



یک 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 به سلول اجازه عبور آسان از مویرگ های خونی را می دهد.

این نوع هموگلوبین هاتماپل 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

- آنمی یا کم خونی شایعترین علامت است،
- مشکلات قلبی، تنفسی، ناتوانی جنسی و مشکلات گوارشی
- فلج یک طرفه، عدم قدرت تکلم، سفتی گردن

## عوارض

درد، کم خونی، تجمع حاد خون در طحال، عفونت های مکرر و سکته مغزی و نابینایی

بارداری در خانمهای بیمار، منجر به مرگ جنین و سقط جنین می شود.

## تشخیص

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 \*
- 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



- هموگلوبین : گلبولهای قرمز خون

منابع: هماتولوژی و بانک خون (هنری دیوید سرن – هاف براند) تألیف دکتر سعید کاویانی ۱۳۹۸

راهنمای پرستاری اختلالات هموگلوبین

تهیه کننده: فاطمه طحانی کارشناس پرستاری

تایید کننده: دکتر اصغر بدزافشان فوق تخصص خون اطفال

واحد آموزش ارتقاء سلامت

تابستان ۱۴۰۰