

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

@zekreallah



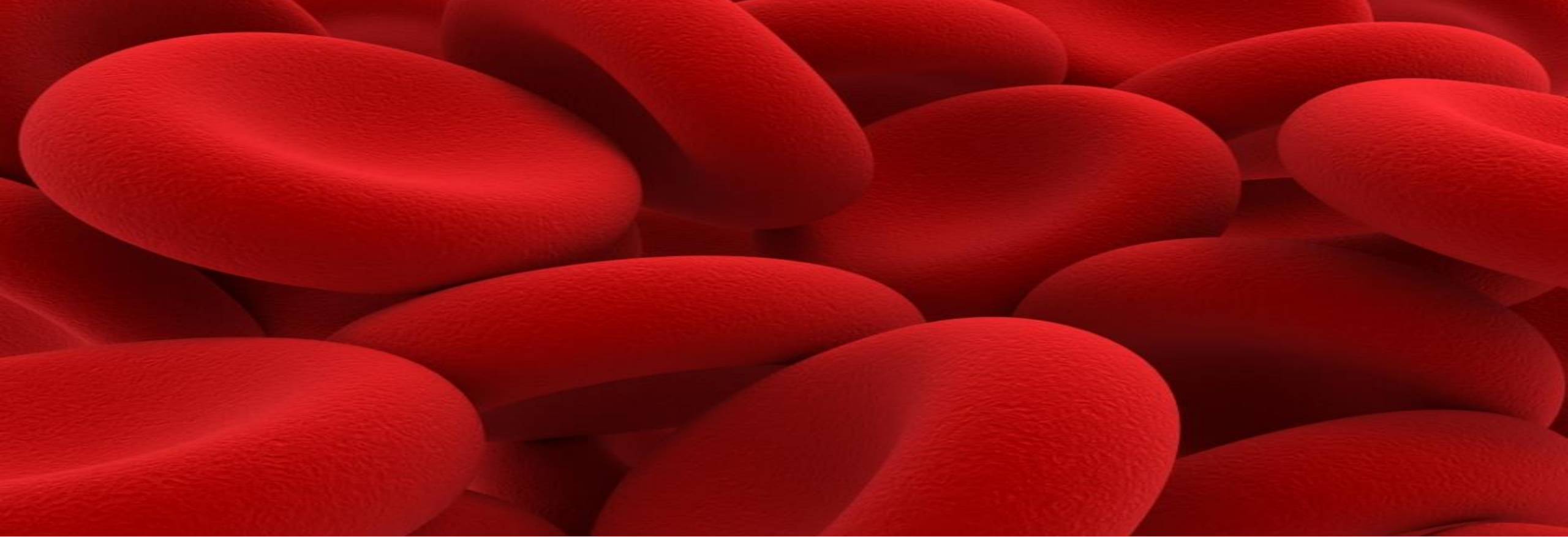
درس هماتولوژی

مدرس:

نگین شکرگذار

کارشناس ارشد هماتولوژی و بانک خون

۱۴۰۰ - ۱۴۰۱



کم خونی ۳

نگین شکرگذار - 1400





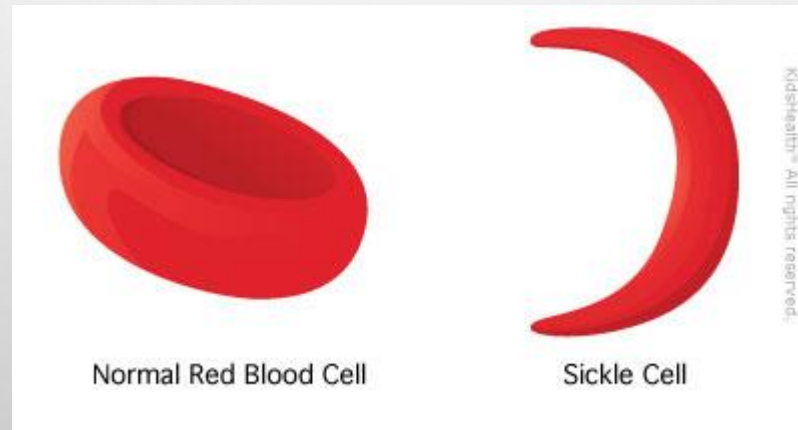
کم خونى داسى شکل

نگین شکرگذار - 1400



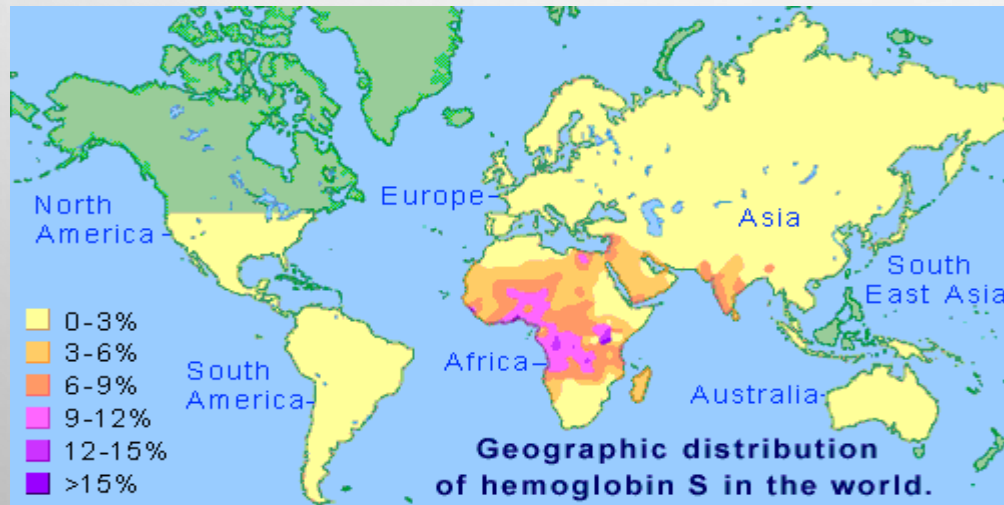
تعریف

- کم خونی داسی شکل بیماری است که به علت تغییر شکل گلبول های قرمز خون محیطی به صورت هلالی شکل به این نام نامیده می شود
- این بیماری از دسته اختلالات هموگلوبین است که در نتیجه جا به جایی یک اسید آمینه در زنجیره بتا هموگلوبین ایجاد می شود



کم خونی داسی شکل

- کم خونی داسی شکل باعث مقاومت به مالاریا می شود
- این بیماری در نواحی مالاریا خیز بخصوص آفریقا بسیار شایع است همچنین شایعترین اختلال هموگلوبین در آمریکا بخصوص در جمعیت سیاه پوست این کشور است
- در صورتی که جهش در هر دو ژن بتا در کروموزوم ۱۱ باشد (حالت هموزیگوت)، بیماری کم خونی داسی ایجاد شده و در صورتی که جهش تنها در یکی از دو ژن بتا ایجاد شود (حالت هتروزیگوت)، صفت سلول داسی یا ناقل سلول داسی اطلاق می شود

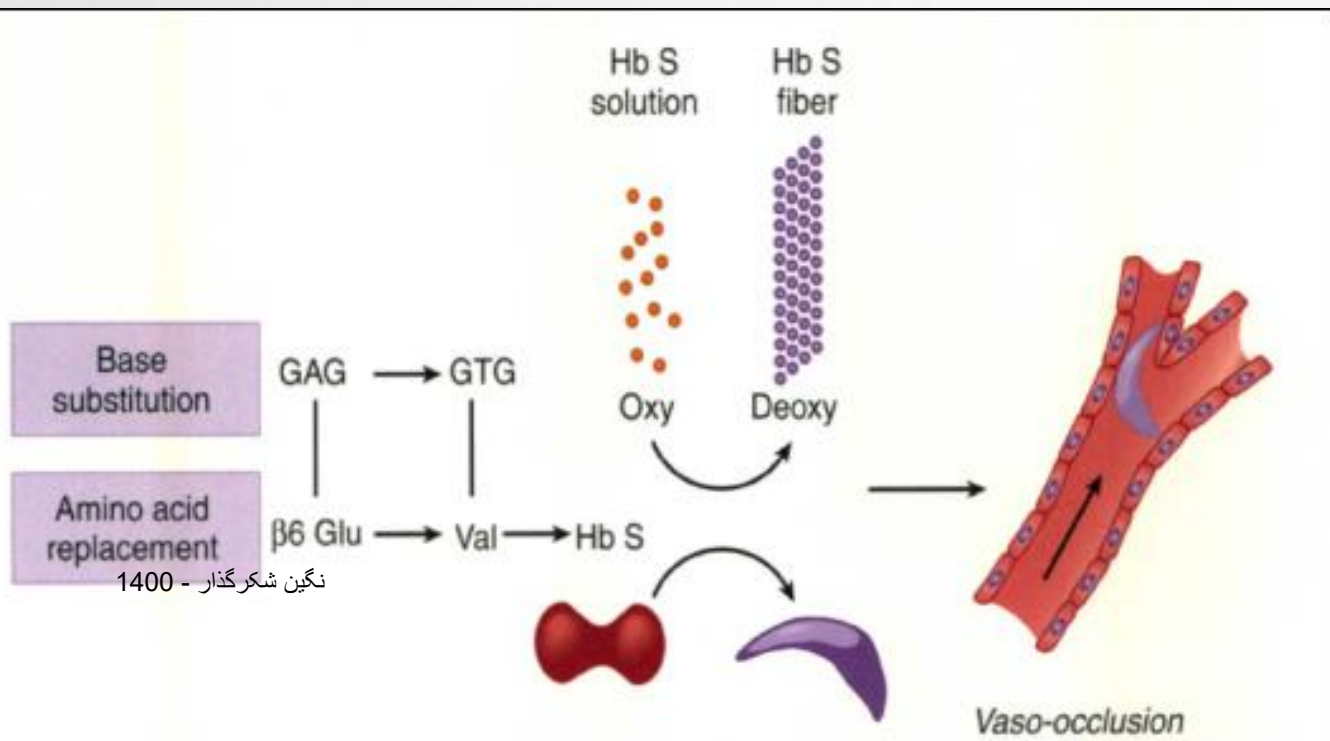


پاتوفیزیولوژی بیماری

- هموگلوبین جهش یافته در این بیماری به نام هموگلوبین S (HbS) نامیده می شود
- HbS ناشی از جا به جایی اسید آمینه والین به جای گلوتامیک اسید در موقعیت ششم زنجیره بتا گلوبین است
- در سطح DNA ، جهش ایجاد شده در این بیماری باعث جا به جایی یک نوکلئوتید تیمین با آدنین می شود

پاتوفیزیولوژی بیماری

- هموگلوبین S زمانی که حاوی اکسیژن است محلول است ولی زمانی که اکسیژن را از دست می دهد تمایل به پلیمر شدن دارد و به صورت اجسام سخت و نامحلول در می آید
- سخت شدن هموگلوبین S در این حالت باعث تغییر شکل برگشت ناپذیر گلبول های قرمز به صورت داسی می شود



پاتوفیزیولوژی بیماری

- گلبول های قرمز داسی در این بیماری به علت سخت شدن انعطاف پذیری خود را از دست می دهند
- این حالت باعث تجمع سلول های داسی در مویرگ های کوچک و در نتیجه انسداد عروقی می شود
- همچنین سلول های داسی معمولا به علت سختی و تغییر شکل زودتر از موعد در خون محیطی یا طحال تخریب شده و باعث کم خونی همولیتیک مزمن می شود
- طول عمر گلبول های قرمز داسی شکل معمولا کاهش می یابد

کم خونی داسی شکل Hb SS

• بیماری زمانی اتفاق می افتد که بیمار کم خونی را به صورت هموزیگوت به ارث ببرد

✓ Hb AA: نرمال

✓ Hb SS (هموزیگوت): بیمار

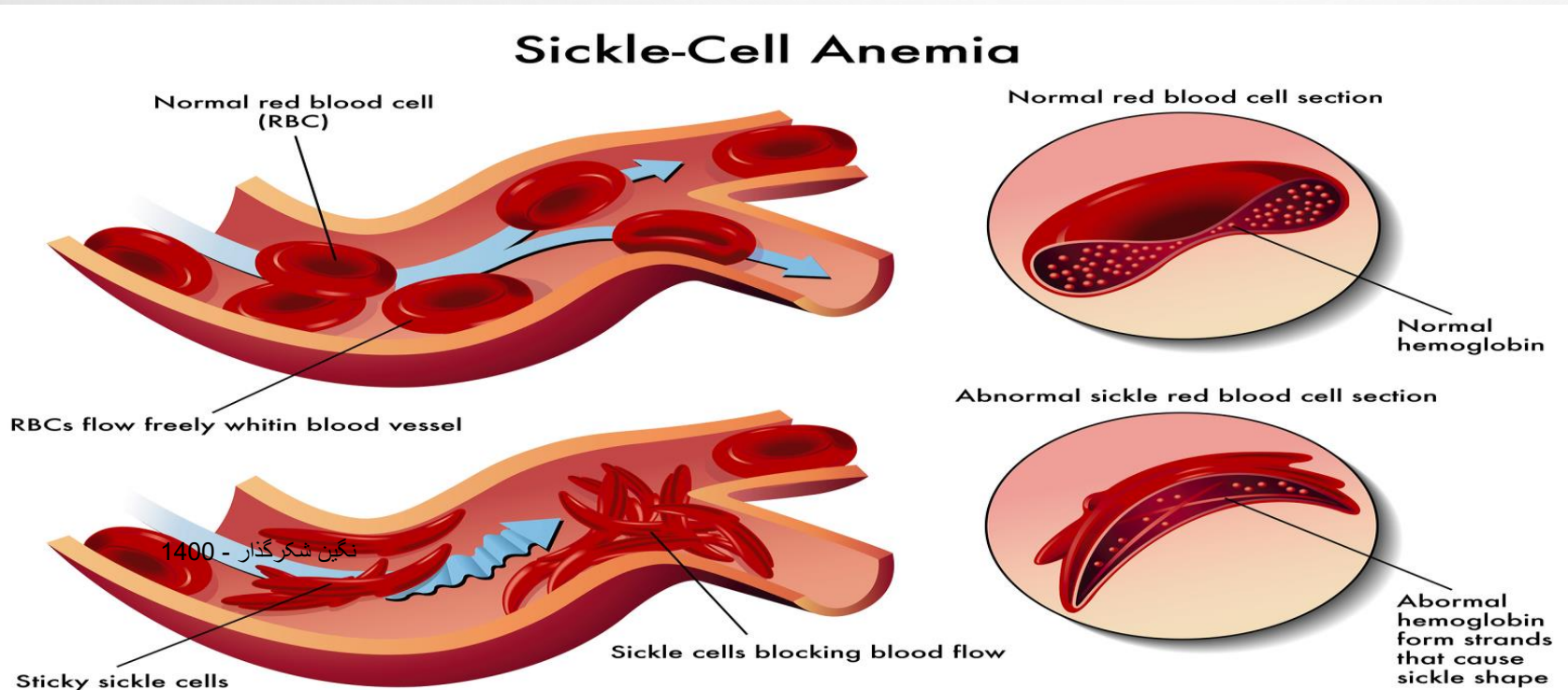
✓ Hb AS (هتروزیگوت): ناقل

• در این افراد، داسی شدن گلبول های قرمز در شرایط طبیعی با از دست دادن اکسیژن اتفاق افتاده و در نتیجه باعث ایجاد عوارض بیماری می شود

عوارض کم خونی داسی شکل

- کم خونی همولیتیک و علائم ناشی از کم خونی مثل ضعف و خستگی، رنگ پریدگی، تپش قلب

- عوارض ناشی از انسداد عروقی



عوارض کم خونی داسی شکل



نگین شکرگذار - 1400

- انسداد عروقی باعث کاهش خون رسانی در ساختمان بافت همبند و اسکلتی - عضلانی شده و باعث بحران های دردناک در اکثر نقاط بدن می شود
- این حالت در کودکانی باعث تورم دردناک پشت دست ها و پاها شده که سندرم دست-پا نامیده می شود
- این حالت میتواند در مردان در ناحیه آلت تناسلی با یک روند دردناک رخ دهد که پریاپیسم (نعوظ دردناک) نامیده می شود
- زخم ساق پا

عوارض کم خونی داسی شکل

- سندروم قفسه سینه حاد ناشی از انسداد عروق ریز ریوی که با درد قفسه سینه، تب، سرفه و علائمی شبیه پنومونی ظاهر می شود
- احتمال سگته های کوچک
- انسداد عروق طحالی و از کار افتادن آن
- انسداد عروق کلیوی و عوارض کلیوی و کاهش ادرار
- افزایش خطر ابتلا به عفونت های ناشی از از کار افتادن طحال
- انسداد عروق چشمی و عوارض چشمی
- انسداد عروق خون رسانی کننده به سر استخوان و نکروز استخوانی

تشخیص بیماری

- با انجام تست های آزمایشگاهی مثل اندازه گیری سطح HbS با الکتروفورز و تست های تاییدی داسی شدن گلبول های قرمز در اکثر مواقع می توان به تشخیص صحیح رسید



- سطح HbS در این حالت بیش از ۸۰٪ است و HbA اصلا وجود ندارد

درمان

- درمان های حمایتی مثل تزریق خون در صورت افت شدید هموگلوبین
- روش های درمانی جهت بالا بردن سطح HbF و در نتیجه کم شدن سطح HbS که باعث کاهش عوارض بیماری می شود
- هر کدام از علائم بیماری مثل بحران های دردناک، سندروم قفسه سینه حاد، عوارض کلیوی و یا زخم های ساق پا نیاز به مراقبت های ویژه دارد
- درمان قطعی با پیوند مغز استخوان امکان پذیر است

صفت سلول داسی

Sickle cell trait

- صفت سلول داسی نتیجه توارث هتروزیگوت HbS است (HbAS)
- این افراد در شرایط نرمال علامت بالینی خاصی ندارند
- این افراد نسبت به آلودگی به مالاریا مقاومند
- در صورت ازدواج دو فرد مبتلا به صفت سلول داسی احتمال تولد نوزاد با بیماری سلول داسی در هر تولد ۲۵٪ است
- تشخیص صفت سلول داسی با الکتروفورز هموگلوبین و اندازه گیری سطح HbS امکان پذیر است
- در این حالت سطح HbS کمتر از ۵۰٪ است و سطح HbA بیش از ۵۰٪ است

بیماری سیکل/تالاسمی

- این بیماری ناشی از توارث همزمان بتا تالاسمی و HbS است
- این بیماری یک کم خونی شدید شبیه به کم خونی داسی شکل است



همیشه در برنامه
ریزی کارها از کارهای
سخت شروع کن.
کارهای آسان خود به
خود انجام می شوند.

