الملخص

يعتبر مرض فقر الدم المنجلي من الأمراض الوراثية واسعة الأنتشار عالميا، وأن هذا المرض يعود بالعديد من الأعتلالات والمشاكل الصحية للمصابين به. كما أنه يزيد من نسبة الوفيات بينهم.

أن عقار الهيدروكسيوريا هو من أحد أهم العلاجات الحديثة لمرضى فقر الدم المنجلي, حيث وجدت البحوث أن هذا العقار يقلل بنسبة كبيرة من نوبات الألم التي يعاني منها مرضى فقر الدم المنجلي وكما وجد أنه يقلل من نسبة الوفيات بحوالي 40 % لدى هؤلاء المرضى. يعمل هذا العقار من خلال عدة آليات, فهو يؤدي الى زيادة تركيز خضاب الدم نوع (F) على حساب تركيز خضاب الدم نوع (S) مما يقلل من عملية تحول الأخير الى بوليمر غيرذائب داخل خلية الدم الحمراء. بالأضافة الى ذلك, عدة آليات أخرى من خلالها يعمل عقار الهيدروكسيوريا قد تمت دراستها وأثباتها علميا من خلال دراسات سابقة في العديد من المراكز البحثية في العالم والدول المجاورة. بالرغم من تلك الفائدة السريرية لهذا العلاج, لم توجد في البصرة والعراق أية دراسة تبحث التأثيرات الدموية لهذا العقار.

الغرض من البحث: دراسة التغيرات الدموية المصاحبة للعلاج بعقار الهيدروكسيوريا لمرضى فقر الدم المنجلي ومرضى فقر الدم المنجلي-البحري.

المرضى: لقد أجريت هذه الدراسة على (52) مريض من مرضى مركز أمراض الدم الوراثية في محافظة البصرة. منهم (32) مريض مصاب بفقر الدم المنجلي نوع (SS) و (20) مريض منهم مصابين بفقر الدم المنجلي-البحري نوع (S-β0thalassaemia)وذلك لفترة 12 شهرا بدءا من شهر تشرين الأول 2008.

مواد وطرق العمل: بعد أخذ الموافقة الخطية من كل مريض, تم سحب عينات الدم قبل البدء بأعطاء عقار الهيدروكسيوريا ومن ثم بعد أسبوعين من بدء العلاج ومن ثم شهريا بعد ذلك. أرسلت عينات الدم تلك الى المختبر حيث تم قياس تركيز خضاب الدم و تركيز خضاب الدم نوع (F) و عدد كيات الدم الحمر وحجمها وتركيز خضاب الدم فيها و عدد كريات الدم البيض و عدد الأقراص الدموية و أنزيمات الكبد وقياس وظائف الكلى. تم أستخدام جهازين حديثين من ضمن أجهزة مركز أمراض الدم الوراثية في البصرة لقياس عدد من تلك المتغيرات الدموية المهمة وهما جهاز ال (Hb-Variant) وجهاز ال (Sysmex KX-21N). أعطي الهيدروكسيوريا للمرضى بجرعة محدودة وهي (500) ملغم في اليوم عن طريق الفم, وهي جرعة أقل من تلك التي أستخدمت في الدراسات الأخرى وذلك للتقليل من الأعراض الجانبية المحتملة من العلاج.

التحليل الأحصائي: لقد تم أستخدام كل من أختباري (F-test) و (t-test) الأحصائيين لتحديد أهمية الأختلاف بين متوسط المتغيرات الدموية. تم أعتماد قيمة (p) عندما تكون أقل من (0.05) كمعيار لوجود أختلاف أحصائي مهم.

النتائج: لقد وجد أختلاف أحصائي مهم في متوسط الزيادة في تركيز خضاب الدم نوع (F) ومتوسط تركيز خضاب الدم ومتوسط عدد كريات الدم الحمر و معدل حجمها ومعدل تركيز الخضاب فيها في كلا المجموعتين من المرضى (مرضى المنجلي و مرضى المنجلي-البحري). كما وجد أختلاف أحصائي مهم في النقصان في تحلل كريات الدم الحمر و متوسط عدد كريات الدم البيض و متوسط عدد الأقراص الدموية في كلا المجموعتين أيظا. من ناحية أخرى أثبتت هذه الدراسة عدم وجود أختلاف أحصائي مهم في أستجابات المتغيرات الدموية للعلاج بعقار الهيدروكسيوريا بين المجموعتين من المرضى أو لنفس المرضى بعد ستة شهور وبعد تسعة شهور وبعد أثني عشر شهرا من العلاج.

الأستنتاجات: لقد وجد أن تلك الجرعة المحدودة من عقار الهيدروكسيوريا هي كافية للحصول على تغيرات دموية مهمة أحصائيا لكلا المرضى المصابين بفقر الدم المنجلي والمنجلي-البحري, مع عدم

تسجيل أية مضاعفات أو آثار جانبية مهمة للعلاج خلال فترة الدراسة.

Abstract

Introduction: Sickle Cell Disease, a world-wide disease, remains associated with high morbidity and mortality. Hydroxyurea treatment is part of the new standard therapy for Sickle Cell Disease that could improve certain aspects of quality of life of patients such as pain recall, general health perception and social function, and also decrease mortality by 40%. Many reports, world wide, have described the beneficial effects of Hydroxyurea treatment in increasing the level of Fetal haemoglobin which has an inhibitory effect on HbS polymerization in side the the red cells. However, there is no previous reported study dealing with the effect of Hydroxyurea treatment among patients with Sickle Cell Disease in Basrah and Iraq.

Aim of the study: To evaluate the effect of Hydroxyurea treatment on the level of HbF, blood indices and blood components in SCD patients in Basrah.

Patients: Fifty two patients from those attend the Basrah Centre for Hereditory Blood Diseases were enrolled in the study and were divided into 2 groups; 32 patients with HbSS and 20 patients with S-β0 thalassaemia. The study period extended for 12 months starting from October 2008.

Methods: After a written consent had been taken from every patient, they underwent routine complete blood counts, HbF% estimation and some biochemical laboratory tests like liver and renal function tests before starting Hydroxyurea treatment, after two weeks from starting Hydroxyurea treatment and then monthly after that. Non-escalating single low dose (500 mg) of Hydroxyurea was given to almost all the patients to decrease the possible advere effect from Hydroxyurea treatment.

Results: the baseline HbF % was higher among HbSS patients (15.8±7.2%) than patients with S-β0 thalassaemia (12.3±6.0%) whereas Hb level, PCV, RBC counts and ARCs were higher among S-β0 thalassaemia. After Hydroxyurea treatment 81% of HbSS and 86% of the S-β0thalassaemic showed a highly significant ($p<0.001$) increase in HbF% with mean of 5.82% and 5.25% respectively. Also Hb%, MCV, MCH and RBC count showed a highly significant increase, while the absolute reticulocytes count, WBC, and platelets counts were reduced significantly ($p< 0.001$). There was no significant difference in these blood indices responses (P value >0.05) between HbSS and S-β0 thalassaemic patients due to Hydroxyurea treatment, except MCV. No significant differences were found in the blood indices responses at the end of 6 months, 9months and 12 months of Hydroxyurea treatment.

Conclusions: Hydroxyurea in limited doses is safe, effective and well tolerated by most of the patients. A significant increase was noticed in

HbF% both in HbSS and S-β0 thalassaemic patients after Hydroxyurea treatment and a significant reduction in the reticulocytes, WBC and haemolysis were also found.