المحتـــــوى

- حول الدم
- وظائف الدم
- تعريف التلاسيميا
- الية الإصابة
- الأنـواع
- الاعـراض
- المضاعفات
- التشخيص
- العلاج
- إرشادات صحية
- وقاية
- عملية تمريضية
- مراجع

Thalassemia

حول الدم

الدم هو السائل الأحمر الذي يتدفق في الجسم ويشكل 8% من وزن جسم الانسان وما يعادل من أربعة إلى ست ليترات من الدم. هذا السائل الضروري ينفذ المهام الحرجة لنقل الأوكسجين والمواد المغذية إلى خلايا الجسم، والتخلص من ثاني أكسيد الكربون والأمونيا، والنفايات والمنتجات الأخرى. بالإضافة إلى ذلك فإنه يلعب دورا حيويا في نظام المناعة لدينا والحفاظ على درجة حرارة الجسم الثابتة نسبيا. يتكون الدم من أربعة أساسية من أربعة الاف مكون للدم من أهمها خلايا الدم الحمراء، والخلايا البيضاء والصفائح الدموية والبلازما.

خلايا الدم الحمراء:

خلايا الدم الحمراء هي خلايا مجهرية كبيرة نسبيا بدون نوى، وهي مشابهة للخلايا أولية النواة البدائية من البكتيريا. تشكل خلايا الدم الحمراء عادة ما تصل 40-50٪ من حجم الدم الكلي. وتعتبر وظيفة خلايا الدم الحمراء هي نقل الأكسجين من الرئتين إلى جميع الأنسجة الحية من الجسم وتحمل بعيدا ثاني أكسيد الكربون. يتم إنتاج خلايا الدم الحمراء في نخاع العظم باستمرار من الخلايا الجذعية بمعدل حوالي 2-3 مليون خلية في الثانية الواحدة. ويشكل الهيموغلوبين وهو المسؤول عن نقل غاز جزيء البروتين نسبة 95٪ من الخلايا الحمراء. كل خلية حمراء لديها جزيئات الهيموغلوبين الغنية بالحديد، والناس الذين يعانون من فقر الدم عموما لديهم نقص في خلايا الدم الحمراء، وبالتالي يشعر بالتعب بسبب نقص الأكسجين. ويرجع في المقام الأول إلى خلايا الدم الحمراء الأكسجين اللون الأحمر من الدم. جزيئات الهيموغلوبين الجنيني الإنسان تختلف عن تلك التي تنتجها البالغين في عدد من سلاسل من الأحماض الأمينية.

Thalassemia ***

خلايا الدم البيضاء:

خلايا الدم البيضاء تكون موجودة بأعداد متفاوتة وأنواع ولكن تشكل جزء صغير جدا من حجم الدم عادة حوالي 1٪ فقط في الأشخاص الأصحاء. وكريات الدم البيضاء لا تقتصر على الدم فقط. بل تحدث في أماكن أخرى من الجسم كذلك وعلى الأخص في الغدد الطحال والكبد والغدد. ويتم إنتاج معظمها في نخاع العظم من نفس النوع من الخلايا الجذعية التي تنتج خلايا الدم الحمراء. ويتم إنتاجها ايضا في الغدة الصعترية في قاعدة العنق. كريات الدم البيضاء (الخلايا الليمفاوية) هي الخط الدفاعي الاول في مناعة الجسم حي تعمل على تحديد وربط بروتين غريب على البكتيريا والفيروسات والفطريات بحيث يمكن إزالتها ثم يصل الامر لتطويق وتدمير الخلايا الغريبة، والتخلص من خلايا الدم الميتة أو التي تحتضر وكذلك المواد الغريبة مثل الغبار والاسبستوس.

الصفائح الدموية:

هي أجزاء من الخلايا دون النواة التي تعمل مع المواد الكيميائية على تخثر الدم في موقع الجروح من خلال الالتزام بجدران الأوعية الدموية، وبالتالي توصيل التمزق في جدار الأوعية الدموية. الصفائح الدموية ليست فعالة على قدر المساواة في تخثر الدم على مدار اليوم بأكمله. ويعد نظام إيقاع الساعة البيولوجية في الجسم (الساعة البيولوجية الداخلية) تسبب ذروة نشاط الصفائح الدموية في الصباح وهذا هو واحد من الأسباب الرئيسية التي تسبب السكتات الدماغية والنوبات القلبية الأكثر شيوعا في الصباح.

البلازما:

بلازما الدم وهي الماء الأصفر وسائل شفاف يعمل كوسط لنقل وحمل السكر والدهون والبروتين والملح لخلايا الجسم وحمل خلايا الدم الحمراء وخلايا الدم البيضاء، والصفائح الدموية. وتعمل البلازما ايضا على ازالة النفايات من التمثيل الغذائي، وتحتوي البلازما أيضا على عوامل تخثر الدم والسكريات والدهون والفيتامينات والمعادن وا لهرمونات والانزيمات، والأجسام المضادة، والبروتينات الأخرى

Thalassemia

وظائف الدم

الدفاع عن الجسم: وذلك عن طريق إنتاج مُضادات الأجسام التي تُحارب الجراثيم، وتتخلص من الميكروبات المُهاجمة، والتي تتسبب في الإصابة بالعديد من الأمراض.

التوازن المائي في الجسم: يحفظ الدم توازن الماء في الجسم، وذلك بنقل الماء الزائد من القناة الهضمية، أو التخلص منه من خلال الجلد على هيئة عرق، أو من خلال الكليتين على صورة بول.

تنظيم حرارة الجسم: من خلال إفراز العرق لترطيب الجلد، أو من خلال زيادة حرق السكر في الدم من أجل توليد الطاقة، ورفع درجة حرارة الجسم.

إيقاف النزيف: بواسطة الصفائح التي تسد طريق الدم بشكل مؤقت، ثم تُنتج العناصر التي تُساعد على التئام الجروح.

إيصال المواد: مثل الأكسجين، والسوائل، والغذاء، والهرمونات، والفيتامينات لكافة أعضاء الجسم، ثم عودته مُحملاً بثاني أكسيد الكربون، ومُخلفات الغذاء بعد تحوله إلى طاقة في الجسم مع بعض المواد الأخرى التي تُخرجها الخلايا.

التلاسيميا

تعريف المرض:

هو اضطراب وراثي يحدث لخلايا الدم، حيث تنخفض فيه نسبة الهيموجلوبين (المكوّن الأساسي لكريات الدم الحمراء والناقل للأكسجين) عن المعدل الطبيعي، وتبعًا لذلك يحصل انخفاض لمستوى الأكسجين بالدم.

Thalassemia***

الية الاصابة بالتلاسيميا:

عبارة عن مرض وراثي في الدم، الناجم عن اختلال إنتاج جزيء الهيموجلوبين، وهو البروتين المركزي المتواجد بكريات الدم الحمراء، الذي يحمل الأوكسجين من الرئتين إلى باقي الجسم. يتكون الهيموجلوبين من نوعين من سلاسل بروتينية، سلسلتين من نوع ألفا وسلسلتين من نوع بيتا .

يوجد نقص جزئي في ألفا تلاسيميا، في كمية سلاسل ألفا، بينما في بيتا تلاسيميا هناك نقص كامل أو جزئي بسلاسل بيتا. إن هذا المرض وراثي متنحي، أي يحدث بسبب وراثة جينين مختلين من كِلا الوالدين، اللذين يحملان المرض

الأنواع:

تعتمد أنواع مرض التلاسيميا على التالي:

- ✓ **الجزء المصاب من الهيموجلوبين (ألفا أو بيتا).**
- ✓ **شدة المرض.**

النوع الأول: تلاسيميا ألفا:

يتكون الهيموجلوبين من أربع سلاسل جينية من النوع ألفا، اثنتان من الأب واثنتان من الأم، وعند حدوث خلل أو قصور في هذه السلاسل ينتج ما يسمى (تلاسيميا ألفا).

1- عند حدوث خلل في سلسلة واحدة :

يعد الشخص حاملاً للجين المصاب وبلا أعراض ظاهرة.

2- عند حدوث خلل في سلسلتين:

يعاني الشخص الحامل لهذه الجينات من أعراض بسيطة قد لا تظهر، ولكن يمكن اكتشافها من خلال فحص الدم.

Thalassemia ***

3- عند حدوث خلل في ثلاث سلاسل :

يكون هناك فقر دم شديد، وتراوح الأعراض بين المتوسطة والشديدة، وقد يصاب المصاب بتضخم في الطحال وتشوه في العظام.

4- عند حدوث خلل في أربع سلاسل :

يتسبب في وفاة الجنين قبل الولادة أو بعد الولادة مباشرة.

النوع الثاني: تلاسيميا بيتا:

يتكون الهيموجلوبين من سلسلتين من النوع بيتا، تورث كل سلسلة من أحد الأبوين، وعند حدوث خلل أو قصور في هذه السلاسل ينتج ما يسمى (تلاسيميا بيتا).

عند حدوث خلل في سلسلة واحدة (التلاسيميا الصغرى) :

لا يعاني المصاب بأعراض ظاهرة سوى فقر دم بسيط يظهر أثناء التحاليل الروتينية للدم، ويحتاج المصاب لنقل الدم ليتمكن من الحياة بشكل طبيعي.

عند حدوث خلل في سلسلتين (التلاسيميا الكبرى):

يعاني المصاب أعراض فقر دم شديدة وتشوهًا في العظام وتضخمًا في الطحال، ويكون بحاجة إلى نقل الدم بشكل منتظم ليتمكن من الحياة بشكل طبيعي، ولا تظهر هذه الأعراض عند ولادة الطفل؛ ولكن تبدأ في الظهور خلال العامين الأولين من العمر.

Thalassemia ***

الأعراض:

تعتمد على نوع وشدة المرض، فبعض الأطفال تظهر لديهم الأعراض منذ الولادة، في حين أن البعض الآخر تظهر عليهم الأعراض خلال العامين الأولين من العمر، وقد لا تظهر الأعراض لدى الحاملين للمرض (المصابين باضطرابات في جين واحد).

ومن أهم الأعراض:

- ✓ الإحساس بالتعب والضعف العام.
- ✓ شحوب واصفرار في البشرة.
- ✓ تغير لون البول إلى الداكن.
- ✓ تأخر في النمو .
- ✓ ضيق في التنفس.
- ✓ انتفاخ البطن.
- ✓ تشوهات في العظام.
- ✓ التعرض المتكرر للالتهابات

المضاعفات

- ❖ **زيادة حمل الحديد:** يمكن للمصابين بالتلاسيميا ان يوجد أكثر مما يلزم من الحديد في اجسامهم أما بسبب المرض او بسبب نقل الدم المتكرر يمكن ان تأدي زيادة الحديد أكثر من الازم الى اضرار بالقلب والكبد ونظام الغدد الصماء يتضمن نظام الغدد المنتجة للهرمونات التي تنظم العمليات في انحاء الجسم.
- ❖ **العدوى:** يتعرض المصابين بالتلاسيميا لزيادة خطر العدوى وينطبق بصفة خاصة على من سبق خضوعهم لإزالة الطحال.

Thalassemia ***

ويمكن حدوث المضاعفات التالية في حالات التلاسيميا الشديدة:

تشوهات العظام: يمكن ان تؤدي التلاسيميا الى تمدد النخاع العظمي وهو ما يسبب توسعا في العظام يمكن ان يؤدي الى اختلال بنية العظم خاصة في الوجه والجمجمة يجعل تمدد النخاع العظمي، عظام رقيقة وهشة مما يزيد قابلة كسر العظام.

تضخم الطحال: يساعد الطحال في مكافحة العدوى وتصفية المواد الغير مرغوبة كخلايا الدم القديمة او المتضررة، غالبا ما يصاحب التلاسيميا تدمير عدا كبير من خلايا الدم الحمراء، يسبب ذلك تضخم في الطحال وصعوبة عمله أكثر من الطبيعي، يمكن لتضخم الطحال ان يزيد سوء فقر الدم، ويمكنه ان يقلل عمر خلايا الدم الحمراء المنقولة، ان زاد حجم الطحال أكثر من اللازم فقد يقترح طبيب الجراحة بإزالته.

تباطؤ معدل التنفس: يمكن لفقر الدم ان يسبب بطء نمو الطفل ويمكن للتلاسيميا ان تسبب تأخر في البلوغ.

•**مشاكل القلب:** فشل القب الاحتقاني واختلال نظم القلب ان تصاحب التلاسيميا الشديدة.

تشخيص الاصابة بالتلاسيميا

يمكن ب اجراء فحص الدم الكشف عن اعتبار الشخص حاملا للتلاسيميا أما في الحالات التي يكون فيها الشخص مصابا فغالبا ما يتم التشخيص عند بلوغ الانسان الثانية من العمر ومن الفحوصات المستخدمة للكشف عن التلاسيميا ما يأتي:

- **العد الدموي الشامل:** لما له من دور في الكشف عن مستوى وحجم خلايا الدم الحمراء بالإضافة الي دوره في بيان معدل الهيموغلوبين في الجسم.

Thalassemia ***

- **عدد الخلايا الشبكية:** يمكن تعريف الخلايا الشبكية على انها خلايا الدم الحمراء الصغيرة الغير ناضجة والتي تحتاج ما يقارب يومين خلال وجودها في مجرى الدم لتتطور الى خلايا دم حمراء ناضجة وفي الحقيقة تقدر نسبة خلايا الشبكية لدى الانسان السليم غير المصاب بمشاكل الدم ما يعدل 1-2 % من مجموع خلايا الدم الحمراء وان الفحص يبين عدد خلايا الشبكية يكشف عن سرعة تكون الخلايا.

- **فحص الحديد:** يمكن للطبيب المختص طلب فحص الحديد لمحاولة معرفو مسبب فقر الدم ففي الحالات التي يكون فيها الشخص مصابا بفقر الدم الناجم عن عوز الحديد تكون مستويات الحديد منخفضة

- **الفحص الجيني:** يمكن بأجراء تحاليل ل الحمض النووي الريبوز منقوص الاوكسجين الكشف عن اصابة الشخص بالتلاسيميا او الجينات المسؤولة عن تطوير التلاسيميا

العلاج:

علاج مرض التلاسيميا يعتمد على نوع التلاسيميا وشدته، كما أن علاج الحالات المعتدلة إلى الحادة يشمل ما يلي:

❖ **نقل الدم:**

نقل خلايا الدم الحمراء بطريقة متكررة هي العلاج الرئيس للأشخاص الذين لديهم التلاسيميا المعتدلة أو الشديدة.

❖ **زرع الخلايا الجذعية (زرع نخاع العظام) :**

يمكن استخدام عملية زرع الخلايا الجذعية لعلاج التلاسيميا الشديدة.

Thalassemia ***

علاج تكدس الحديد:

يقوم الأطباء بإزالة الحديد الزائد من الجسم. وقد يلجأ بعضهم لاستخدام بعض الأدوية لعلاج تكدس الحديد؛ قد يكون دواء سائلاً يعطى ببطء تحت الجلد، أو أحد أنواع حبوب منع الحمل.

ارشادات صحية للمصابين بالتلاسيميا:

- تجنب تناول أقراص الحديد والفيتامينات أو غيرها من المكملات الغذائية التي تحتوي على الحديد بدون إشراف الطبيب.
- تناول الغذاء الصحي المتوازن.
- قد ينصح بأخذ حمض الفوليك لمساعدة الجسم على إنتاج خلايا الدم الحمراء، بالإضافة إلى تناول الكالسيوم وفيتامين (د) للحفاظ على صحة العظام.
- العناية بالنظافة الشخصية لتجنب الإصابة بالعدوى، خاصة في الحالات التي قامت باستئصال الطحال.
- الحرص على أخذ اللقاحات مثل: لقاح الأنفلونزا السنوي ... وغيره لمنع العدوى.

الوقاية:

1- التلاسيميا هو مرض وراثي حيث لا يمكن منع حدوثه أو الوقاية منه، وفي حالة إذا ما كان الشخص مصابًا أو حاملاً للمرض فمن الأفضل التوجه إلى طبيب متخصص في الأمراض الوراثية.

2- للحد من انتقال مرض التلاسيميا إلى الأبناء؛ ينصح بإجراء الفحص الطبي الشامل قبل الزواج حيث يمكن معرفة احتمال وجود جينات مصابة بالمرض لدى الرجل أو المرأة.

Thalassemia***

العملية التمريضية

	التشخيص	التداخلات
1	تشخيص ضعف التبادل الغازي مرتبط بانخفاض الهيموغلوبين الناقل للأكسجين	○ تقيم معدل التنفس وعمقه ○ تقيم علامات نقص الأكسجة ○ التحاليل المخبرية ○ نقل الدم حسب رأي الطبيب
2	طراب نموذج التغذية مرتبط بنقص الرغبة في تناول الطعام والحمية الغذائية المتبعة مميز بنقص الوزن	▪ يجب تناول حمض الفوليك وفيتامين B12لإنتاج الكريات الحمر ▪ تناول الكالسيوم وفيتامين D للحفاظ على صحة العظام ▪ يجب تناول الأطعمة الغنية بالحديد من قبل الطبيب
3	شخيص اضطراب صورة الجسم مرتبط بتكدس الحديد بالطحال وتضخمه وبعض تشوهات العظام	1- تقيم درجة التغير في الشكل وتأثيره على الحالة النفسية للمريض 2- تقديم الدعم النفسي للمريض 3- تعرف المريض على أشخاص مصابين ويقومون بدور فعال في المجتمع

lassemia

تشاخيص أخرى:

1- عالي الخطورة لحدوث الإنتان مرتبط بالحالة المرضية وتبديل الدم بشكل مستمر

2- اضطراب نموذج النوم مرتبط بعدم القدرة على النوم لفترات طويلة والاستيقاظ المتكرر مميز بالهالات السوداء تحت العين

3- عدم تحمل النشاط مرتبط بالتعب ونقص الاكسجة مميز بازرقاق الأصابع

المراجع:

- **كتاب الأطفال**
- **كتاب إمراض الدم**
- https://mawdoo3.com
- https://www.medicalnewstoday.com

**********تمت بعون الله**********

Thalassemia ***