أمراض الدم

(Blood Disorders)

يتم انتاج كريات الدم المختلفة في نقي العظام الذي يتكون من الخلايا المولدة لمكونات الدم (Hematopoietic cells)، ومن خلايا دهنية.

تسمى الخلايا المولدة للدم بالخلايا الجذعية Stem cells، تتكاثر الخلايا الجذعية بشكل متواصل لتنتج خلايا جديدة، يبقى جزء منها على حاله كخلايا جذعية، بينما تمر باقي الخلايا بسلسلة من التحولات والانقسامات لتتحول الى خلايا الدم المختلفة (كريات الدم البيضاء، الحمراء والصفيحات الدموية).

تواصل كل الخلايا مراحل نموها ونضجها داخل النخاع قبل الانتقال الى الدورة الدموية.

المصورة الدموية: هي الجزء السائل من الدم لونها أصفر شاحب تتألف من ماء (٩١%) وعناصر أخرى (٩%):

- البروتينات: التي تصطنع في الكبد وأهمها:
  - الألبومين (مسؤول عن حفظ الضغط الحلولي)
  - الغلوبولين (مسؤول عن الوظيفة المناعية)
  - الفيبرينوجين (مسؤول عن تشكيل العلقة الدموية).
- عناصر عضوية غير بروتينية: غلوكوز، شحوم ثلاثية، كوليسترول، بولة دموية، كرياتين، حمض البول، بيليروبين، حمض اللبن، هرمونات، فيتامينات، أنزيمات.
- عناصر معدنية: الصوديوم والكالسيوم والحديد والكلور والبوتاسيوم والفوسفور.

لخلايا الدم فترات حياة متفاوتة ومحددة تموت بعدها، ويتم استبدالها بإنتاج جديد من النخاع:

- متوسط عمر الكريات البيضاء حوالي ٦ ساعات.
- متوسط عمر الصفيحات الدموية ١٠ أيام.
- متوسط عمر الكريات الحمراء ١٢٠ يوم.

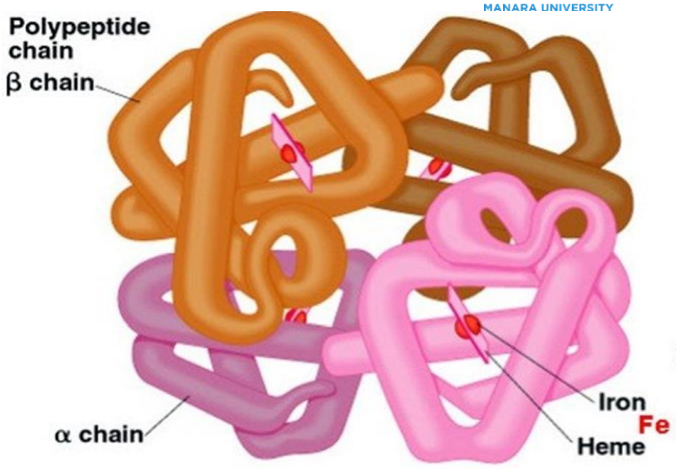
المقادير الوسطية الطبيعية للعناصر الدموية	
الكريات الحمراء	٥ -٦مليون كرية/ ملم٣
الخضاب	١٣-١٦
الهيماتوكريت	٤٢-٤٦
الشبكيات	< ١% من عدد الكريات الحمراء
الكريات البيضاء	٤٠٠٠ – ١٠٠٠٠ / ملم٣
الصفيحات الدموية	٣٠٠٠٠٠-١٥٠٠٠٠ /ملم٣
زمن النزف	١ -٣ دقيقة
زمن التخثر	٦ – ١٠ دقيقة
سرعة التثفل	٠ – ١٠ ملم/ ساعة

كريات الدم الحمراء (Red Blood Cells):

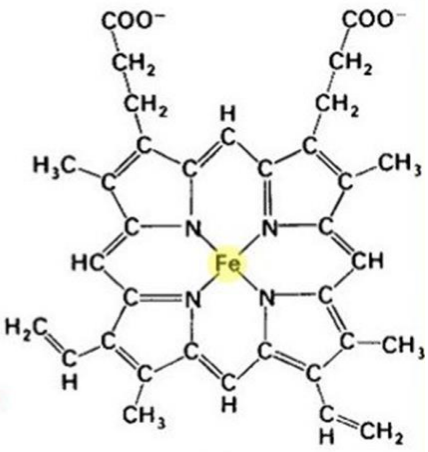
الوظيفة الأساسية للكريات الحمراء هي نقل الأكسجين وثاني أكسيد الكربون، بواسطة مادة بروتينية متخصصة هي الهيموغلوبين. مم يتركب الخضاب (الهيموغلوبين)؟

الهيموغلوبين هو صباغ تنفسي يتكون من الهيم (وهو حلقة بورفيرينية تحتوي في مركزها على معدن الحديد)، والغلوبين وهو عديد ببتيد يتألف من زوجين من السلاسل الببتيدية.

يوجد أربعة أنواع من السلاسل تشكل أنماط الخضاب المختلفة وهي ألفا وبيتا ودلتا وغاما وتتواجد السلسلة ألفا في كل الأنماط.



Hemoglobin



Heme
(Fe-protoporphyrin IX)

ينتج عن اتحاد هذه السلاسل ثلاثة أنواع من الهيموغلوبين الطبيعي في دم الانسان:

النوع	HbA	HbA2	HbF
السلاسل المكونة	2α 2ß	2α2δ	2α2γ
النسبة في الدم الطبيعي	%٩٨-٩٥	%٣-١,٥	%٠,٥

كريات الدم البيضاء (White Blood Cells):

تتألف من قسمين رئيسيين:

- الخلايا المحببة (Granulocytes): تحتوي على حبيبات في الهيولى ولها ٣ أنواع:
  - العدلات (Neutrophils): تشكل ٤٠-٧٠%.
  - الحمضات (Eosinophils): تشكل ١-٦%.
  - الأسسات (Basophils): تشكل ١-٢%.
- الخلايا غير المحببة (Agranulocytes): لا تحتوي على حبيبات في الهيولى، وتضم:
  - اللمفاويات (Lymphocytes): تشكل ٢٠-٤٠%.

- الوحيدات (Monocytes): تشكل ٢-١٠%.

تلعب الكريات البيضاء الدور الرئيسي في القضاء على الكائنات الغريبة المهاجمة للجسم.

الصفيحات الدموية (Platelets):

لها دور رئيسي في تخثر الدم، عندما ينخفض عددها عن ٥٠٠٠٠/مم٣ يصبح المريض معرضاً لإمكانية النزف، وتصبح النزوف خطيرة عندما يصبح عددها أقل من ١٠٠٠٠/مم٣.

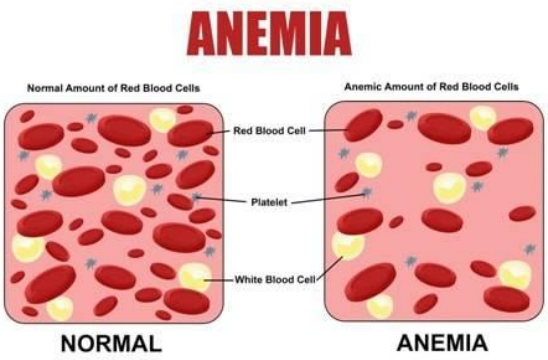
من علامات وأعراض عوز الصفيحات:

- كدمات جلدية: وسهولة التكدم بالرض البسيط أو بدون رض.
- الفرفريات والنمشات: بقع حمراء وحبيبات على الجلد.
- نزوف اللثة والأسنان
- كثرة حدوث الرعاف من الأنف
- بيلة دموية
- نزف هضمي

فقر الدم Anemia

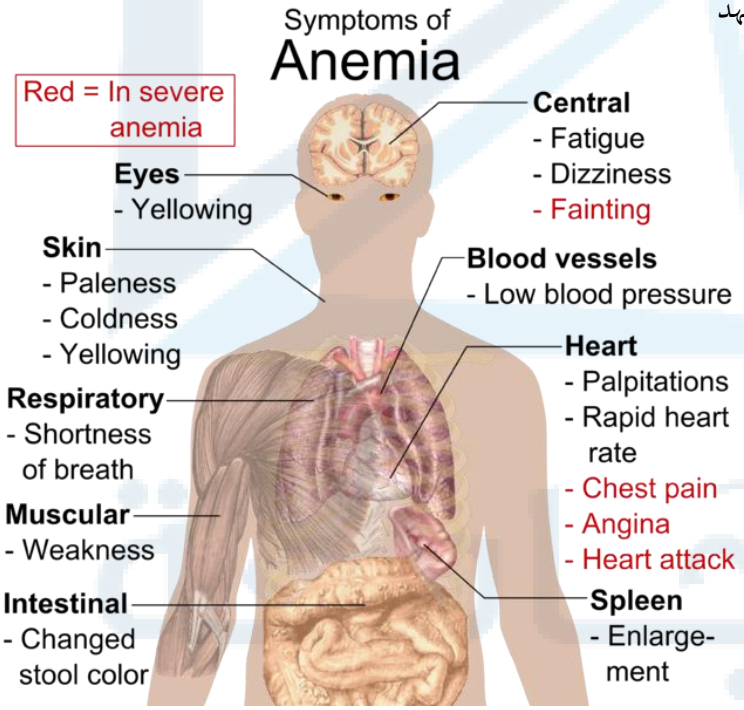
هو نقص عدد الكريات الحمراء ومكوناتها وهذا يحدث بسبب:

- قلة انتاجها: يتضمن انتاج الكريات الحمراء ثلاثة عناصر مهمة: الحديد، فيتامين B12، وحمض الفوليك، نقص أحد هذه العناصر ينقص إنتاج الكريات الحمراء، وهنا يسمى فقر الدم عوزياً، أو بسبب مرض يصيب نقي العظام يمنعه من إنتاج وتوليد كريات الدم (تفرز الكلية هرمون الأريتروبيوتين الذي يحرض نقي العظام على توليد كريات الدم الحمراء، نقص هذا الهرمون يؤدي الى نقص إنتاج الكريات الحمراء).
- زيادة تخربها: مؤدية الى فقر دم انحلالي.



أعراض فقر الدم:

- عدم تحمل البرد
- شحوب الجلد والأغشية المخاطية
- زلة تنفسية جهدية، خفقان قلبي جهدي
- صداع، دوار، طنين
- رؤية بقع سوداء أمام العين (الذباب الطائر)
- ضعف وتعب عام لأدنى جهد



فقر الدم بعوز الحديد

Iron Deficiency Anemia

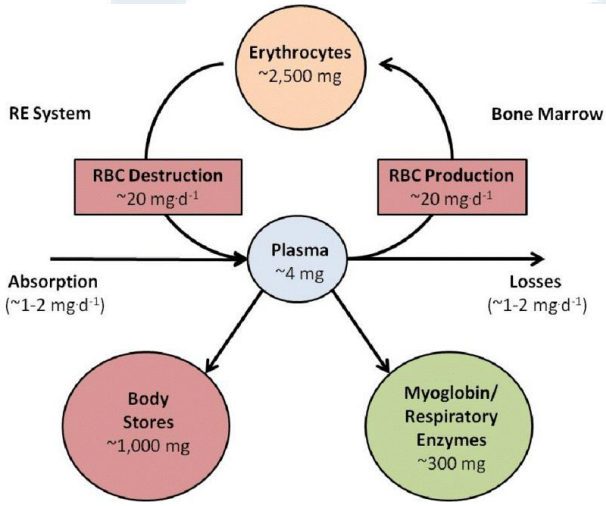
أكثر أسباب فقر الدم انتشاراً، يشاهد لدى ٣٠% من سكان العالم، يحدث بسبب ضياع الحديد بالنزف وقدرة الجسم المحدودة على امتصاص الحديد من الغذاء.

مقدار الحديد الوارد مع الغذاء يقدر وسطياً ١٥ -٢٠ ملغ/اليوم، يمتص الجسم ١٠% منها فقط، تزيد الى ٢٠-٣٠% في حالات نقص الحديد أو الحمل.

يحوي جسم البالغ ٣-٥ غ من الحديد:

٦٠% منه في خضاب الكريات الحمراء (٢,٥ -٣ غ).

يخزن في الكبد والعضلات والخلايا الشبكية البطانية (٠,٥ -١,٥ غ): ثلثيه بشكل فيرتين ذواب بالماء ومتوفر للكريات الحمراء، والثلث الباقي بشكل هيموسيدرين غير ذواب بالماء.



العوامل التي تؤثر في امتصاص الحديد من الأمعاء:

- امتصاص الحديد الحيواني أسهل وأسرع من الحديد النباتي
- حموضة المعدة تساعد على الامتصاص الجيد
- اتحاد الحديد مع الفوسفات والفيتات Phytate في الطعام يقلل من امتصاصه

الحاجة اليومية من الحديد تعادل ما يفقده الجسم كل يوم:

- ضياع من العرق والبول والبراز: ٠,٥-١ مغ/اليوم
- دم الطمث: ٠,٥- ٠,٧ مع/اليوم خلال أيام الطمث

زيادة الحاجة:

- أثناء مرحلة النمو: عند الأطفال ٠,٦ مع/اليوم

- أثناء الحمل: ١-٢ مغ/اليوم.

يدعى فقر الدم بعوز الحديد فقر الدم ناقص الصباغ صغير الحجم

Hypochromia Microcytosis

يشكو المريض من أعراض فقر الدم مع بعض العلامات الخاصة.

الأعراض والعلامات الخاصة في فقر الدم بعوز الحديد:

- هشاشة الأظافر
- ضمور حليمات اللسان
- التهاب زوايا الفم
- هشاشة وسقوط الأشعار
- متلازمة بلامر فنسن (صعوبة البلع مع التهاب اللسان) Plummer-Vinson Syndrome

أسباب فقر الدم بعوز الحديد:

- نقص كمية الحديد في الغذاء
- نقص امتصاص الحديد
- زيادة الحاجة للحديد كما في الحمل
- النزوف بأنواعها (الغزيرة أو الخفيفة المزمنة)

استقصاء فقر الدم بعوز الحديد:

- تعداد عام يبدي نقص عدد الكريات الحمراء ونقص الخضاب والهيماتوكريت
- اللطاخة الدموية تبدي كريات حمراء صغيرة الحجم وشاحبة
- نتحرى حديد المصل
- نتحرى الفيرتين الذي يعكس مخزون الحديد في الجسم.

العلاج:

الهدف العلاجي إعادة الخضاب الى المستوى الطبيعي للمريض، ثم المتابعة بالعلاج لمدة ٣ أشهر لتعويض مخزون الحديد بالجسم.

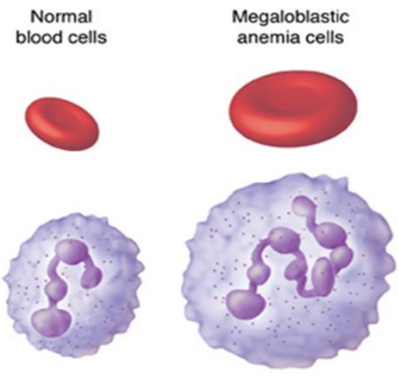
- Ferrous Sulphate (generally contains 20 to 30% elemental iron per mg of mineral salt, but can vary by manufacturer)
- Ferrous Gluconate (contains approximately 10 to 14% elemental iron per mg of mineral salt)
- Ferrous fumarate (contains 33% elemental iron per mg of mineral salt)
- الحقن العضلي أو التسريب الوريدي في الحالات الشديدة أو عند وجود مرض يمنع امتصاص الحديد المعوي، أو عند عدم تحمل المريض للآثار الهضمية المزعجة لمركبات الحديد الفموية.

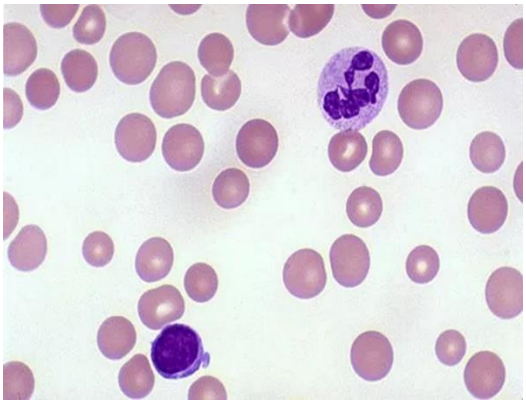
فقر الدم العرطل (كبيرالكريات)

Megaloblastic Anemia

يحدث في عوز فيتامين B12 وعوز حمض الفوليك.

اللطاخة الدموية تظهر ضخامة الكريات الحمراء وزيادة تفصص الكريات البيضاء المعتدلة.

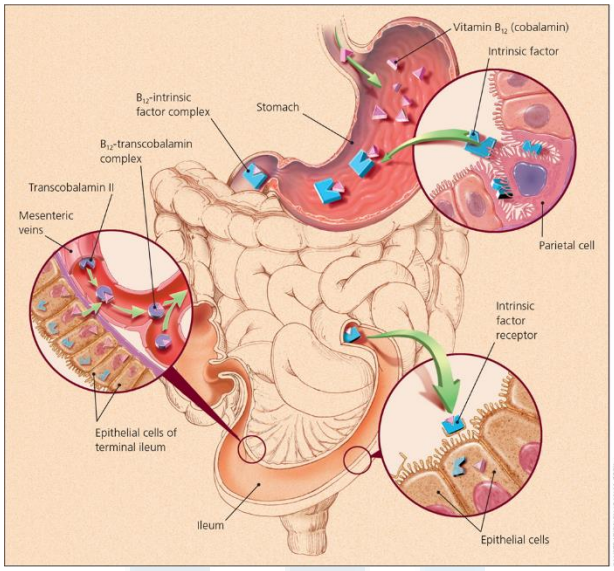




فقر الدم الخبيث (فقر الدم بعوز فيتامين B12):

ينجم عن نقص فيتامين B12 في الطعام، أو عن عدم القدرة على امتصاصه من الطعام.

فيتامين B12 يتواجد في منتجات اللحوم والألبان، يختزن في الكبد بكميات تكفي الشخص البالغ السليم لمدة ٥ سنوات.



أسباب نقص فيتامين B12:

- وجود نقص امتصاص الفيتامين من الأمعاء الدقيقة، استئصال جزء من الأمعاء أو أمراض الأمعاء الالتهابية.
- نقص إفراز العامل الداخلي من المعدة الضروري لامتصاص هذا الفيتامين.

Vitamin B12 deficiency anemia due to intrinsic factor deficiency

- استئصال المعدة.

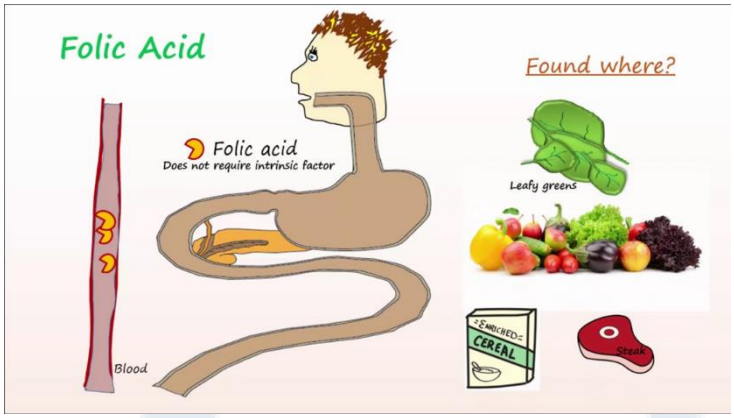
الأعراض: الأعراض العامة لفقر الدم بالإضافة لأعراض خاصة بعوز فيتامين B12 :

- التهاب الأعصاب (خدر ونمل بالأطراف)
- التهاب اللسان (أحمر أملس مؤلم)

العلاج: فيتامين B12 حقناً عضلياً مرة بالشهر مدى الحياة.

فقر الدم الناجم عن عوز حمض الفوليك Folic Acid Deficiency Anemia

حمض الفوليك بعكس فيتامين B12 لا يخزن لفترة طويلة ولا بكميات كبيرة لذا يجب تزويد الجسم بشكل مستمر بهذا الفيتامين، أكثر أسباب نقصه شيوعاً هي نقصه في الغذاء، ويمكن أن يكون السبب نقص امتصاصه المعوي.



يتوافر في الكبد والأوراق الخضراء والحبوب الكاملة، يتلفه الطهي بسهولة.

يعطى للسيدات اللواتي يخططن للحمل في الأشهر السابقة للحمل للوقاية من فقر الدم ولأنه يقي من التشوهات الخلقية للجنين (يقلل حدوث تشوهات الأنبوب العصبي بنسبة ٧٠%).

الأعراض: أعراض فقر الدم العامة، لا يوجد أعراض نوعية.

العلاج: يعطى حمض الفوليك فموياً (٤٠٠مكغ/اليوم).

فقر الدم الانحلالي

Hemolytic Anemia

قصر في عمر الكرية الحمراء لا يستطيع النقي تعويضه.

سريرياً: إضافة لأعراض فقر الدم نجد يرقان وضخامة طحال.

مخبرياً: نجد العلامات الدالة على تخرب الكريات الحمراء:

- ارتفاع البيليروبين غير المباشر الناجم عن استقلاب الهيم
- ارتفاع LDH
- زيادة الشبكيات (هي الأشكال الفتية الباكرة للكريات الحمراء وتدل على زيادة نشاط النقي).

أسباب انحلال الدم:

خلل في الكرية الحمراء:

- اعتلال خضاب: فقر دم منجلي، تلاسيميا.
- عوز خمائري مثل نقص خميرة G6PD ،
- عيب في غشاء الكرية (تكور كريات وراثي)

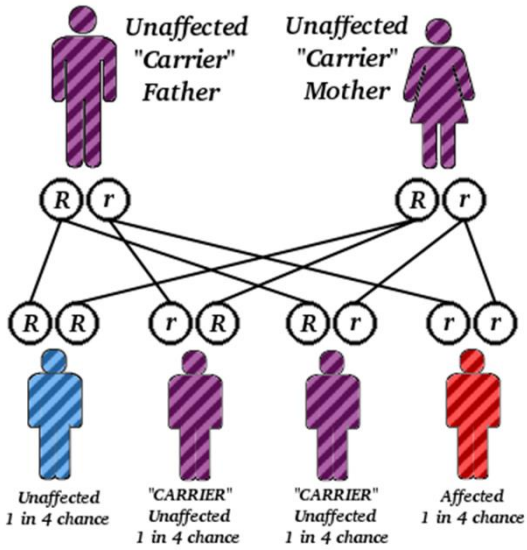
أسباب خارج الكرية الحمراء:

- أسباب مناعية (تشكل أضداد موجهة ضد الكريات الحمراء)
- فرط طحالية

التلاسيميا (فقردم حوض البحر الأبيض المتوسط)

Thalassemia

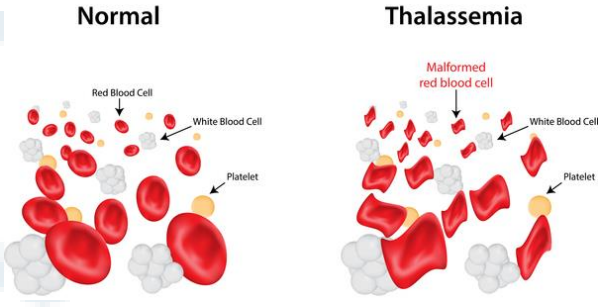
مرض التالاسيميا هو مرض واسع الانتشار خاصة في حوض البحر الأبيض المتوسط، هو مرض وراثي سببه عدم قدرة النقي على انتاج كمية كافية من الخضاب الطبيعي A، فتزداد نسبة الخضاب الجنيني F، وبالتالي انتاج كريات حمر مشوهة رقيقة شاحبة مختلفة الأحجام.



التلاسيميا الصغرى: يكون الشخص حاملا للمرض ولا تظهر عليه الأعراض، أو أعراض فقر دم بسيط، ينقل المرض لأبنائه.

التلاسيميا الكبرى: الشخص مصاباً بالمرض، تظهر الأعراض بوضوح منذ الطفولة.

المعالجة: حمض الفوليك عن طريق الفم.



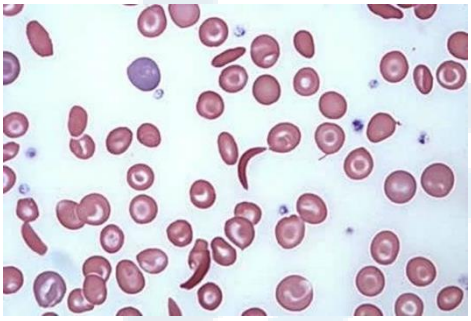
فقر الدم المنجلي

Sickle cell Anemia

مرض وراثي يتميز بوجود خضاب شاذ (الخضاب المنجلي Sickle Haemoglobin)

غير موجود بالدم الطبيعي،

نقص كمية الأكسجين في الدم ← تبلور الخضاب S فيتغير شكل الكرية الحمراء الى المنجلي ← انسداد الأوعية الدموية الدقيقة ← آلام شديدة في البطن أو في المفاصل.

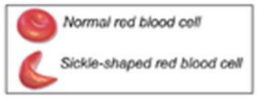


هناك نوعان للإصابة:

١. الحامل للمرض: لا عرضي، يكشف بإجراء رحلان الخضاب الذي يظهر الخضاب S بنسبة ٣٠-٤٠%.

٢. المصاب بفقر الدم المنجلي: يتطور لدى المصاب نوب تمنجل تتحرض في حالات إنخفاض تركيز الأكسجين مثل:

- الإرهاق الشديد (بعد رياضة مجهدة)
- الإنتان الجرثومي (انتان دم أو التهاب طرق بولية)
- حالات التجفاف (بعد التعرض للشمس أو الحرارة لفترات طويلة)



تتظاهر نوبة التمنجل ب: آلام شديدة، زيادة قابلية الإصابة بالإلتهابات، حدوث جلطات دماغية، يرقان، فقر دم، حصيات مرارية.

مخبرياً: تحليل تغير شكل الكريات يكون موجباً Sickling Test،

رحلان الخضاب (Haemoglobin Electrophoresis) يظهر وجود الخضاب S بنسبة ٧٥-٩٥% مع غياب الخضاب A.

MANARA UNIVERSITY

عوز G6PD (الفوال)

Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency

يوجد في غشاء الكرية الحمراء خميرة G6PD التي تعمل على حماية الكرية الحمراء من المؤكسدات القوية، عوز هذه الخميرة يؤدي الى تحطم الكرية الحمراء عند تعرضها للمؤكسدات (كالفول) وحدوث انحلال دم، المورثة المسؤولة عن هذه الخميرة موجودة على الصبغي X، لذا يصاب الذكور من أمهاتهم الحاملات للمرض، أما الأنثى لا تصاب بالمرض بل تكون حاملة له.

بعض الأدوية كمركبات السلفا تحرض انحلال الدم لدى هؤلاء المرضى.

فقر الدم اللامصنع

Aplastic Anemia

يكون نقي العظام فاقداً للخلوية ويصبح عاجزاً عن إنتاج جميع السلاسل الدموية، يحدث في:

ارتشاح النقي بورم خبيث، تليف النقي، بعض الأدوية تثبط عمل النقي.

اللطاخة الدموية: تُظهر نقص جميع عناصر الدم

المعالجة: زرع النقي.

فرط الكريات الحمراء

Polycythemia

هو زيادة عدد كريات الدم الحمراء، يصيب عادة البالغين فوق الخمسين، أكثر حدوثاً عند الذكور مقارنة بالإناث. له نوعين:

- فرط الكريات الحمر الأولي (الحقيقي، الأساسي): مجهول السبب.
- فرط الكريات الحمر الثانوي، ينتج عن نقص الأكسجة (أمراض قلبية خلقية، أمراض تنفسية مزمنة، تدخين، العيش على المرتفعات).
- فرط الكريات الحمر الكاذب: الناتج عن نقص السوائل والتجفاف (نقص حجم المصورة).

الأعراض:

- غير عرضي
- تعب عام وصداع ودوار
- احمرار بالجلد وحكة
- ضخامة طحال

التشخيص: إجراء تعداد عام وصيغة، بزل النقي.

المضاعفات:

- الخثرات الدموية بسبب زيادة لزوجة الدم وزيادة عدد الصفيحات
- النقرس
- نقص تروية قلبية
- حصيات كلوية

العلاج:

- فصادة الدم أو التبرع بالدم
- الأسبرين
- معالجة التجفاف

أمراض الكريات البيضاء

قلة العدلات (Neutropenia):

تؤدي قلة العدلات الى أمراض انتانية خطيرة مهددة للحياة

تحدث في بعض الأمراض:

- الحمى التيفية
- داء وحيدات النوى الخمجي
- عوز الفيتامين B12 وحمض الفوليك

- استخدام أدوية تثبط النقي

ابيضاضات الدم Leukemia

ابيضاض الدم هو تكاثر ورمي في واحدة من الخلايا المكونة للدم، تصنف وفق نمط الخلية المصابة، وتكون حادة أو مزمنة حسب درجة نضج الخلايا الورمية وحدة سير المرض.

- ابيضاض الدم اللمفاوي الحاد Acute Lymphocytic Leukemia: أكثر شيوعاً عند الأطفال، يصيب الخلايا اللمفاوية في نقي العظام التي تتكاثر سريعاً دون الوصول الى نموها الكامل.
- ابيضاض الدم النقوي الحاد Acute Myelogenous Leukemia: يصيب الأطفال والبالغين، تكاثر نوعين من الخلايا البيضاء (المحببة ووحيدات النوى).
- ابيضاض الدم اللمفاوي المزمن Chronic Lymphocytic Leukemia: يحدث عند البالغين فقط ويتطور ببطء، يبدأ في الخلايا اللمفاوية.
- ابيضاض الدم النقوي المزمن Chronic Myelogenous Leukemia: يحدث لدى البالغين ويتطور ببطء.

أعراض وعلامات الابيضاضات:

- ✓ التعب والارهاق ، تنجم عن الكريات الحمراء
- ✓ نقص الشهية
- ✓ ارتفاع الحرارة
- ✓ آلام عظمية ومفصلية
- ✓ نزوف لثوية وظهور النمشات (بقع زرقاء صغيرة تحت الجلد)، بسبب نقص عدد الصفيحات الدموية
- ✓ زيادة عدد الكريات البيضاء على حساب الخلايا الفتية غير الناضجة وبالتالي يكون المريض عرضة للاصابات الانتانية.
- ✓ ضخامة الطحال والكبد والعقد اللمفاوية.

التشخيص:

- ✓ تعداد عام وصيغة (Complete Blood Count)

- ✓ لطاخة دموية
- ✓ بزل نقي العظام
- ✓ خزعة عظم

العلاج:

- ✓ العلاج الكيميائي: أدوية قاتلة للخلايا السرطانية، تعطى فموياً أو وريدياً، هي العلاج الرئيسي لأغلب حالات ابيضاض الدم.
- ✓ العلاج الحيوي: كالأنتيرفيرون.
- ✓ العلاج الشعاعي.
- ✓ زرع نقي العظم: يتم جمع خلايا نقي عظم سليمة من المريض، ثم يعالج كيميائياً لقتل كامل خلاياه السرطانية، ويعاد زرع خلايا النقي السليمة.
- ✓ يجب متابعة المريض متابعة دائمة خوفاً من النكس.

الأمراض الدموية النزفية

العوامل المسؤولة عن النزف والتخثر:

- ✓ الصفيحات الدموية
- ✓ الأوعية الدموية
- ✓ عوامل التخثر

اضطراب أي من هذه العوامل يؤدي الى خلل في آلية الإرقاء الدموي وحدوث النزف

أمراض الصفيحات الدموية:

<u>نقص عدد الصفيحات الدموية:</u>

- النقص المناعي الذاتي
- النقص السمي الدوائي
- صمام القلب الصنعي

- التخثر المنتشر ضمن الأوعية

عدد الصفيحات يعتبر ناقصاً < ١٠٠٠٠٠/ملم٣

العدد < ٥٠٠٠٠/ملم٣ يحدث نزف لأقل رض

العدد < ١٠٠٠٠/ ملم٣ يحدث نزف عفوي (الفرفريات، الكدمات، نزف هضمي أو بولي أو دماغي).

<u>اضطراب وظيفة الصفيحات:</u>

- يكون عدد الصفيحات طبيعياً:
- نقص وظيفة التصلق الصفيحات
- نقص التجمع الصفيحي
- خلل في إطلاق محتويات الصفيحات

شذوذ جدران الأوعية الدموية:

شائعة لا تؤدي الى مشاكل نزفية هامة، تحدوث نزوف من الأغشية المخاطية أو الجلد عقب الرض وتتوقف بمدة أقصاها ٢٤-٤٨ ساعة وهنا يكون:

عدد الصفيحات طبيعي، زمن النزف طبيعي

الأسباب: الأدوية، عوز الفيتامين C، متلازمة هينوخ شونلاين.

اضطراب عوامل التخثر

عوامل التخثر هي مجموعة من المواد البروتينية التي توجد في الدم بشكل طلائع غير فعالة تتفعل عند تأذي الوعاء الدموي ومعظمها يصطنع في الكبد بوجود الفيتامين K كمساعد أنزيمي لعملية الاصطناع.

يحدث نقص في بعض عوامل التخثر:

في عوز الفيتامين K

أو أمراض الكبد كالتشمع والتهاب الكبد.

الناعور Haemophilia

مرض وراثي يصيب الذكور ونادراً جداً النساء، يحدث فيه نقص جزئي أو تام في انتاج العامل الثامن IIIV، تظهر الأعراض في السنة الأولى من الحياة عندما يبدأ الطفل بالحركة، يتظاهر ب:

نزوف مفصلية (آلام شديدة وإعاقة مفصلية)،

نزوف في العضلات أو الأنسجة الداخلية أو الدماغ.

العلاج: الانتباه لعدم تعرض الطفل للرضوض

نقل العامل الثامن عند النزف

تجنب الحقن العضلية

تجنب الأسبرين ومضادات الالتهاب اللاستيروئيدية.