

## بیماری داسی شکل (Sickle Cell)

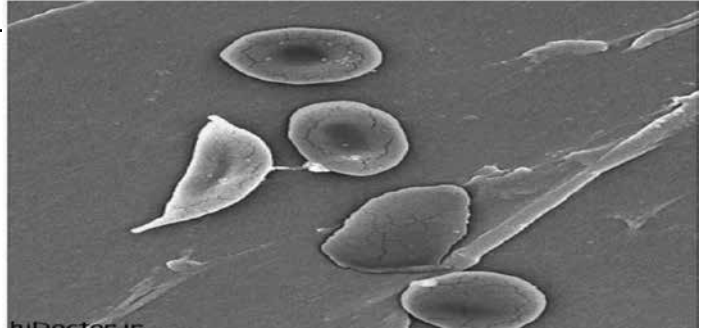


حالت داسی می شود. سلول های داسی شکل دارای سطح بالایی از یون کلسیم است که باعث اتلاف آب و پتاسیم شده و دهیدراسیون (بی آبی) سلول را تشدید می کند. این سلول ها که قدرت انعطاف پذیری ناچیزی دارد در طحال به سادگی به دام می افتد و تخریب می شود و همین موضوع علت اصلی همولیز است. همولیز باعث هیپرپلازی شدید مغز استخوان می شود در نتیجه شبیه افراد مبتلا به تالاسمی ماژور، در بیماران مبتلا به کم خونی داسی شکل (هموزیگوت)، استخوان ها در دوران کودکی دچار تغییر شکل و نازک شدن می شود. در Hbs a2b26Val، اسید آمینه والین به جای اسید آمینه گلوتامیک در موقعیت ۶ زنجیره  $\beta$  هموگلوبین قرار گرفته است. به عبارت دیگر می توان بیان کرد که: آنمی داسی شکل شایعترین آنمی همولیتیک مادرزادی است که در اثر جایگزین شدن اسید آمینه والین بجای اسید آمینه گلوتامیک در زنجیره بتا هموگلوبین به وجود می آید. چنانچه این نوع HB تحت شرایط مناسب قرار گیرد پلیمریزه می شود و با ایجاد پیوندهای آب گریز در بین زنجیره های بتا، پلی مری متشکل از ۱۴ رشته بوجود می آورد. با داسی شکل شدن RBCها، پتاسیم از درون

یک بیماری ژنتیکی و یک اختلال خونی است که با هموگلوبین معیوب (Hbss) شناخته می شود. هموگلوبین طبیعی صاف و گرد است و به سلول اجازه عبور آسان از مویرگ های خونی را می دهد. سلول های هموگلوبین سلول داسی، سفت و به شکل داسی است. این مولکول های هموگلوبین تمایل دارند به شکل خوشه ای و در کنار یکدیگر قرار گیرند، پژوهشگران پزشکی می گویند سلول های داسی شکل ممکن است در اثر کمبودشان در خون، مجبور شوند که به سلول های سرطانی که در برابر درمان مقاومت می کنند، حمله کنند. این سیستم روشی نو برای درمان سرطان گزارش شده است. برخلاف گلبول قرمز طبیعی که بیش از ۱۲۰ روز زنده می ماند، گلبول های داسی بعد از ۱۰ تا ۲۰ روز از بین می روند. این روند طی یک دوره مزم، منجر به بروز کم خونی می شود.

### مکانیسم تشکیل بیماری

یک کم خونی همولیتیک مزمن شدید است که در اوایل دوران کودکی بروز می کند. هموگلوبین S در حین اکسیژن گیری کامل، محلول است اما هنگامی که اکسیژن از Hbs خارج شود پلی مریزاسیون هموگلوبین S رخ می دهد و باعث تشکیل بلورهایی سخت و انعطاف ناپذیر در سلول می شود. این بلورها باعث تغییر شکل سلول به



### بیماری سلول داسی - هموگلوبین C

فرد دارای هر دو نوع هموگلوبین Hbs و Hbc است. هموگلوبین C باعث ایجاد سلول های هدف می شود. وجود هموگلوبین طبیعی در کنار این هموگلوبین باعث می شود، فرد علامتی از کم خونی نداشته باشد. اگر هموگلوبین C داسی با سلول هدف همراه شود منجر به یک کم خونی خفیف تا متوسط می شود. این افراد اغلب از بیماری سلول داسی با درجه خفیف رنج می برند. بحران انسداد عروقی، صدمات ارگان ها به علت کم خونی و داسی شدن های مکرر و احتمال بالای عفونت همه صفات مشترکی برای Hbss و Hbcs هستند.

### بیماری سلول داسی - هموگلوبین E

این نوع مشابه بیماری سلول داسی C است با این تفاوت که یک عنصر در ملکول هموگلوبین جایگزین شده است. این نوع معمولاً در افراد جنوب آسیا مشاهده می شود. برخی افراد با بیماری هموگلوبین E بدون علامت هستند. هر چند تحت شرایط ویژه نظیر خستگی، کاهش اکسیژن و یا کمبود آهن یک کم خونی خفیف تا متوسط بروز می نماید.

### هموگلوبین S - تالاسمی بتا

این بیماری با ارث رسیدن همزمان ژن های تالاسمی و سلول داسی ایجاد می گردد. این اختلال باعث کم خونی متوسط و شرایطی مشابه ولی خفیف تر از بیماری سلول داسی می گردد. همه اشکال بیماری سلول داسی می توانند عوارض همراه با بیماری را بروز دهند. فرد مبتلا به Hbss به شدت مبتلا خواهد بود.

### چه کسی به بیماری سلول داسی مبتلا می شود؟

بیماری سلول داسی به صورت اولیه، افراد جنوب آفریقا و شبه جزیره کارائیب را مبتلا می سازد ولی صفت سلول داسی در خاورمیانه، هند، آمریکای لاتین و نژاد مدیترانه ای یافت می شود. براساس تخمین، بیش از ۷۲ هزار نفر در ایالات متحده به این بیماری مبتلا هستند. میلیون ها نفر در سراسر جهان از عوارض بیماری سلول داسی رنج می برند. ۲ میلیون نفر آفریقایی - آمریکایی یا ۱/۱۲ درصد جمعیت آمریکا صفت سلول داسی دارند.

سلول بخارج سلول شیفیت می یابد و از طرفی دیگر کلسیم درون سلول افزایش پیدا می کند.

از جمله شرایطی که باعث داسی شدن گلبولهای قرمز می گردند می توان به عفونتها، دهیدراتاسیون، استاز عروقی، اسیدوز دمای پایین و هیپوکسی اشاره کرد. شایعترین عفونت در بیماران با آنمی داسی شکل پنومونی بوده و شایعترین عامل آن پنوموکوک گزارش شده است. میزان کلسیم سرم بیماران مبتلا به آنمی داسی شکل پایین تر از حد عادی بوده در حالیکه سطح PTH بالاتر از معمول است. از جمله تظاهرات آنمی داسی شکل در سیستم استخوانی می توان به نکروز دردناک استخوان، استئومیلیت سالمونلایی، آرتریت عفونی (سالمونلایی) نکروز آوسکولار سرفمور و ایجاد دفورمیتی مشابه با بیماری پرتز، داکتیلیت دردناک و ایجاد سندرم دست و پا اشاره کرد. در میان علل درد استخوانی در آنمی داسی شکل، نکروز استخوانی حدود ۵۰ برابر شایعتر از استئومیلیت است. از لحاظ آزمایشگاهی آنمی داسی شکل یک آنمی نرموسیتیک نرموکرومیک بوده با هموگلوبین حدود ۵.۷ بعد از ۶ ماهگی تظاهر می کند. در لام خون محیطی این بیماران، سلول های هدف و گلبولهای سرخ با دانه های بازوفیل دیده می شود و همچنین تعداد پلاکت و گلبولهای سفید در آنمی داسی شکل بالاتر از حد نرمال است. بدلیل عدم توانایی سلولهای داسی شکل برای تشکیل roloux میزان ESR این افراد پائین تر از بقیه است.

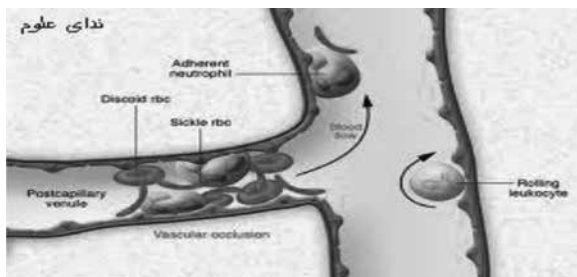
### صفت سلول داسی

این افراد حامل ژن معیوب Hbs- هستند اما مقداری هموگلوبین طبیعی Hba- نیز دارند. افراد با صفت سلول داسی معمولاً بدون علامت هستند و ممکن است کم خونی خفیف ایجاد شود. تحت شرایط پر استرس، خستگی، کاهش اکسیژن و یا عفونت، روند داسی شدن رخ می دهد و در نتیجه عوارض بیماری سلول داسی بروز می نماید.



می‌نماید، همچنین توانایی حمل اکسیژن به بافت‌ها را با مشکل رو به رو خواهد کرد.

**بحران درد یا بحران داسی:** هنگامی که رگ‌ها خون توسط سلولهای داسی شکل مسدود می‌شوند و جریان خون قطع می‌شود، بحران درد رخ می‌دهد که بحران گرفتگی رگ‌ها نیز نامیده می‌شود. هنگامیکه بدن با کمبود اکسیژن مواجه شود گلبولهای قرمز تغییر شکل می‌دهند و به شکل داس در می‌آیند و انعطاف خود را از دست داده و در رگ‌های ریز و باریک گیر می‌کنند و باعث درد شدیدی در اعضا مختلف بدن می‌شوند.



درد در تمام نقاط بدن ایجاد می‌گردد اما اغلب در قفسه سینه، بازوها و پاها احساس می‌گردد. تورم دردناک انگشتان دست و پا، که داکتیلیت نامیده می‌شود و می‌تواند در خردسالان و اطفال زیر ۳ سال مشاهده شود. پریاپیسم (نعوظ دردناک) نیز که یک روند دردناک در ناحیه آلت تناسلی مردان می‌باشد ممکن است پیش آید. هرگونه اختلال در جریان خون منجر به درد، تورم و مرگ بافتی در اثر عدم دریافت خون و اکسیژن کافی می‌گردد.

**سندرم قفسه سینه حاد:** یکی از عوارض خطرناک بیماری سلول داسی شکل، روند داسی شدن در قفسه سینه می‌باشد. معمولاً به طور ناگهانی و در شرایط پراسترس، عفونت، تب و کم آبی بدن رخ می‌دهد. سلولهای داسی شکل به یکدیگر متصل گشته و رگ‌های ریز ریوی را مسدود می‌سازند.

### علت بیماری داسی شکل چیست؟

بیماری داسی یک بیماری ارثی است که توسط یک جهش ژنتیکی ایجاد می‌شود. این ژن‌ها روی ساختاری از سلول‌ها به کروموزوم وجود دارند. جفت کروموزوم ۱۱ حاوی ژن‌های مسوول تولید هموگلوبین نرمال است. یک جهش در این ژن‌ها منجر به بیماری داسی شکل می‌شود. این جهش در نقاطی از جهان که بیماری مالاریا شایع است بیشتر دیده می‌شود هر چند افراد دارای صفت داسی به مالاریا مبتلا نمی‌شوند. صفت داسی حقیقتاً فرد را در برابر انگل مالاریا محافظت می‌نماید. مالاریا اغلب در آفریقا و نواحی مدیترانه‌ای اروپا دیده می‌شود. کودکی که جهش ژنتیکی را از هر دو والدین به ارث می‌برد، به بیماری سلول داسی شکل مبتلا خواهد شد. کودکی که جهش را از یکی از والدین به ارث می‌برد به حامل صفت سلول داسی شکل مبتلا خواهد بود و می‌تواند آن را به فرزندانش منتقل سازد.

### علت نابودی انگل مالاریا در سلولهای داسی شکل

بدن، گلبول‌های قرمز داسی شکل را برای نابودی به طحال می‌فرستد، در نتیجه انگل همراه با گلبول قرمز از بین می‌رود. بخاطر کشیدگی غشای گلبول قرمز داسی شکل، نفوذ پذیری آن بخصوص برای یون پتاسیم تغییر می‌یابد (مواد درون سلول از آن خارج می‌شوند). یون پتاسیم و مواد دیگر برای رشد انگل مالاریا ضروری است. لازم به ذکر است که وجود یک الی بیماری گلبول قرمز داسی شکل همین شرایط را برای انگل مالاریا فراهم می‌کند.

### علائم بیماری سلول داسی شکل چیست؟

علائم و عوارض زیر با بیماری سلول داسی شکل همراه است. هر چند هر فرد علائم متفاوتی را تجربه می‌کند. **آنمی:** شایع‌ترین علامت بیماری سلول داسی شکل است. در این بیماری سلول‌های قرمز خون بصورت سلول داسی شکل تولید می‌شود، اما به علت بدشکل بودن توانایی حمل اکسیژن را از دست می‌دهند. در نتیجه بدن آب را از دست داده و دچار تب می‌شود. شکل داسی باعث سختی سلول‌ها و به دام افتادن آنها در رگ‌ها می‌گردد. در نتیجه سلول‌ها طحال تخریب می‌شوند و یا به علت عملکرد غیر طبیعی از بین می‌روند و کاهش در سلول‌های قرمز خونی منجر به کم خونی می‌شود. کم خونی شدید فرد را خسته و رنگ پریده

وجود جریان خون در رگ‌ها صدمه می‌بیند. مشکلات موجود عبارت‌اند از:

- افزایش عفونت‌ها
- زخم‌های پا
- صدمات استخوانی
- سنگ‌های صفراوی
- صدمات کلیه و کاهش ادرار
- صدمات چشمی

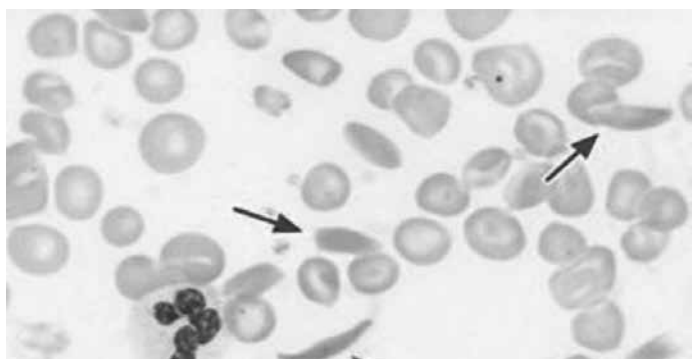
علائم بیماری سلول داسی شکل ممکن است مشابه دیگر اختلالات خونی و مشکلات طبی باشد. بیمار همیشه جهت یک تشخیص سریع و دقیق با پزشک خود مشاوره نماید.

#### علل آغازگر داسی شدن گلبول‌های قرمز

- عفونت
- تب
- ورزش شدید
- اضطراب
- تغییرات ناگهانی دما
- قرار گرفتن در محیط‌های کم اکسیژن مانند مترو و اتوبوس‌های شلوغ

#### ویژگی‌های خون ابتلا یافته

- ✓ کم خونی نورموکرم نورموسیتیک است.
- ✓ انیزوسیتوزیس و انیزوکرومیا مشاهده می‌شوند
- ✓ پلی کرومازی افزایش می‌یابد و نورموبلاست‌ها دیده می‌شوند.
- ✓ تعداد زیادی سلول هدف وجود دارد.
- ✓ اجسام هاول ژولی و پاپن‌هایمر به علت فقدان طحال (طحال بدون عملکرد) وجود دارند.



علائم شبیه به پنومونی و شامل تب، درد و تک سرفه شدید می‌باشد. اپیزودهای متعدد سندرم سینه منجر به صدمه دائمی ریه می‌گردند.

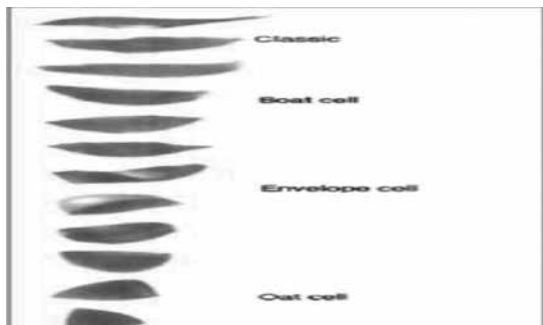
تجمع سلول‌های خونی در طحال: این فرآیند منجر به کاهش ناگهانی هموگلوبین گشته و در صورت عدم درمان فوری تهدید کننده حیات می‌باشد. بدلیل افزایش حجم خون طحال، این عضو بزرگ و دردناک می‌گردد. بعد از اپیزودهای مکرر، صدمات جدی بر طحال وارد خواهد شد. در بسیاری از کودکان مبتلا به بیماری در سن ۸ سالگی، طحال دیگر کارایی ندارد چون در اثر اپیزودهای مکرر عملکرد خود را از دست داده است. احتمال عفونت بزرگ‌ترین نگرانی برای اطفال مذکور می‌باشد. عفونت شایع‌ترین علت مرگ در کودکان زیر ۵ سال، در این گروه می‌باشد. سکت: دیگر عارضه شدید و ناگهانی در بیماران سلول داسی شکل است. سلول‌های بد شکل از طریق گرفتگی رگ‌های خونی بزرگ تغذیه کننده مغز منجر به سکت می‌گردند. هرگونه اختلال در جریان خون و اکسیژن به مغز منجر به اختلالات عصبی غیرقابل بازگشت می‌گردد. در ۶۰٪ بیماران که یک بار سکت کرده‌اند احتمال سکت دوم و سوم نیز وجود دارد.

**یرقان، یا زردی پوست، چشم‌ها و دهان:** یکی از شایع‌ترین علائم و نشانه‌های بیماری سلول داسی شکل می‌باشد، سلول‌های داسی شکل به اندازه سلول‌های قرمز خونی عمر نمی‌کنند و قبل از این که کبد آن‌ها را از خون تصفیه نماید سریعاً از بین می‌روند. بیلی‌روبین (عامل زرد رنگی) ایجاد شده از این سلول‌ها منجر به یرقان و زردی می‌گردد.

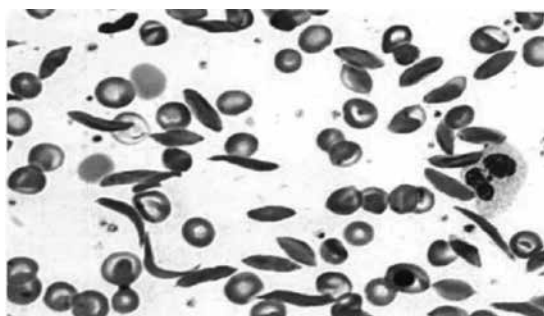
همه ارگان‌های مهم تحت تأثیر این بیماری قرار می‌گیرند. کبد، قلب، کلیه‌ها، کیسه صفرا، چشم‌ها، استخوان‌ها و مفاصل به علت عملکرد غیر طبیعی سلول‌های داسی شکل و عدم



گستره خون محیطی در کم خونی داسی شکل. تعداد زیادی سلول هدف و چند سلول داسی شکل (مقابل فلش) مشاهده می شوند.



انواع مختلف سلول داسی شکل که در این کم خونی ممکن است مشاهده شوند. Envelope cell, Oat cell, Classic, Boat cell

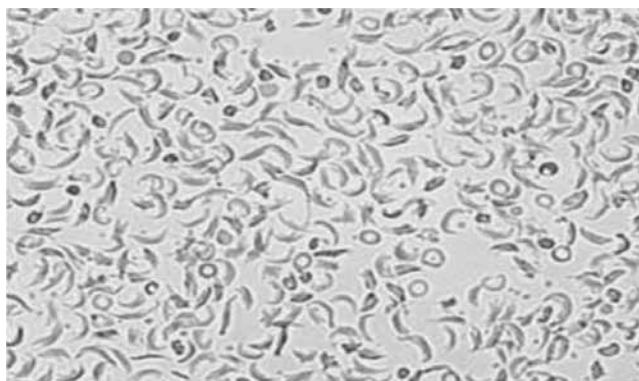


گستره خون محیطی در کم خونی داسی شکل. اینزوسیتوزیس، پویکیلوسیتوزیس، سلول های داسی شکل، چندین سلول هدف یک گلبول قرمز هسته دار و یک نوتروفیل مشاهده می شوند.

این سلول های قرمز خونی با شکل غیر طبیعی به راحتی از خلال عروق خونی حرکت نمی کنند و منجر به اکسیژن رسانی ناقص به اندام های حیاتی می شوند. روش ژن درمانی سلول های بنیادی که در این مطالعه توصیف شده است به دنبال تصحیح موتاسیون موجود در ژن بتاگلوبین است و بنابراین سلول های بنیادی مغز استخوان، سلول های خونی طبیعی و با شکل طبیعی و کروی ایجاد می کنند. این تکنیک به طور ویژه آنزیم های خاصی به نام نوکلئازهای زینک فینگر را مهندسی می کنند تا کد ژنتیکی جهش یافته را حذف کنند و آن را با ورژن تصحیح شده ای از آن جایگزین کند که موتاسیون

✓ سلول های داسی شکل مشاهده می شوند.  
 ✓ شکنندگی اسموزی کاهش و شکنندگی مکانیکی افزایش می یابد.  
 ✓ نوتروفیلی و ترومبوسیتوز معمول هستند.

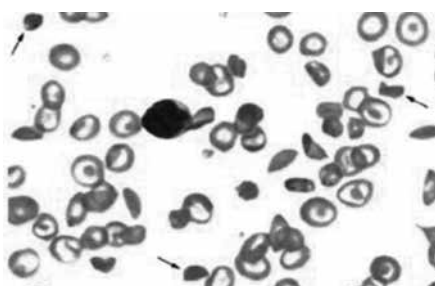
گستره خون محیطی در کم خونی داسی شکل. اینزوسیتوزیس، پویکیلوسیتوزیس، سلول داسی شکل (فلش قرمز) و دو سلول قایقی شکل (فلش آبی) مشاهده می شوند. یکی از گلبول های قرمز دارای هاول ژولی بادی است.



آزمایش داسی شدن در کم خونی داسی شکل. تقریباً تمام گلبولهای قرمز در فشار کم اکسیژن، داسی شکل می شوند.



گستره خون محیطی در کم خونی داسی شکل. اینزوسیتوزیس، پویکیلوسیتوزیس، سلول های داسی شکل،



سلول قایقی شکل و چندین سلول هدف مشاهده می شوند.



بتا گلوبین را ترمیم می کند. این مطالعه نشان می دهد که این روش این پتانسیل را دارد که اگر میزان تصحیح بالایی را ایجاد کند و بیماری را به طور دائم درمان کند.

### آیا بیماری بیماری داسی شکل نیاز به انجام عمل جراحی تعویض مفصل ران دارد؟

بیماری داسی شکل بیماری است که موجب می شود شکل گلبول های قرمز خون از حالت طبیعی که به شکل دیسک هستند به شکل داس درآیند. در این بیماران گلبول های تغییر شکل یافته می توانند مسیر جریان خون در مویرگ ها را مسدود کنند. گاهی این انسداد در مویرگ های خونی سر استخوان ران، ایجاد شده و موجب سیاه شدن آن می شود. پس در مبتلایان به کم خونی داسی شکل احتمال سیاه شدن سر استخوان ران بیش از افراد دیگر جامعه است.

در دهه های گذشته افراد مبتلا به کم خونی داسی شکل معمولاً بیش از سی سال عمر نمی کردند ولی امروزه با پیشرفت دانش پزشکی امید به زندگی در این افراد بیشتر شده و در نتیجه احتمال بروز عوارض بیماری که یکی از آنها سیاه شدن سر استخوان ران است هم بیشتر می شود.



تغییر شکل گلبول های قرمز از حالت دیسکی به حالت هلالی موجب انسداد مویرگ ها و بروز علائم بیماری می شود. کم خونی داسی شکل در ایران پراکندگی جغرافیایی خاصی دارد بطوریکه در استان های خوزستان، بوشهر و سیستان و بلوچستان بیشتر دیده می شود.

سیاه شدن سر استخوان ران در این بیماران می تواند موجب بروز درد و محدودیت حرکتی در مفصل ران شود و در مواردی که سیاه شدگی موجب تغییر شکل سر استخوان

شده و درد بیمار زیاد باشد معمولاً بیمار نیاز به عمل جراحی تعویض مفصل ران خواهد داشت. این عمل جراحی می تواند درد و محدودیت حرکتی و کوتاهی اندام بیمار را درمان کرده و وی را به زندگی فعال بازگرداند. با این حال انجام جراحی تعویض مفصل ران در یک فرد مبتلا به کم خونی داسی شکل خصوصیات خاصی داشته و پزشک معالج باید به موارد مهمی توجه کند.

● این بیماران دچار کم خونی هستند و ممکن است قبل از انجام عمل جراحی تعویض مفصل ران، نیاز به تزریق خون داشته باشند.

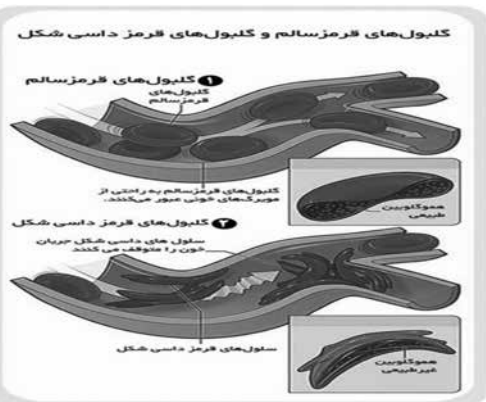
● بعضی از این بیماران به علت درد های شدیدی که داشته اند به داروهای ضد درد قوی وایسته می شوند. پزشک باید به این نکته آگاه بوده و در نوع داروهای ضد درد مصرفی حین و بعد از جراحی نوع آنها را بر حسب نیاز بیمار تنظیم کند.

● در بعضی از این بیماران حفره استابولوم در لگن ضعیف و دچار پوکی است و ممکن است به همین علت سر استخوان ران به درون لگن جابجا شود. این وضعیت که به آن اتوپلوپیس می گویند عمل جراحی را مشکل تر کرده و ممکن است بیمار را نیازمند استفاده از پیوند استخوان در حین جراحی کند.

● در بعضی از این بیماران کانال استخوان ران تنگ می شود که همین مسئله موجب مشکل تر شدن جراحی می گردد. پزشک جراح در حین آماده کردن استخوان ران برای کارگذاری مفصل مصنوعی باید به این نکته توجه کرده و استخوان ران را با احتیاط آماده جاگذاری مفصل کند.

● در این بیماران احتمال بروز عفونت بعد از جراحی در محل مفصل مصنوعی بیش از دیگر افراد است. پزشک جراح باید به این نکته توجه کرده و تمهیدات لازم را برای کمتر کردن این احتمال انجام دهد.

● احتمال خونریزی حین و بعد از جراحی در این بیماران بیش از دیگر افراد است.



## تشخیص

در این گزارش علمی چنین آمده است که تیمی از دانشمندان آمریکایی موفق شده اند با برنامه ریزی مجدد سلول های پوست در آزمایشگاه، آنها را به سلول های بنیادین تبدیل کرده و به کمک آن موش هایی را که دچار کم خونی داسی شکل بوده اند، مداوا کنند. استفاده از سلول های پوست، نه تنها مقدار فراوانی ماده اولیه در اختیار دانشمندان قرار می دهد، بلکه به عنوان یک روش درمانی از مشکلات اخلاقی که در انواع دیگر درمان با سلول های بنیادین وجود داشته، دور خواهد بود.

متخصصان تاکید می کنند که قبل از انجام این روش آزمایشی روی انسان، برای اطمینان یافتن از امنیت و سلامت این روش، هنوز به کار بیشتری نیاز دارند.

## سلول های بنیادین

سلول های بنیادین در حال حاضر در مراحل ابتدایی پیشرفت و توسعه است و همچنان این امکان بالقوه در تحقیقات وجود دارد که برای یافتن مناسب ترین سلول، به بررسی انواع بسیار متنوع سلول پرداخته شود. این گفته به این معناست که محدوده عملیاتی این روش برای درمان تعداد زیادی از بیماری ها همچنان باز و گسترده است.

دانشمندان اعتقاد دارند که مفیدترین و پر استفاده ترین سلول بنیادین از بافت رویان یا جنین کمتر از ۸ هفته به دست می آید. زیرا این سلول ها اصطلاحاً (pluripotent) است، به این معنا که عملاً می توانند به هر نوع سلول در بدن تبدیل شود.

سلول های بنیادین در اعضای بدن بزرگسالان نیز یافت می شوند که پوست نیز از جمله این اعضا است. دانشمندان هشدار می دهند که هرچند سلول های پوست مجدداً برنامه ریزی شده در این جدیدترین تحقیق که سلولهای بنیادین چند وجهی القایی یا IPS نامیده می شود بسیار نویدبخش است، اما می توانند عوارض جانبی خطرناکی نیز داشته باشند.

## توصیه های تغذیه ای

- دریافت مکمل روی روزانه به مقدار ۱۰ میلی گرم، به دلیل اینکه می تواند میل ترکیبی اکسیژن و هموگلوبین را افزایش داده و موجب بهبود کنترل بیماری، افزایش رشد اسکلتی و بلوغ جنسی کودکان گردد.
- نیاز به دریافت مکمل مس، به دلیل اینکه مکمل روی

علاوه بر شرح حال طبی کامل و معاینه فیزیکی روش های تشخیصی بیماری سلول داسی شکل عبارت است از: آزمایش های خونی (الکتروفورز هموگلوبین یک آزمایش خونی است که در تشخیص حاملین صفت داسی شکل و یا هر بیماری همراه با سلول داسی شکل کمک کننده است). تشخیص بیماری داسی شکل را باید در هر بیماری که دچار کم خونی همولیتیک است، در نظر داشت. شرح حال بحران های دردناک، آرتروپاتی، زخم های قوزک و غیره می تواند بسیار کمک کننده باشد. اگر بیمار دچار شکل نسبتاً خفیف بیماری باشد، ممکن است در دوران کودکی تشخیص داده نشود. تعدادی از آزمایشات مفید جهت افتراق کم خونی داسی شکل از دیگر بیماری های هموگلوبینی در دسترس قرار دارد. امتحان گسترش خون محیطی، گلبول های نورموکروم و نورموسیتیک را نشان می دهد که بسیاری از آنها مانند گلبول های هدف به نظر می رسند.

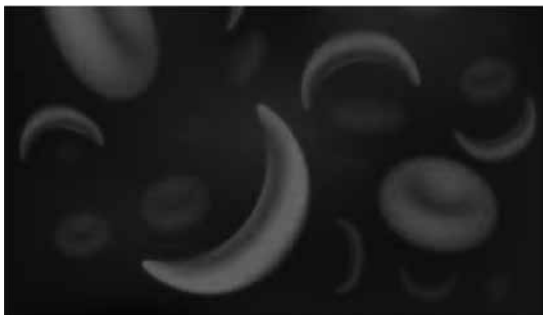
وجود اشکال غیر قابل بازگشت گلبول های داسی بسیار یاری دهنده است. به علاوه وجود اجسام Howell jolly، سیدروسیت ها و نورموبلاست های اتفاقی احتمال فعالیت طحال را مطرح می نماید. آزمایش مثبت داسی شدن مانند آزمایش متابی سولفیت یا آزمایش حالیت، نشان دهنده وجود هموگلوبین S است اما بین SS، AS و هتروزیگوت های دوگانه افتراق انجام نمی شود. الکتروفورز هموگلوبین جهت تایید تشخیص لازم است. بیماران مبتلا به کم خونی داسی شکل هموزیگوت، حدود ۲ تا ۲۰ درصد HbF و ۲ تا ۴ درصد HbA<sub>2</sub> دارند. باقیمانده هموگلوبین ها از نوع S است. هیچ گونه HbA یافت نمی شود مگر اینکه بیمار در طی چهار ماه گذشته ترانسفوزیون خون داشته باشند. بیماران مبتلا به تالاسمی داسی، گلبول های قرمز هیپوکروم میکروسیتیک، تعداد کمتری اشکال داسی غیر قابل بازگشت و مقادیر متغیری HbA (۰ تا ۳۰) درصد دارند. بیماری SC را می توان به سادگی با الکتروفورز هموگلوبین تشخیص داد. در بیماری SD، دو نوع هموگلوبین در طی الکتروفورز معمولی در PH=۸.۶ با هم حرکت می کنند اما می توان آن ها را در PH=۶ به وسیله ژل آگار از هم جدا کرد.

## درمان

دانشمندان اعلام کردند که سلاخی بر علیه بیماری خونی که کم خونی داسی شکل نام دارد یافته اند و آن چیزی نیست جز "پوست".



- تزریق خون جهت درمان کم خونی و کاهش درد صورت می گیرد.
- برای برخی کودکان پیوند مغز استخوان می تواند درمان مناسبی باشد ولی یک درمان پرخطر است.
- درمان کم خونی داسی شکل با گیاهان دارویی



مدت هاست که از گیاهانی همچون جلبک اسپیرولینا، گزنه و ریشه قاصدک، بابا آدم و ترشک شیرین از گونه *Crispus Rumex* برای درمان خانگی کم خونی استفاده می شود. با این حال، استفاده از این گیاهان خطراتی دارد و نباید از آن ها به عنوان جایگزینی برای داروها استفاده شود. قبل از مصرف این گیاهان دارویی، با پزشک خود مشورت کنید.

### درمان طب سنتی شماره (۱)

اسپیرولینا نوعی جلبک سبز آبی است. این گیاه میزان



بالایی از ویتامین ها و مواد معدنی از جمله آهن را که یکی از اجزاء اصلی هموگلوبین است، در خود دارد. طب سنتی جایگزینی این گیاه را به دلیل میزان بالای آهن آن برای درمان کم خونی ناشی از فقر آهن توصیه می کند.

اما متخصصان سلامتی مصرف این گیاه را برای درمان کم خونی داسی شکل تأیید نمی کنند.

موارد احتیاط: افراد مبتلا به بیماری های خودایمنی همچون سل پوستی یا ام اس و افراد مبتلا به فنیل کتونوری نباید از این گیاه استفاده کنند. جلبک اسپیرولینا می تواند عملکرد برخی از داروها همچون پردنیزولون، سیکلوسپورین، متوترکسات و آزاتیوپرین را نیز مختل کند.

- با رقابت بر سر جایگاه های اتصال ناقل های پروتئینی مشترک با مس، منجر به کمبود مس می گردد.
- نیاز به دریافت مکمل فولات، تأمین ۴۰۰-۶۰۰ میکروگرم در روز. به دلیل افزایش نیاز به سنتز گلبول های قرمز جدید برای جایگزینی با گلبول های قرمز قبلی.
- مکمل مولتی ویتامین و مولتی مینرال حاوی ۱۰۰ تا ۱۵۰ درصد RDA برای فولات، روی و مس.
- افزایش دریافت انرژی و پروتئین به دلیل افزایش نیاز.
- منع مصرف الکل و محدودیت مصرف پروتئین های حیوانی به دلیل افزایش جذب آهن.
- محدودیت مصرف غذاهای پر سدیم به دلیل اینکه سدیم خطر رسوب گلبول های قرمز در عروق را افزایش می دهد.
- افزایش دریافت مایعات.
- افزایش دریافت پروتئین های گیاهی به دلیل جذب پایین آهن از آن ها.
- کاهش دریافت ویتامین C برای کاهش جذب آهن از رژیم غذایی.

### درمان

- مصرف آنتی بیوتیک به صورت روزانه توصیه می شود. این امر به ویژه در جلوگیری از ایجاد عفونت در کودکان الزامی است.
- ایمن سازی: افراد مبتلا به کم خونی داسی شکل باید برای پیشگیری از عفونت واکسینه شوند. همچنین واکسیناسیون علیه بیماری هایی مانند مننژیت، هپاتیت و آنفولانزا باید صورت بگیرد.
- دردها با تجویز مایعات، اکسیژن و داروهای ضد درد کنترل می شوند.
- مکمل ویتامین ها: مصرف اسید فولیک معمولاً به صورت اضافه بر نیاز توصیه می شود، این به بدن برای ساخت سلول های قرمز خونی جدید کمک می کند.
- معاینات چشم: چک کردن منظم چشم مهم است.



## درمان طب سنتی شماره (۲)

طبق یافته های مرکز پزشکی دانشگاه مریلند، دمنوش ریشه چهار گیاه یونجه، قاصدک، بابا آدم و ترشک شیرین به صورت جداگانه و ترکیبی، یکی از درمان های سنتی برای کم خونی است که می تواند به افزایش هموگلوبین خون و کاهش علائم کم خونی (ناشی از فقر آهن) کمک کند. برای تهیه این دمنوش، یک قاشق غذاخوری از ترکیب دلخواه ریشه این گیاهان را در یک لیوان آب جوش بریزید و بگذارید تا ۲۰ دقیقه دم بکشد و سپس آن را صاف کنید و بنوشید.

**هشدار:** استفاده از این گیاهان می تواند با عوارضی جانبی همچون جوش، تحریک دستگاه گوارش و سوزش معده همراه باشد. بدون اطلاع و موافقت پزشک، سعی نکنید از این دمنوش ها به عنوان درمانی برای کم خونی داسی شکل استفاده کنید.

هم چنین مکمل های ریشه یونجه، قاصدک، بابا آدم و ترشک شیرین تحت کنترل سازمان غذا و دارو نیستند. بنابراین، محصولات تجاری که حاوی این گیاهانند، تأیید شده نیستند. این گیاهان به کنترل کم خونی کمک می کنند اما نباید به طور خودسرانه و بدون اطلاع پزشک، از آن ها استفاده شود. داروهای رفع کننده درد و عفونت و کارهایی همچون خون دادن و پیوند مغز استخوان و سلول های بنیادین مؤثرترین درمان ها برای کم خونی داسی شکل و علائم آن هستند.

شیوه نویی برای درمان بیماری خونی داسی شکل ارائه شد: دانشمندان آمریکایی و ژاپنی به شیوه نویی برای تولید گلبول های قرمز طبیعی دست یافته اند که می تواند ارائه درمان جدیدی برای بیماران مبتلا به کم خونی داسی شکل باشد. به گزارش سایکست، این مطالعه توسط پژوهشگران دانشگاه میشیگان و متخصصان دانشگاه سوکوبا ژاپن روی موش ها صورت گرفته است.

بر اساس این پژوهش، افزایش بیان پروتئین TR2 و TR4، میزان هموگلوبین جنینی را در موش های مبتلا به کم خونی داسی شکل به بیش از دو برابر افزایش و آسیب دیدگی عضوهای بدن را در آنها کاهش داد.

این نخستین بار است که پروتئین های خاصی برای پیشگیری از این بیماری هدف قرار گرفته اند. نتایج این تحقیقات در مجموعه مقالات فرهنگستان ملی علوم آمریکا منتشر شده است.



- از گزنه به صورت سنتی برای رفع دردهای عضلانی و مفصلی از جمله دردهای مربوط به حمله های کم خونی داسی شکل استفاده می شود. زمانی که گلبول های قرمز داسی شکل به هم می چسبند و جریان خون در مفصل، شکم یا قفسه سینه مختل می شود، دردی شدید به وجود می آید.

- دمنوش گزنه برای کم خونی داسی شکل استفاده می شود که برای تهیه آن، ۳ تا ۴ قاشق غذاخوری از ریشه یا برگ های خشک گزنه را در آب جوش دم می کنند. از تئور گزنه یا عصاره مایع یا خشک گزنه هم استفاده می شود.

- موارد احتیاط: زنان باردار و مصرف کنندگان داروهای ضدالتهابی غیراستروئیدی؛ رقیق کننده های خون همچون آسپرین یا وارفارین؛ داروهای کنترل کننده فشار خون همچون الاروپریل، وراپامیل و پروپرانولول از مصرف گزنه خودداری نمایند.

## درمان طب سنتی شماره (۳):



دکتر اندرو دی کمپل<sup>۱</sup> مجری این تحقیقات از دانشگاه میشیگان گفت: بیماری کم خونی داسی شکل در اکثریت عمده بیمارها در کودکی تشخیص داده می شود، یعنی در زمانی که هموگلوبین های بالغ به طور طبیعی جایگزین هموگلوبین های جنینی می شوند، اما شدت بیماری می تواند به طور قابل ملاحظه ای بسته به سطح هموگلوبین جنینی موجود در گلبول های قرمز متفاوت باشد.

این پژوهشگران اکنون شیوه نوینی را برای افزایش میزان هموگلوبین جنینی با تعدیل بیان TR2/TR4 ارائه کرده اند. در حالی که در موش های مبتلا به کم خونی داسی شکل، میانگین هموگلوبین جنینی ۷/۶ درصد بود، این میزان در موش های بیمار درمان شده با پروتئین ها TR2/TR4 به ۶/۱۸ درصد رسید.

به گفته این پژوهشگران بیماری آنمی و تغییر شکل گلبول های قرمز خون نیز در موش های درمان شده با TR2/TR4 بهبود یافت.

دانشمندان اعلام کردند باید تحقیقات بیشتر صورت گیرد تا مشخص شود آیا این شیوه می تواند در مورد انسان نیز مفید واقع شود یا خیر.

در حال حاضر داروی hydroxyurea تنها داروی مورد تایید اداره نظارت بر غذا و داروی آمریکا FDA برای افزایش میزان هموگلوبین جنینی در این بیماران است. اما پژوهشگران می گویند عواقب بلند مدت مصرف این دارو به ویژه در کودکان ناشناخته است.

#### منابع:

- ایران سلامت
- ایرنا. اخبار، اطلاعات، تحقیقات، مقالات و توصیه های پزشکی. ۱۳۹۰.
- ایرنا. مهدی عزیزاده. ۱۳۹۰.
- دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی و درمانی بوشهر، واحد فناوری اطلاعات پژوهشکده علوم زیست پزشکی خلیج فارس.
- دکتر آرین رحیمی. کم خونی داسی شکل (سیکل سل). ۱۳۹۱.
- دکتر سلام. جامع ترین مجله پزشکی و سلامت. ۱۳۹۲.
- دکتر غلامحسین شیروانی. ۱۳۶۶. بیماریهای خون. انتشارات دانشگاه تهران.
- سایت اطلاع رسانی پزشکی شفا. ۱۳۹۲.
- سلامتی برای همه. ۱۳۹۰.
- شرکت داروسازی شهر دارو. ۱۳۹۳.
- هفت سیب، دنیای مجازی سلامت ایران. ۱۳۹۱.
- کلبه سلامتی. ۱۳۹۰.
- توسلی، محمدرضا. ۱۳۷۱. تظاهرات استخوانی کم خونی داسی شکل. رساله دکترا. بندرعباس: دانشگاه علوم پزشکی.
- نسخه بزرگترین مرجع بهداشت و سلامت. ۱۳۹۱.
- Harrisons, S. ۲۰۰۲. Mannel and medicine.
- Akairan.com
- article.niazemarkazi.com

**فرم اشتراک ماهنامه تخصصی زیست‌شناسی ۱۳۹۵**

نام و نام خانوادگی: ..... رشته/تخصص: ..... کد ملی: .....

نام محل کار: ..... مسئولیت: .....

نشانی: .....

کدپستی: ..... تلفن: ..... فاکس: .....

موبایل: ..... ایمیل: .....

♦ تکمیل تمام موارد فوق الزامی است ♦

<b>اشتراک یکساله (با پست عادی)</b> ۹۶۰,۰۰۰ ریال	<b>اشتراک ۶ ماهه (با پست عادی)</b> ۴۸۰,۰۰۰ ریال
<b>اشتراک یکساله (با پست سفارشی)</b> ۱,۲۰۰,۰۰۰ ریال	<b>اشتراک ۶ ماهه (با پست سفارشی)</b> ۶۰۰,۰۰۰ ریال

مبلغ اشتراک یکساله خارج از کشور با پست سفارشی ۳۶۰ دلار است.  
 لطفاً برای شروع یا تمدید اشتراک، رسید فیش واریزی را همراه با فرم تکمیل شده فوق به شماره زیر فاکس نمایید.

کارت بانک پاسارگاد به شماره کارت ۵۰۲۲-۲۹۱۰-۴۰۷۲-۹۱۵۲ و شماره حساب ۱-۱۲۰۸۴۲۳۴-۸۰۰۰-۲۰۶ به نام آقای محمود اصلانی  
 ایمیل: matashkhis@gmail.com      شماره: ۸۹۷۷۶۷۶۹      تلفن: ۰۹۱۲۷۲۳۴۰۷