بسم الله الرحمن الرحيم

قال تعالى :

{وَيَسْأَلُونَكَ عَنِ الرُّوحِ قُلِ الرُّوحُ مِنْ أَمْرِ رَبِّي وَمَا أُوتِيتُمْ مِنَ الْعِلْمِ إِلَّا قَلِيلًا}

(الإسراء : ٨٥)

Dedication

To those who are bright as the moon, their heats shine

With light of million heavily stars and who are always

encouraging in many pursuit

My parents

*

*

To my lovely brothers & sisters

To my friends in study and working life

To supervisor who guidance made such progression in my life

For All patients in the hope of treating the sickle cell haemoglobinopatheis

Acknowledgment

Praise to Allah the almighty who gave us the health and strength.

With great pleasure and thanks to my supervisor **Dr**.**Mohi Eldein Abass** for his continuous supervision, guidance and useful advises.

With especially grateful to all members of Haematology department in Sudan University of Science and Technology who dedicated their precious time to give me valuable assistance and guidance throughout the whole work and thanks to the staff of Central lab. of Military Hospital for any help provided, also my thanks to Dr.Sana Eltahir whose help me to throughout put this layout.

Lastly gratitude goes to my family ……

Abstract

This descriptive case control study was conducted to determine the types, patterns and level by percent (%) of the haemoglobins among Sudanese patients with sickle cell haemoglobinopatheis through the period of March 2012 up to May 2012, using Capillay Electrophoresis technology. The total number of study group was one hundred, seventy patients group and thirty as control group. 51.4% of patients group were female while 48.6% were male. The study reveals the distribution rate of sicklling cell haemoglobinopatheis among all age groups.

The study results shows that the frequency of AS patterns were 52.9%, AS/C patterns were 1.4%, S/BThalassemia patterns were 11.4%, SC patterns were 1.4%, SD patterns were 4.3% and SS patterns were 28.6%. However, all patients with sickle cell haemoglobinopatheis might have the abnormal form of haemoglobin (HbS) even in small amount. Hence, the amount of HbS (Mean) show 39.23% of AS pattern, 42.8% of ASC pattern, 47.5% of SC pattern, 11.64% of S/βThalassemia, 56.3% of SD pattern and 84.1% of SS pattern.

The study also reveals that the mean of haemoglobin A pattern in patients group were statistically significant lower than means of control group (P value < 0.05).

The study also explain the rate effect of HbF on the type of treatment, if the mean was 13.62 % and it is statistically significant higher than means of control group (P. value > 0.05).

In sickle cell haemoglobinopatheis (with exception S/βThalassemia) non significant differences of haemoglobin A2 in comparison with control group (P. value > 0.05), while Hb F and Hb S show significant elevation respectively in comparison with control group (P. value < 0.05).

ملخص البحث

أجريت هذه الدراسة التحليلية الوصفية لتحديد أنواع وأنماط وكمية خضاب الدم بالنسبة المئوية عند المرضى السودانيين المصابين بخضاب الدم المنجلي المعتل في الفترة مابين مارس 2012 حتى مايو 2012 باستخدام تقنية الرحلان الشعيري الكهربائي. مجموع عدد الحالات في الدراسة مائة ، سبعون مجموعة المصابين و ثلاثون يمثلون المجموعة الضابطة. مثلت الاناث نسبة 51,4% من المجموعة المصابة بينما مثل الذكور 48.6%. كشفت الدراسة ان معدل الاصابة بخضاب الدم المنجلي المعتل يشمل جميع الفئات العمرية.

أظهرت نتائج الدراسة ان تكرارنمط الخضاب ذو الرحلان الشعيري الكهربائي SA (52.9%) , والنمط C\SA (1.4%) ، النمط hT- β\S و النمط SS (4.3%) ، النمط DS (1.4%)، والنمط CS (11.4%) كما أظهرت ان جميع المرضى المصابين بخضاب الدم (28.6%). وءان كان بكمية S المنجلي المعتل لديهم الخضاب ذو الرحلان الكهربائي SA في المجموعة ذات النمط S بسيطة، وبالتالي كان متوسط النمط في مجموعة 47.5% ، C\SA في مجموعة النمط 42.8% ، 39.23%

في 56.3% ، hT- β\S في مجموعة النمط 11.64% ، CS النمط SS. و 84.1% في مجموعة النمط DS مجموعة النمط

كذلك أوضحت الدراسة انخفاض معدل متوسط الخضاب ذو الرحلان الكهربائي A من عليه المتحصل المتوسط بالمقارنة مقارنة المصابة المجموعة في المجموعة الضابطة ، ووجد أنه أقل بفرق احصائي ذو دلالة معنوية (القيمة المعنوية ˂ 0.05).

كذلك أوضحت الدراسة أثر زيادة الخضاب ذو الرحلان الكهربائي F في المجموعة المصابة والذي اذا كان متوسطه 13,6% بالمقارنة مع الرحلان الكهربائي عند المجموعة الضابطة والفرق ذو دلالة احصائية معنوية ((القيمة المعنوية ˂ 0.05).

في مرضى فقر الدم المنجلي المتجانس (باستثناء فقر الدم الثلاسيميا) و Aوجد أنه لا اختلاف بين متوسط الرحلان الكهربائي لخضاب الدم نوع 2 متوسطه في المجموعة الضابطة ، بينما يوجد فرق احصائي بين متوسط حيث كانا مرتفعان في S و النوع F الرحلان الكهربائي لخضاب الدم نو (مرضى فقر الدم المنجلي المعتل (القيمة المعنوية ˂ 0.05).

Contents

List of Tables

List of Figures

List of Abbreviations

δ-ALA	δ-aminolevulinic acid
BCSH	British Committee for Standards in Haematology
BMT	Bone Marrow Transplantation
CE	Capillary Electrophoresis
CZE	Capillary Zone Electrophoresis
CO_2	Carbon dioxide
CA	Carbonic Anhydrase
CoA	Coenzyme A
Cl^-	Chloride ions
CT	Computerized Tomography
DNA	Deoxyneuclic Acid
2,3-DPG	2,3Dibhosphoglycerate
ED	Emergency Department
EDTA	Ethylenediaminetetraacetic acid
EMS	Emergency Medical Services
EOF	ElectroosmoticFlow
FEP	Free Erythrocyte Protoporphyrin
FDA	Food and Drug Administration
Hb	Haemoglobin
HPLC	High-Performance Liquid Chromatography
HPCEC	High-Performance Cation-Exchange Chromatography
HLA	Human Leukocyte Antigen

H^+	Hydrogen
HU	Hydroxyurea
HPFH	Hereditary Persistence of Fetal Haemoglobin
IgG	Immunoglobulin G
IRDS	Infant Respiratory Distress Syndrome
ISCs	Irreversibly Sickled Cells
IEF	Iso-electro Focusing
Kg	Kilogram
MCH	Mean Concentration of Haemoglobin
MCHC	Mean Cell Haemoglobin Content
MCV	Mean Cell Volume
MECC	Micellar Electrokinetic Capillary Chromatography
mg	milligram
MRI	Magnetic Resonance Imaging
mRNA	Massenger Riponuclic acid
NO	Nitric Oxide
NRBCs	Nucleated Red Cells
O_2	Oxygen
pH	Power of Hydrogen
RES	Reticuloendothelial System
SC*	Sickle cell Hb C disease with Hb A
SC	Sickle cell Hb C disease
SD	Sickle cell Hb D disease
SCD	Sickle Cell Disease
US	United State
VCAM-1	Vascular Cell Adhesion Molecule-1