كروموزم 16، يتفاعل الغلوبين الفا مع مرافقه الجزيئي و يدعى البروتين المثبت للهيموغلوبين الفا α-hemoglobin stabilizing protein (AHSP)، ليشكل معقد بروتيني قبل اطلاقه ليتفاعل مع الغلوبيت بيتا في تشكيل الهيموغلوبين A. يساهم ال AHSP على طي الهيموغلوبين الفا و عدم تشكله في تجمعات. عند حدوث زيادة في تصنيع الغلوبين الفا كما في حالات البيتا تلاسيميا، يتجاوز هذا التصنيع سعة ال AHSP لربط الغلوبين الفا و يبدا الاخير بتشكيل تجمعات جزيئية، بعد ترسبها، تشكل شوائب مدمرة للغشاء الخلوي للخلية وغشاء العضيات داخل الخلية. اضافة الى ذلك، تحرض تجمعات الغلوبين الفا على تشكيل انواع الاوكسجين التفاعلية reactive oxygen species التي تدمر البروتينات و الدهون الاساسية في الخلية.

يتم التحكم بتصنيع الغلوبين بيتا عن طريق مورثة واحدة في كل كروموزوم 11، و يتحدد نوع التلاسيميا بيتا على حسب عدد المورثات المصابة:

- تلاسيميا صغرى: ناتجة عن طفرة في مورثة واحدة.
- تلاسيميا كبرى: ناتجة عن طفرة في مورثتين.

الاعراض السريرية Clinical Manifestations:

قد لا تظهر اعراض التلاسيميا الا في وقت لاحق من مرحلة الرضيع بسبب وجود الهيموغلوبين الجنيني F. تعزى التاثيرات السريرية للتلاسيميا الكبرى بشكل اساسي ل: (1) التصنيع الشاذ للهيموغلوبين A، (2) ضعف بنية الكريات الحمر، (3) و قصر عمر الكريات الحمراء. تحدث الاختلاطات الاساسية للتلاسيميا بسبب الحالة المرضية، نقص الاكسجة المزمن الناتج، فرط نشاط نقي العظم، و فرط تراكم الحديد من تكسر الكريات الحمر و المعالجة المستمرة بنقل مكونات الدم.

يعتبر فقر الدم من اهم و اولى الاعراض السريرية المشاهدة في التلاسيميا و يتظاهر بشحوب في الوجه و الاغشية المخاطية مع يرقان خفيف، مترافق مع تعب و وهن عام. مع استمرار فقر الدم، تظهر اعراض نقص الاكسجة: صداع، تهيج، عدم تحمل جهد، الام عضلية و عظمية، فقدن شهية، ضعف في التغذية والنمو، و كسل و فتور.

تحدث ضخامة في الطحال نتيجة التدمير المستمر و السريع للكريات الحمر الشاذة، و قد يتطور ليؤثر على وظيفة باقي الاعضاء الاخرى في البطن وعلى مدى التمدد الرئوي مسببا ضيق و صعوبة في التنفس.

فرط تراكم الحديد الناتج عن عمليات نقل الدم المتكررة، كثرة تحطم الكريات الحمر والهيموغلوبين، و زيادة امتصاص الحديد من الجهاز الهضمي كرد فعل لفقر الدم هو احد اخطر الاختلاطات المشاهدة في التلاسيميا. يتم تخزين الحديد في مختلف انسجة الجسم كالكبد و الطحال و العقد اللمفية و القلب و البنكرياس. يسبب هذا الاختلاط العديد من المشاكل الصحية في الجسم اخطرها الاختلاطات القلبية (المسبب الاول للوفاة في التلاسيميا)، داء السكري، قصور الدرق، قصور الغدد التناسلية وتاخر النضوج الجنسي، و قصور في هرمون النمو و تاخر نمو.

تبدلات عظمية مميزة تعود لفرط نشاط نقي العظم وتشمل (الشكل 1): تبارز عظم الوجنتين، تبارز الفك العلوي و تشوه الاسنان، تبارز الصدغين و الجداريين، اتساع المسافات بين صفائح الجمجمة معطية منظر الشعر الواقف شعاعيا.

الشكل (1): التبدلات العظمية في التلاسيميا بيتا

العلاج و الرعاية التمريضية Treatment and Nursing Care:

تهدف المعالجة الى المحافظة على مستوى خضاب ثابت (9-10غ/دل) لمنع فرط نشاط نقي العظم و حدوث التشوهات العظيمة و لتامين عدد كريات حمر كافي لضمان تغذية واكسجة جيدين الانسجة و لدعم النمو و الحفاظ على نشاط جسدي طبيعي. نقل الدم هو اساس المعالجة الطبية للحفاظ على خضاب يتراوح بين ال 9-10، الامرالذي يتطلب نقل دم مرة كل 3 اسابيع. البدء المبكر بنقل الدم، غالبا ما يكون بعمر ال16-12 شهر، يقلل من ظهور الاعراض والاختلاطات الناجمة التلاسيميا.

يعتبر علاج فرط تراكم الحديد في الجسم ضروريا جدا في مرضى التلاسيميا ويتم عن طريق اعطاء الديسفيرال Desferal (ديفيروكسامين Deferoxamine) حقنا تحت الجلد او وريديا او اعطاء اكسجيد Exjade (ديفيراسيروكس Deferasirox) عن طريق الفم و الذي اثبت فعاليته و قلة اثاره الجانبية مقارنة بالديسفيرال.

تهدف الرعاية التمريضية لمرضى التلاسيميا الى:

(1) تحسين الالتزام بمواعيد نقل الدم و علاج ازالة الحديد من الجسم عن طريق شرح مبسط للالية الامراضية للمرض و مخاطر تراكم الحديد في الجسم.

(2) مساعدة الطفل و عائلته على التاقلم مع العلاج و الاجراءات المؤلمة و المسببة للقلق عن طريق تخفيف الالم الناتج عن الاجراءات الباضعة.

(3) تشجيع الطفل وعائلته على التاقلم مع المرض المزمن و السماع لشكواهم وابداء النصائح مع دعم نفسي و معنوي.

(4) ملاحظة اختلاطات عمليات نقل الدم المتكرر. يتركز دور الممرض/ة في عملية نقل الدم بما يلي:

- التاكد من زمرة دم المريض و زمرة الدم المنقول والتاكد من اجراء اختبار التصالب قبل البدء بعملية نقل الدم.
- التاكد من مصدر الدم (جهات مرخصة) و التاكد من خلوه من اي امراض.
- اخد العلامات الحيوية للمريض قبل عملية نقل الدم، ثم بعد 15 دقيقة من البدء، ثم كل ساعة خلال عملية النقل. مقارنة العلامات الحيوية وملاحظة اي تغيرات.
- بداية، اعط 50مل من الدم او 20% الحجم المراد نقله (ايهما اقل) ببطء خلال 15-20 دقيقة وابقى مع الطفل خلال هذه الفترة.
- نقل الدم فقط خلال ادوات تحوي فلتر لتصفية الدم من اي خثرات محتملة.
- في الخدج، حديثي الولادة، والرضع، يفضل استخدام مضخة حقن لتنظيم و الحفاظ على معدل تسريب ثابت و دقيق طوال الوقت لمنع فرط الحمل.
- يجب عدم تخزين الدم الباقي في البرادات العادية و التاكد من حفظها في برادات معدة لحفظ الدم.
- يجب على الممرض/ة ان يكون على دراية كاملة بالاعراض و العلامات السريرية لاهم الاختلاطات الوارد حدوثها خلال نقل الدم و ايقاف عملية النقل عند حدوث اي من هذه الاختلاطات: انحلال الدم، ارتفاع درجة الحرارة، تفاعل تحسسي، فرط حمل، و اضطراب الشوارد.

الناعور Hemophilia:

ينتج الناعورعن نقص خلقي لبعض عوامل التخثر. ينقص عامل التخثر الثامن VIII في مرض الناعور A (و هوالاكثر شيوعا)، و عامل التخثرالتاسع IX في مرض الناعور B.

يتم تصنيع عامل التخثر الثامن (العامل المضاد للهيموفيليا Antihemophilic Factor "AHF") في الكبد، وهو ضروري لتشكيل الثرومبوبلاستين thromboplastin (العامل الثالث) الضروري لعملية تخثر الدم.

يصنف الناعور الى ثلاث درجات على اساس درجة نقص العامل الثامن: شديد (درجة نشاط العامل الثامن <2%)، متوسط (درجة النشاط 2-4.9%)، و خفيف (درجة النشاط 5-40%). كلما زادت شدة المرض كلما كان ميل النزف اكثر و اخطر.

الاعراض السريرية Clinical Manifestations:

المرضى المصابين بالناعور معرضين لحدوث نزوف مديدة في اي مكان من او في الجسم. ففي الحالات الشديدة، قد ينزف الطفل لاخف الرضوض او الاصابات كسقوط الاسنان او الوقوع او عند الختان، و قد تحدث احيانا نزوف عفوية بدون اي سبب ظاهر.

- النزوف تحت الجلد او في العضلات شائعة جدا.
- تدمي المفاصل hemarthrosis: و يشير الى حدوث النزف داخل الاجواف المفصلية خاصة الركبة، الكاحل، والمرفق. تتظاهر هذه النزوف بقساوة، تنميل، و الم في المفصل المصاب يتبعه انخفاض القدرة على تحريك المفصل، وتترافق هذه الاعراض بالعلامات التالية: احمرار، سخونة، وتورم في المفصل. قد تحدث تشوهات عظمية بسبب تكرار هذه النزوف على مدى سنوات طويلة.
- الرعاف و النمشات.
- النزوف داخل الانسجة قد يحدث في اي مكان في الجسم: الرقبة، الجنب، داخل القحف، الجهاز الهضمي، و النخاع الشوكي.

العلاج و الرعاية التمريضية Treatment and Nursing Care:

يعتبر تعويض عامل التخثر الناقص هو العلاج النوعي في مرض الناعور. المعالجة الوقائية للناعورتعتمد على التعويض الدوري للعامل الناقص قد تصل الى ثلاث مرات اسبوعيا على حسب درجة شدة المرض بهدف منع حدوث النزيف. ام المعالجة الطارئة عند حدوث اي نزف تتضمن اعطاء جرعة عالية من العامل الثامن (10-50 وحدة/كغ من وزن الجسم) يتبعها اعطاء الجرعة الوقائية لمدة يومين متتاليين. تعتمد كمية الجرعة على حسب مكان النزف.

تتركز الرعاية التمريضية لمرضى الناعورعلى الوقاية من النزيف و التحكم بالنزيف عند حدوثه و منع الاختلاطات.

- خلال مرحلة الرضاعة و الدارج، تخلق ممارسة النشاطات عدد لا يحصى من الاحتمالات لحدوث الوقوع و الرضوض و الجروح، لذلك تهدف الوقاية من النزيف في هذه المرحلة الى تقليل خطر الاصابة او الاذية عند هؤلاء الاطفال عن طريق تامين بيئة امنة للعب وتشجيع النشاطات الخفيفة والمناسبة للعمر لتقوية العضلات و المفاصل تحت مراقبة الاهل اوالممرض.

- في سن المدرسة و المراهقة، يشجع الطفل على ممارسة الرياضات غيرالعنيفة كالسباحة و الجري و تجنب الرياضات العنيفة.
- الصحة الفموية ضرورية مع استخدام فرشاة ناعمة للوقاية من النزوف الفموية.
- فتح خط وريدي هو الامثل عند هؤلاء المرضى. يجب تجنب الاجراءات الطبية الباضعة قدر الامكان (كالحقن العضلي) و استبداله بالحقن تحت الجلد (كلقاح التهاب الكبد). عند ضرورة الحقن العضلي، يجب اتباع كافة الاجراءات التي تمنع او تقلل من النزف كاستخدام الكمادات الباردة، استخدام رؤوس ابر صغيرة، الضغط على مكان الحقن لفترة لا تقل عن 10 دقائق، او تاجيل الحقن العضلي ليوم اخد الجرعة الوقائية من العامل الثامن.
- على الممرض/ة معرفة علامات واعراض النزيف للمساعدة على الكشف المبكر. تعويض العامل الناقص في حالات النزف ضروريا مع تطبيق بعض الاجراءات الداعمة كالراحة، تطبيق الثلج، رفع الطرف المصاب، و الضغط على مكان الاصابة. كما يجب تعليم الطفل واهله وتشجيعهم على تطبيق هذه الاجراءات عند حدوث اي اصابة او اذية لتقليل كمية الدم المفقودة.
- الدراية الجيدة بالاعراض و العلامات السريرية للاختلاطات المهددة للحياة (النزوف داخل القحف، انصباب الجنب، النزوف الهضمية والصدمة) هو من اهم واجبات التمريض والتي تساعدهم على كشف هذه الحالات مبكرا و منع الاعاقة او الموت.
- الدعم النفسي و المعنوي للطفل و العائلة مهم جدا و طمانتهم ان الطفل يمكن ان يعيش حياة طبيعية باتباع اجراءات الوقاية الصحيحة. يجب تثقيف الطفل عن حالته باسرع وقت ممكن و كل ما يتعلق بها من الوقاية والاجراءات اللازمة في حال حدوث اي اصابة. تجنب مشاعر الذنب و القاء اللوم بين الزوجين وتشجيعهم على التحدث عن مشاعرهم.

نقص الصفيحات مجهول السبب Idiopathic Thrombocytopenic Purpura:

وهو مرض مناعي ذاتي يتميز بزيادة في تحطم الصفيحات، فرفريات purpura (نزوف صغيرة تحت الجلد)، ونقي عظم طبيعي. يشاهد عادة بعد الاصابة بالامراض التنفسية العلوية، الحصبة، النكاف، او جدري الماء.

تتضمن الاعراض فرفريات و نزوف صغيرة تحت الجلد، كدمات و رضوض، نزوف من الاغشية المخاطية، و نزوف مديدة من الخدوش و السحجات والجروح الصغيرة. تشمل الاعراض الاخرى رعاف، بيلة دموية، نزوف الملتحمة، غزارة في الطمث. النزوف الداخلية الخطرة نادرة و تحدث عند انخفاض تعداد الصفيحات الى اقل من 20000/مم^3.

معالجة المرض غالبا معالجة داعمة بسبب تراجع الحالةتلقائيا في معظم الحالات و تتضمن ادوية الستيروئيدات و الحقن الوريدي بالغلوبولينات immunoglobulin.

تتضمن الرعاية التمريضية تحديد الحركة والنشاط الجسدى عندما يكون تعداد الصفيحات اقل من 100000 او خلال النزوف. تثقيف الطفل و الاهل عن اختلاطات ومخاطر المرض مع تامين بيئة امنة لممارسة النشاطات الرياضية المعتدلة. التاكيد على عدم استخدام مضادات الالتهاب غير الستيروئيدية كالاسبرين او الديكلون لتسكين الالم.

ابيضاض الدم Leukemia:

يعتبر ابيضاض الدم من اكثر سرطانات الطفولة شيوعا، مشكلا حوالي 30-45% من سرطانات الطفولة، ويعرف بانه سرطان الاعضاء المشكلة للدم في الجسم ويتميز بتكاثر غير طبيعي وغير محدود لكريات دم بيضاء غير طبيعية. لابيضاض الدم عدة انواع تصنف على حسب نوع الخلايا المصابة. ابيضاض الدم اللمفاوي الحاد acute lymphoblastic leukemia هو النوع الاكثر شيوعا، ويليه ابيضاض الدم النقوي (غير اللمفاوي الحاد).

يحدث ابيضاض الدم عندما تنتج الخلايا الجذعية في نقي العظم كريات بيضاء غير ناضجة وغير قادرة على القيام بوظفيتها الطبيعية. بالرغم انها ليست ورما، الا ان هذه الكريات تمتلك صفات الخلايا الورمية في اي سرطان صلب اخر. لذلك تنتج الالية الامراضية و الاعراض السريرية لابيضاض الدم من غزو واستبدال انسجة الجسم من قبل هذه الخلايا الابيضاضية. الاعضاء ذات التروية العالية، كالكبد و الطحال، هي الاكثر تاثرا.

لفهم الفيزيولوجيا المرضية لسرطان الدم، يجب توضيح امرين اثنين:

1. بالرغم من ان اللوكيميا هي انتاج زائد للكريات البيض، الا ان تعداد الكريات يكون منخفضا. يظهر فحص اللطاخة الدموية المحيطية و بزل نقي العظم عدد كبير من كريات الدم البيضاء غير الناضجة.
2. هذه الخلايا لا تهاجم ولا تدمر كريات الدم الطبيعية او خلايا الانسجة بتعمد. يحدث التدمير الخلوي عن طريق عملية الغزو و منافسة الخلايا الطبيعية على العناصر الغذائية الضرورية للنمو و الاستقلاب.

في جميع انواع اللوكيميا، تثبط الخلايا السرطانية المتكاثرة نقي العظم من انتاج مكونات الدم الطبيعية عن طريق منافستها و حرمانها من المواد الغذائية الاساسية للاستقلاب و النمو. ينتج عن هذا ثلاث اختلاطات اساسية: (1) فقر دم ناتج عن نقص الكريات الحمر، (2) انتانات ناتجة عن نقص الكريات البيض، و (3) نزوف ناتجة عن نقص في الصفيحات.

الاعراض السريرية Clinical Manifestations:

- اعراض ناتجة عن الحالة الاستقلابية غير الطبيعية: و تكون اولى الاعراض الظاهرة وقد تستمر لفترة طويلة قبل ظهور اي اعراض خاصة باللوكيميا و تشمل: فقد الشهية، فقدان الوزن، تعب و وهن عام، و حمى خفيفة الدرجة.
- اعراض ناتجة عن غزو نقي العظم:
  1. اعراض فقر الدم: شحوب، سهولة التعب و عدم تحمل النشاط، ضيق نفس، وزيادة في النبض.
  2. اعراض نزفية: فرفريات و نزوف تحت الجلد، نزوف من الاغشية المخاطية، رعاف، ونزف مستمر بعد خلع الاسنان.
  3. اعراض التهابية: ارتفاع درجة الحرارة، توعك عام، الام معممة، وتقرحات في الفم.
- اعراض ناتجة عن غزو الجهاز اللمفاوي:
  1. تضخم طحال
  2. تضخم كبد
  3. تضخم العقد اللمفاوية: ابطية، العنقية، و المنصفية.

- اعراض ناتجة عن غزو خارج النقوي:

1. الام وهشاشة عظمية ناتجة عن غزو الخلايا للغشاء العظمي.
2. الام مفصلية
3. بسبب نقصان عدد الكريات البيض الطبيعية، تغزو الفلورا المعوية الامعاء مسببة التهابات والام بطنية.
4. اعراض عصبية: لا يمكن للخلايا السرطانية ان تعبر الحاجز الدماغي الوعائي، الا ان غزوها للغشاء العنكبوتي في السحايا يتدخل في مجرى السائل الدماغي الشوكي في المسافة تحت العنكبوتية في قاعدة الدماغ، مسببة زيادة في السائل داخل البطينات الدماغية مؤدية الى اعراض وعلامات ارتفاع الضغط داخل القحف: صداع شديد، تقيأ، اختلاجات، وذمة حليمة العصب البصري، تهيج، ثم سبات وغيبوبة. يسبب تخريش السحايا ايضا الام وقساوة في العنق و الظهر.
اصابة الاعصاب الشوكية، وخاصة الضفيرة القطنية العجزية قد تسبب ضعف والام في الاطراف السفلية و صعوبة في التغوط.
5. اعراض اخرى كلوية وقلبية قد تظهر عند تاثر هذين العضوين.

العلاج و الرعاية التمريضية Treatment and Nursing Care:

ان علاج اللوكيميا معقد ومتعدد المراحل و يشمل: علاج اعراض و اختلاطات المرض، العلاج الكيميائي، علاج الاختلاطات و الاعراض الجانبية للمعالجة الكيميائية، و الدعم النفسي للطفل وعائلته. تتطلب معظم البروتوكولات العلاجية لسرطان الدم استخدام اربعة ادوية او اكثر للحصول على نتائج جيدة، وتتم على عدة مراحل يستخدم فيها ادوية مثل: الفينكرستين Vinicristine، الاسبارجيناز L-asparginase، الستيروئيدات القشرية Corticosteroids، ميثوتركسات methotrexate، السايكلوفوسفاميد cyclophosphamide. تحقن هذه الادوية وريديا او داخل السائل الدماغي الشوكي (للوقاية من الاختلاطات العصبية).

ان الادوية المستخدمة في العلاج الكيميائي لها تاثيرات مشوهة وماسخة للخلايا، ويمكن امتصاصها، استنشاقها، اوهضمها من قبل اي شخص يتعامل معها. لذلك يعتبر دورالتمريض مهما جدا في اعطاء العلاج الكيميائي عن طريق ممارسة التعامل الامن مع هذه المواد و التخلص منها اصولا للحفاظ على سلامة المريض و الطاقم الطبي المسؤول عن رعايته. من ضمن التوصيات ما يلي:

- ارتداء وسائل الحماية الشخصية مثل القفازات و الرداء الواقي و الكمامات.
- استخدام طريق عقيمة عند اعطاء العلاج.
- التاكد من صلاحية الدواء و جرعته و طريقة اعطائه قبل القيام باي اجراء.
- مراقبة وجود نزف او خمج و تقييم حالات وجود غثيان اوقيء او فقدان شهية وغيرها من الاختلاطات الناجمة عن العلاج الكيميائي.
- عند تسريب الادوية الوريدية، يجب التاكد من صلاحية القثطرة الوريدية و وجودها داخل الوريد لمنع تسريب الدواء الى الانسجة المحيطة مسببة اذيات وتقرحات بالانسجة و الجلد.
- التخلص من جميع الادوات المستخدمة بطريقة سليمة و مسح الاسطح التي تم تحضير الدواء عليها بشكل جيد.

تشخيص تمريضي 1: اضطراب نموذج التغذية اقل من احتياجات الجسم مرتبط بفقد الشهية (او مرتبط بالغثيان و الاقياء الناتجين عن العلاج الكيميائي) بدليل تناول الطفل عدد اقل من الوجبات و فقدان الوزن

- اعطاء وجبات خفيفة و متكررة مع مراعاة الاطعمة المفضلة.
- تخفيف ضغط الاهل على تناول الطعام و ترك حرية اختيار الوقت والمكان للطفل.
- تجنب تناول الطفل الطعام لوحده و جعل وقت الوجبات مناسبة اجتماعية مرحة.
- مشاركة الطفل في تحضير الطعام ان امكن.
- اعطاء المكملات الغذائية.
- مراقبة وزن الطفل.

تشخيص تمريضي 2: عدم تحمل نشاط مرتبط بنقصان مستوي الهيموغلوبين والاكسجة بالجسم

- اختيار الانشطة المعتدلة وتجنب الانشطة المجهدة.
- تشجيع الطفل على اخذ اوقات من الراحة.
- اعطاء كمية كافية من السوائل.
- تناول وجبات عالية بالكاربوهيدرات و البروتين.
- تجنب اللعب في الاماكن الضيقة وغير المهواة جيدا.

تشخيص تمريضي 3: الم مرتبط بغزو الخلايا السرطانية للانسجة و الاثار الجانبية للعلاج الكيميائي

- استخدام وسائل الالهاء اثناء اعطاء العلاج الكيميائي و ابقاء الطفل مشغولا قدر الامكان.
- اعطاء المسكنات المناسبة و الموصوفة من قبل الطبيب.

تشخيص تمريضي 4: خوف وقلق مرتبط بطبيعة المرض الخطيرة

- شرح طبيعة المرض للطفل و طبيعية الاجراءات التي سيتعرض لها.
- شرح ما سيشعر به خلال هذه الاجراءات.
- مشاركة الطفل بالاجراءات الخاضع لها تعطي الطفل حس بالتحكم و المسؤولية.
- محاولة تخفيف الالم قد الامكان.

تشخيص تمريضي 5: اضطراب في صورة الجسم مرتبط بالوذمات الناتجة عن الستيروئديات او مرتبط بالاثار الجانبية للعلاج الكيميائي (تقرح الفم و سقوط الشعر)

- تشجيع زيارة العائلة و الاصدقاء.
- تشجيع الطفل على العودة الى انشطة حياته الروتينية (المدرسة، الوظائف، اللعب، زيارة الاصدقاء).
- شرح للطفل ان سقوط الشعر مؤقت وسينمو مجددا بعد توقف العلاج.
- رفع الاطراف السفلية قدر الامكان لتخفيف الوذمات.
- تجنب التعليقات السلبية.
- الاهتمام بالنظافة الشخصية

تشخيص تمريضي 6: عالي الخطورة للاذية مرتبط بنقص الصفيحات و تعرض المريض للنزف (او مرتبط بالعلاج الكيميائي)

- تجنب الرياضات العنيفة.
- ملاحظة اي نزوف ظاهرة و محاولة ايقافها فورا.
- شرح للاهل العلامات الخطيرة للنزف (النزف الداخلي او النزف داخل القحف) و مراجعة المستشفى فورا.
- اتباع التوصيات في الممارسة الامنة بالتعامل مع المواد الكيميائية المحقونة.
- ايقاف العلاج الكيميائي و اعطاء السوائل عند ظهور اي عرض تحسسي.

تشخيص تمريضي 7: عالي الخطورة للانتان مرتبط بنقص تعداد الكريات البيض

- الاهتمام بالنظافة الشخصية و اتباع الاجراءات العقيمة و استخدام وسائل الحماية الشخصية.
- مراقبة درجة الحرارة.
- تجنب زيارة اي شخص يعاني من امراض معدية.
- اعطاء تغذية جيدة و كمية سوائل كافية.
- اعطاء اللقاحات.

تشخيص تمريضي 8: عدم سلامة الجلد او الاغشية المخاطية مرتبط بتخريش العلاج الكيميائي للانسجة

- الاهتمام بالنظافة الشخصية.
- المحافظة على الجلد جاف و نظيف.
- تجنب الاطعمة المخرشة وتشجيع شرب السوائل الباردة لتخفيف الالم.
- تطبيق المراهم الموصوفة.

تشخيص تمريضي 9: اضطراب نموذج الاطراح (اسهال او امساك) مرتبط بتخريش العلاج الكيميائي للجهاز الهضمي

- تشجيع تناول كمية كافية من السوائل لمنع التجفاف (في حالة الاسهال) او لتليين البراز (في حالة الامساك).
- تشجيع تناول الالياف او اعطاء تحاميل ملينة.
- المحافظة على منطقة العجان والشرج نظيفة و جافة.
- مراقبة علامات التجفاف.

تشخيص تمريضي 10: اضطراب العملية العائلية مرتبط بالمرض المزمن و العلاج المديد و خطر فقد الحياة

- شرح طبيعة المرض للاهل و الاجراءات المرتبطة به
- تشجيع الاهل على التعبير عن مشاعرهم.
- تجنب القاء اللوم و الشرح ان المرض ليس ذنبا لاحد.
- العلاج الجماعي قد يكون مفيدا.

References المراجع

Ryan-Wenger N. Core Curriculum for Primary Care Pediatric Nurse Practitioners. St. Louis: MOSBY.,2007

Kliegman R et al. Nelson Essentials of Pediatrics. 5th Edition. Elsevier 2006, Philadelphia.

Hockenberry M and Wilson D. Wong's Nursing Care of Infants and Children. 8th ed. MOSBY 2007; Canada.

Özdemir N. Iron deficiency anemia from diagnosis to treatment in children. Türk Ped Arş 2015; 50: 11-9.

Meire E and Miller J. Sickle Cell Disease in Children. *Drugs*. 2012; 72(7): 895–906

Muncie H and Cammpbell J. Alpha and Beta Thalassemia. AFP 2009; 80(4): 339-344.

Nienhuis A and Nathan D. Pathophysiology and Clinical Manifestations of the b-Thalassemias. Cold Spring Harb Perspect Med 2012;2: 1-13.

Price v, Hawes S, and Chan A. A practical approach to hemophilia care in children. Paediatr Child Health 2007; 12(5):381-383.