

آنمی داسی شکل (Sickle cell)

کم خونی داسی شکل یک اختلال خونی است که با هموگلوبین معیوب شناخته می شود. سلولهای هموگلوبین سفت و به شکل داس هستند. تغییر شکل گلبول های قرمز در آنمی سیکل سل (داسی شکل) باعث کاهش طول عمر گلبولهای قرمز می شود به نحوی که طول عمر گلبول قرمز از ۱۲۰ روز به ۱۲-۱۰ روز کاهش می یابد و باعث بروز آنمی مزمن در این بیماران می گردد.

علائم:

مشخصه بارز این تغییرات بروز حملات سیکل سل است که عمدتاً با درد شدید، کم خونی آپلاستیک-مگالوبلاستیک و حملات همولیز شدید همراه است. عوارض تغییرات حاد و مزمن ناشی از داسی شدن گلبولهای قرمز شامل کم خونی، نکروز سر استخوانهای ران، صدمات مغز استخوان، هپاتومگالی، اسپلنومگالی، هیپرتروفی بطن های قلبی، حوادث عروق مغزی و زخم های ساق پا، پرفشاری ریوی و سندرم حاد قفسه سینه می باشد. این بیماران مستعد ابتلا به عفونتهای ادراری، پنومونی و عفونت خون (سپسیس) می باشند.

مراقبت های قبل از بارداری:

۱. در صورتی که بیمار مورد شناخته شده آنمی داسی شکل باشد، مشاوره با متخصصین پریناتولوژی، هماتولوژی و کاردیولوژی ضروریست.
۲. به دلیل احتمال بروز ناهنجاریهای مادرزادی در جنین، در صورتی که بیمار تحت درمان با هیدروکسی اوره است، با نظر متخصص هماتولوژی ترجیحاً از سه ماه قبل از بارداری، دارو باید قطع شود. در صورت مصرف همزمان دارو و وقوع حاملگی باید آنومالی اسکن جنین و بررسی سیستم اسکلتی صورت گیرد.
۳. ارزیابی های لازم نظیر تشخیص قطعی نوع کم خونی و تعیین ژنوتیپ والدین در صورت امکان پیشنهاد شود.
۴. واکسن پنوموکوک برای این افراد تلقیح شود. بهتر است بارداری تا ۴ هفته به تعویق افتد.
۵. میزان برون ده قلب و پرفشاری عروق ریوی بررسی شود. (در صورت وجود پرفشاری عروق ریه، در مورد افزایش شانس مورتالیتی و موربیدیتی هشدار دهید). عملکرد کلیه، کبد و تجزیه ادرار بررسی شود.
۶. اسید فولیک به میزان ۴ میلی گرم روزانه از قبل از بارداری تجویز شود و در طول بارداری ادامه یابد. فقط در مواردی که فقر آهن وجود دارد و فریتین سرم کمتر از ۳۰ است مکمل آهن باید تجویز گردد.

مراقبت های حین بارداری:

- عوارض مادری شامل افزایش عفونت کلیوی، سپسیس و پنومونی، عوارض ترومبوآمبولی، پره اکلامپسی، خونریزی پس از زایمان، سزارین و مرگ مادر می باشد.
- عوارض جنینی شامل سقط مکرر، زایمان زودرس، تاخیر رشد داخل رحمی، مرگ داخل رحم و وزن کم هنگام تولد است.
۱. بارداری با آنمی سیکل سل پرخطر محسوب می شود و باید بطور ویژه تحت مراقبت همزمان متخصص زنان، متخصص هماتولوژی و متخصص قلب قرار گیرند.
 ۲. مراقبتهای بارداری در این بیماران باید دو برابر معمول باشد. اندازه گیری فشارخون و بررسی علائم پره اکلامپسی به دقت باید انجام شود.
 ۳. توجه ویژه به جلوگیری از دهیدراتاسیون و درمان و یار حاملگی در سه ماهه اول بارداری شانس بروز حملات سیکل سل را کم می کند.
 ۴. اسید فولیک را به میزان ۴ میلی گرم روزانه در طول بارداری ادامه یابد.

۵. ارزیابی منظم سلامت جنین ضروری است. سونوگرافی سریال جهت ارزیابی رشد جنین و حجم مایع آمنیون از ۲۵ هفتگی هر ۳ تا ۴ هفته یک بار توصیه می‌شود.
۶. بارداری تا ۴۰-۳۸ هفتگی بر اساس وضعیت سرویکس و نبود مشکل مادری و جنینی ادامه داده می‌شود و در صورت وقوع عارضه بر اساس آن تصمیم‌گیری می‌شود.
۷. پروفیلاکسی ترومبوآمبولی (طبق پروتکل) انجام شود.

لیبر و زایمان:

۱. مراقبت و درمان این بیماران در طول لیبر و زایمان مشابه بیماران قلبی است. مطابق راهنمای اداره زایمان در بیماران قلبی اقدام شود.
۲. بهترین روش بی‌دردی برای زایمان افراد مبتلا به این عارضه بی‌حسی اپیدورال است.
۳. تجویز اکسیژن نازال و حفظ آن در حد ۹۵ درصد همراه با پالس اکسی متری صورت گیرد.
۴. مانیتورینگ دقیق جنین در طول لیبر و زایمان انجام شود (مانیتور مداوم و یا وجود یک مراقب ثابت و سمع متناوب صدای قلب)
۵. در صورتی که بیمار کاندید سزارین است باید قبل از عمل کاملاً هیدراته گردد. اشباع اکسیژن بالای ۹۵ درصد حفظ شود.
۶. در افرادی که تحت بیهوشی عمومی قرار می‌گیرند یا کسانی که بیماری مزمن ریوی یا دستگاه عصبی مرکزی دارند بهتر است با تزریق خون هموگلوبین بین ۱۱-۱۰ حفظ شود.