علاقة الهيموغلوبين الجنيني بمؤشرات الخلايا الحمراء في الأشخاص الحاملين والمصابين بالخلايا المنجلية في مدينه مكة المكرمة

بواسطه:

عمار محمد عثمان خوجه

الأشراف:

د.طلعت مرزا

المستخلص

تعتبر متلازمة الخليه المنجليه واحده من اكثر الامراض الوراثيه انتشارا. و ينتقل المرض وراثيا على شكل صفه متنحيه. وبعنى آخر يعتبر الشخص مصابا بفقر الدم بسبب الخلايا المنجليه (الأنميا المنجلية) عندما يكون حاملا لجينين مصابين من كلا الابوين. الهدف من الدراسه الحايه هو معرفه مدى تغير مؤشرات خلايا الدم الحمراء و نسبة إنتشار المعدل العالي للهيوغلوبين الجنيني في مرضى الأنيميا المنجلية من مدينة مكة المكرمة وعلاقة ذلك بعدد الخلايا الشبكية. تم جمع عينات دم من مرضى الأنيميا المنجلية في مستشفى النور التخصصي بمكة المكرمة وتم اجراء اختبار صورة الدم و عدد الخلايا الشبكيه لهم. بالإضافة إلى إختبار كشف الخلايا المنجلية و إختبار تحديد نسبة الخلايا المنجلية. دلت نتائج الدراسة التي شملت ٨٠ مريض انيميا منجلية منهم ٤٩ ذكر و ٣١ أنثى ان هناك ارتفاع في معدل الهيوغلوبين الجنيني بمقدار ٦،٠١ -/+ ٣،٥%. وهذا الارتفاع يؤدي الى زياده الهيموغلوبين لديهم. دلت النتائج أيضا انه لايوجد علاقة بين زيادة معدل الهيوغلوبين الجنيني و عدد الخلايا الشبكية في المرضى البالغين. نتائج صورة الدم وضحت أنه يوجد نوعين من الأنميا لدى المرضى نوع يؤدي الى صغر حجم و نقص لون الهيموغلوبين و النوع الاخر يؤدي الى حجم طبيعي للخلايا ولون الهيموغلوبين. التحليل النسبي للهيموغلوبين للمرضى وضح ان هناك زياده في الهيوغلوبين A2 بمعدل٣،٤٩ -/+١،٩٦% مما يدل على أن بعض المرضى قد ورثوا جينات وعوامل أدت لزيادة الهيوغلوبين A2 كأنميا البحر المتوسط. خلاصه الدراسة هي أن زيادة الهيوغلوبين الجنيني في مرضى الأنميا المنجلية يؤدي الى استقرار حالة المرضى وتقليل مضاعفات المرض. بالإضافة إلى أن زيادة الهيوغلوبين الجنيني يؤدي الى تقليل تكسر خلايا الدم الحمراء والذي يمكن الكشف عنه بعد الخلايا الشبكيه

ASSOCIATION OF FETAL HEMOGLOBIN WITH RED BLOOD CELLS PARAMETERS AND INDICES IN SICKLE CELL INDIVIDUALS IN MAKKAH CITY

By

Ammar Khojah

Supervised By

Dr. Talaat Mirza

Abstract

Sickle cell disorder (SCD) is the most common monogenic disorder. The inheritance pattern of SCD is autosomal recessive. The homozygous form of SCD is known as sickle cell anemia (SCA). The aim of this study is to investigate the variation of red blood cell indices and the prevalence of high HbF in the SCA patients from Makkah and its association with reticulocyte count. Whole blood samples were collected in EDTA tubes from 80 SCA patients from Alnoor Specialist Hospital (NSH), Makkah, with 50 control samples. Hematological analysis, including complete blood cell counts (CBC) and reticulocyte count (RC), was done. Sickle cell screening test was performed to detect the presence of sickle cells. Finally, hemoglobin quantification was performed using high-pressure liquid chromatography (HPLC). Our result indicates that SCA patients (N= 80; Male: 49 and Female: 31) with different ethnic and genetic background have an elevated HbF level with a mean of 6.01% +/- 3.5%. This evaluated level of HbF in the SCA leads to the increase in Hb level. Furthermore, there was no correlation between the higher HbF level and absolute reticulocyte count (ARC (r=-0.121). The result of CBC indicates that there are two types of anemia, which are microcytic hypochromic and normocytic normochromic anemia. The quantification of Hb result showed the elevated level of HbA2 with the range of 3.49 ± 1.96 %, which indicates a co-inheritance element of thalassemia trait due to the moderate microcytosis and molecular studies of α- and β-globin genes that can warrant the causative element of the moderate microcytosis. In conclusion, increased HbF in SCA reduces the severity and complications of SCA. In addition, high HbF level will reduce the hemolysis that can be detected by decrease in reticulocyte count. This leads to the ability to use ARC as a marker for the severity of SCA.