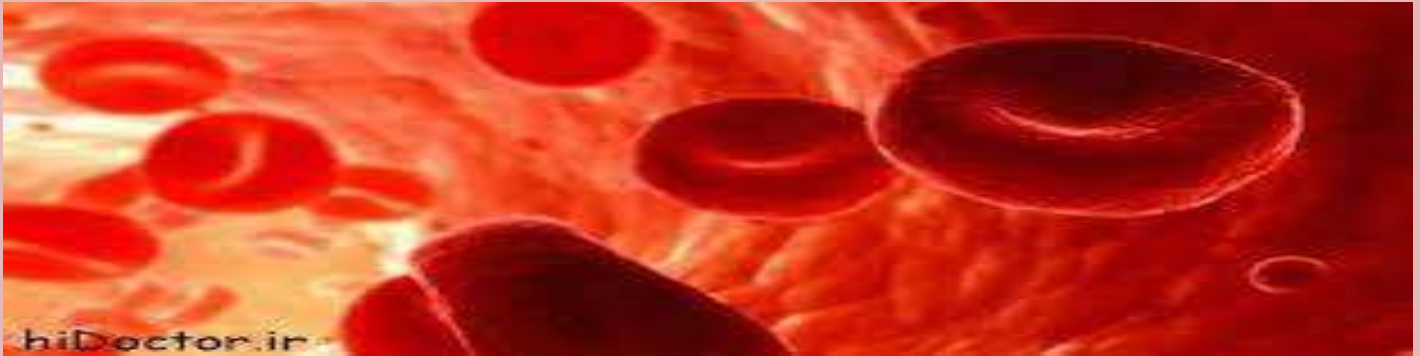




یکی از انواع کم خونی و بیماری ارثی است که توسط یک جهش ژنتیکی ایجاد می شود. سیکل یا کم خونی داسی شکل یک اختلال خونی است که با هموگلوبین معیوب شناخته می شود. هموگلوبین سیکل شکل C و داسی شکل بوده و غیر قابل انعطاف و چسبناک بوده و سطوح صاف دارد و به سلول اجازه عبور آسان از مویرگ های خونی را می دهد.

این نوع هموگلوبین هاتمایل دارند به شکل خوشه ای و در کنار یکدیگر قرار گیرند بنابراین به راحتی از مویرگ های خونی عبور نمی کنند و منجر به توقف جریان خون حمل کننده اکسیژن می گردند. برخلاف سلول ها با هموگلوبین طبیعی که بیش از ۱۲۰ روز زنده هستند، سلول های داسی بعد از ۱۰۰ روز از بین می روند. این روند طی یک دوره مزمن منجر به بروز کم خونی و تولید بیلی روبین می گردد. علائم کم خونی از شش ماهگی بروز می کند.

علائم

- آنمی یا کم خونی شایعترین علامت است،
- مشکلات قلبی، تنفسی، ناتوانی جنسی و مشکلات گوارشی
- فلج یک طرفه، عدم قدرت تکلم، سفتی گردن
- دردهای دوره ای: بدلیل گیر کردن سلول های خونی مشکل دار در داخل رگ های کوچک وریز که باعث درد قفسه سینه و مفاصل ها می شود.

عوارض

دردهای دوره ای، کم خونی، تجمع حاد خون در طحال، عفونت های مکرر و سکته مغزی و نابینایی، تاخیر در رشد، ورم دست و پا بارداری در خانمهای بیمار، منجر به مرگ جنین و سقط جنین می شود.

تشخیصی

بیماری معمولاً در دوران کودکی تشخیص داده می شود ولی بعضی از بیماران ممکن است تا آغاز بلوغ، حاملگی یا اوایل بزرگسالی علامت دار نشود.

- آزمایش خون جهت تعیین هموگلوبین





شماره سند: ب-۱-۱۰-۳۰

سیکل تالاسمی



- نمونه برداری از خون بند ناف نوزاد (CVS) در رحم مادر قبل از تولد

درمان



- درمان های حمایتی
- تجویز داروهای ضد درد
- هیدروکسی اوره
- پیوند سلول های بنیادی مغز استخوان در افراد جوان به عنوان درمان اصلی
- ژن درمانی کم خونی سلول داسی تحت بررسی است ولی در حال حاضر هیچ گونه معیار مطمئنی برای آن در دسترس نیست.

تدابیر حمایتی

- مصرف مایعات فراوان
- مایع درمانی یا محلول های وریدی
- مصرف دارو جهت کاهش درد
- روش های غیردارویی: مانند فیزیوتراپی
- کاهش استرس و اضطراب



علائم هشدار

- گیجی
- تغییرات ناگهانی در بینایی
- اختلال در راه رفتن و حرف زدن
- سردردهای شدید
- بی حسی های بی دلیل

منابع: هماتولوژی و بانک خون (هنری دیوید سرن – هاف براند) تألیف دکتر سعید کاویانی ۱۴۰۲

تهیه کننده: سمیه بک پور کارشناس پرستاری

تایید کننده: دکتر اصغر بذرافشان فوق تخصص خون اطفال

ناظر کیفی: فاطمه غالبی سوپروایزر آموزش سلامت

تابستان ۱۴۰۴