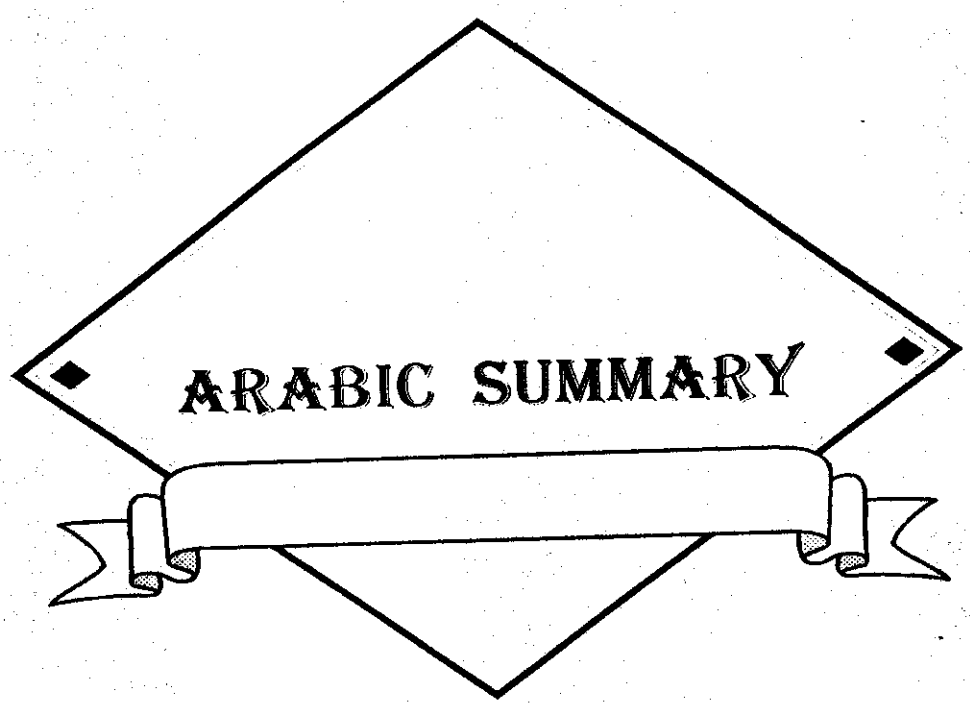
ARABIC SUMMARY

الملخص العربي

يعتبر مرض أنيميا البحر الأبيض المتوسط "الثلاثيميا" من أكثر الأمراض الوراثية انتشارا فى الإنسان وخاصة "الثلاثيميا بيتا β" والتى تعتبر أكثر أنواع الأنيميا التكسيرية إنتشارا لدرجة أن نسبة حاملى هذا المرض فى مصر تصل إلى ١٣٪ من إجمالى عدد السكان. ولذا فالثلاثيميا تعتبر من أهم وأخطر المشكلات الصحية فى بلدنا التى تستلزم مواجهة شاملة على مستوى قومى.

وتعتبر عمليات نقل الدم المنتظم وإزالة الحديد الزائد من الجسم عن طريق إعطاء حقنات من دواء يسمى "ديسفرال" يعطى بالتنقيط تحت الجلد هما حجرا الزاوية فى معالجة مرضى الثلاثيميا ولكن تبقى مشكلة قلة الإمكانيات وارتفاع تكاليف العلاج.

ويتم حاليا محاولات لتجربة أدوية أخرى تؤخذ عن طريق الفم لإزالة الحديد الزائد عن حاجة الجسم ولكن النتائج ما زالت قيد البحث.

ومن الجدير بالذكر أن كل هذه المحاولات تعتبر فى النهاية مجرد محاولات لعلاج أعراض المرض. بينما العلاج الحقيقى المتاح حاليا لهذا المرض هو عملية "زراعة النخاع العظمى" بكل ما يحيط بهذه العملية من مخاطر ومحاذير، وقد تم مؤخرا نقل الخلايا من دم الحبل السرى بعد عمل التوافق إلى الجنين المصاب داخل الرحم وتعتبر النتائج مبشرة. وكذلك تتم تجارب لتحفيز جينات الهيموجلوبين الجنينى "هيموجلوبين F".

وعندوصول المريض إلى سن السادسة تقريبا يصبح من الضرورى إجراء عملية إستئصال الطحال ويجب أن نضع فى الاعتبار الجوانب العلاجية الأخرى سواء كانت تعويضية أو تكميلية على سبيل المثال :

- الفيتامينات : وخصوصا فيتامين "ج" وحمض الفوليك.
- المعادن : وخاصة الكالسيوم والزنك والماغنسيوم.

تعويض الهرمونات، التطعيم وخاصة الإلتهاب الكبدى الوبائى الكريات الرئوية ومن المشكلات التى تقابلنا بصفة شبه يومية بالإضافة إلى "الثلاثيميا" هى اختلال ميتابوليزم العناصر الصغرى نتيجة للتكسير المتزايد فى كرات الدم الحمراء وزيادة نشاط نخاع العظام واضعين فى الاعتبار تأثير استعمال الأدوية التى تزيل الحديد الزائد من الجسم مثل عقار "الديسفرال" والتى يستخدمها المريض طوال حياته وجاذبية هذا العقار للعناصر ثلاثية التكافؤ مثل الحديد والألومنيوم أكثر منها للعناصر ثنائية التكافؤ والتى اختلفت حولها نتائج الأبحاث السابقة وما زالت تحتاج إلى إعادة البحث فيها.

وقد كان الهدف من هذا البحث هو محاولة تحديد تأثير أكثر الأدوية المستخدمة للتخلص من الحديد الزائد في الجسم وهو "الديسفرال" على عناصر الحديد والألومنيوم والرصاص والزنك والنحاس والكالسيوم والماغنسيوم والمنجنيز .

لذلك قسمنا الأطفال في البحث إلى ثلاث مجموعات :

- الأولى تضم ٧٥ طفل مصاب بالثلاثيميا ويأخذون علاج غير منتظم عندما تسوء حالتهم .
- الثانية تضم ٢٥ طفل مصاب بالثلاثيميا ويأخذون علاجا منتظما ويملكون المضخة .
- الثالثة تضم ٢٥ طفل سليم كعينة ضابطة .

بالإضافة إلى الفحص الإكلينيكي والتاريخ المفصل للمرض والعلاج فقد أخذنا عينة من دم كل من هؤلاء الأطفال لإجراء الفحوص التالية :

١- صورة دم كاملة .

٢- تحليل كهربي للهيموجلوبين .

٣- نسبة العناصر السابقة في المصل .

وبإجراء التحليل الإحصائي لنتائج هذه الأبحاث تبين أن هذا العقار له تأثير فعال في انقاص نسبة كلا من الحديد والألومنيوم في الدم - ولذلك يستخدم في علاج حالات التسمم بهذين العنصرين - إلا أن علاج حالات التسمم بالحديد يستلزم استعمال المضخة بانتظام بعكس حالات التسمم بالألومنيوم .

قد لا يبدو أن أيا من المرض أو العقار له تأثير واضح على مستوى الرصاص في السيرم كما أن تأثيرهما المحتمل على خفض نسبة الكالسيوم يتغير بسبب الاستعمال الروتيني للكالسيوم في نظام علاج هؤلاء المرضى؛ بالإضافة إلى أن نقل الدم المتكرر والغني بعنصر الزنك يداري تأثير المرض أو العلاج على خفض نسبة الزنك ورفع نسبة النحاس وخفض نسبة الماغنسيوم أو التأثير على نسبة المنجنيز وهذه التأثيرات لم تظهر في هذا البحث .

وقد وجدنا أن نسب الهيموجلوبين في هؤلاء المرضى - خاصة المنتظمين في العلاج (٦٪) ما زالت أقل من المستوى المطلوب وهو (١٢٪) بسبب عدم قدرتهم على التكيف مع نظام العلاج طويل الأمد عالي التكلفة والمجهد نفسيا وبدنيا؛ كما أن نسبة الهيموجلوبين A_2 في هؤلاء المرضى لم تزيد عن الحد الطبيعي مما قد تعزوه إلى نقل الدم المتكرر أو إلى نوعية الجين المنتشر في بلدنا .

كما أظهرت اختبارات العلاقات بين المتغيرات وجود علاقة عكسية بين مستويات الماغنسيوم والكالسيوم- وهما عنصران متضادان فى التأثير على الجسم - بالإضافة إلى وجود تأثير إيجابى لعملية إزالة الطحال على رفع نسبة الكالسيوم فى السيرم.

ولسوء الحظ توجد أبحاث حديثة قليلة فى هذا الجانب الهام من علاج هذا المرض مما يظهر أهمية التقييم المستمر والمتابعة لمرضى الثلاثيميا.