

دکتر علیرضا فرخ، دکتر هادی فرخ^۲، پروین آقازادگان^۲

۱- دانشگاه علوم پزشکی آزاد اسلامی واحد تهران

۲- پزشک، ریاست اسبق مرکز بهداشت شهرستان فومن، استان گیلان

کم خونی همولیتیک

نشانه‌های بالینی

نشانه‌های این گونه کم خونی بیشتر به شکل زردی، مشکلات تنفسی، وجود خون در ادرار و... ظاهر می‌شود. همانطور که ذکر شد انمی همولیتیک به دلایل مختلف ارثی و اکتسابی مانند فقر آنزیمی G6PD و یا مصرف برخی از داروها اتفاق می‌افتد بنابراین معاینات و آزمایشات دقیق و همچنین سابقه خانوادگی بیمار به منظور تشخیص دقیق علت بیماری و در نتیجه انتخاب درمان صحیح لازم است.

تست‌های تشخیصی

- **بررسی لام خون محیطی:** معمولاً در اسمیر خون محیطی مواردی مانند شیسیتوسیت، گاه‌ها اسفروسیت که میزان این سلول‌ها در بیماری اسفروسیتوز ارثی که خود یکی از عوامل ایجاد کننده آنمی‌های همولیتیک است حدود ۸۰٪ و در سایر بیماری‌ها مانند ناسازگاری خونی مادر و جنین زیر ۳۰٪ است (اسفروسیت سلول‌هایی با MCV پایین و MCH بالا می‌باشد. نسبت سطح به حجم در این سلول‌ها کاهش یافته است)، پلیستر سل یا سلول‌های طاولی که در فقر G6PD دیده میشوند و همچنین پلی کرومازیا که مطرح کننده وجود رتیک [S] دیده می‌شوند.
- **شمارش رتیکولوسیت:** در این تست خون را با نسبت مساوی با رنگ حیاتی کریزل بلو مخلوط کرده و بعد از سپری شدن حدود ۲۰ دقیقه در دمای ۳۷ درجه از آن لام تهیه کرده و رتیک‌ها را در بین ۱۰۰۰ RBC حدود ۱۰ شان ۱۰۰ تایی از اریتروسیت‌ها) شمارش کرده و برحسب درصد گزارش می‌کند. مقدار نرمال این سلول‌ها بین ۱/۵-۰/۵ است و افزایش این سلول‌ها مطرح کننده فعالیت بیشتر مغز استخوان در اریتروسیت سازی در پاسخ به لیز این سلول‌ها است.

کم خونی همولیتیک خودایمنی، به انگلیسی (AIHA) گونه‌ای از کم خونی است که آنتی‌بادی‌های خود شخص، علیه گلبول قرمز خون عمل می‌کنند. در این حالت گلبول‌های قرمز واپاشی (lyse) شده و منجر به کاهش غلظت پلاسما خون می‌شود. طول عمر گلبول‌های قرمز که در حالت عادی ۱۰۰ تا ۱۲۰ روز است، در موارد شدید این بیماری به چند روز کاهش می‌یابد. این بیماری دو گونه کم خونی همولیتیک خودایمنی گرم و کم خونی همولیتیک خودایمنی سرد دارد. شیوع این بیماری ۱ تا ۳ نفر از ۱۰۰ هزار نفر در سال است. نوعی کم خونی ناشی از همولیز تخریب گلبول قرمز است. همولیز می‌تواند داخل عروقی یا خارج عروقی (مانند طحال) باشد. بیماری می‌تواند ارثی یا اکتسابی و خفیف تا کشنده باشد. کم خونی همولیتیک از تخریب زودتر از موعد گلبول‌های قرمز بالغ. در این حالت مغز استخوان قادر نیست با سرعت کافی گلبول‌های قرمز جدید تولید کند تا جایگزین گلبول‌های قرمز تخریب شده شوند. همولیز لفظی است که برای تخریب گلبول‌های قرمز به کار می‌رود.

علل کم خونی همولیتیک

بیماری‌های ارثی مانند اسفروسیتوز ارثی، کمبود آنزیم گلوکز-۶ فسفات دهیدروژناز (G6PD)، کم خونی فقر آهن، یا تالاسمی. فاویسم یک نوع کم خونی همولیتیک است که به علت حساسیت گلبول‌های قرمز به اکسیدان‌ها (مانند خوردن باقلا) رخ می‌دهد. گاهی در بدن پادتن‌هایی که برای مبارزه با عفونت تولید می‌شوند، به علت نامعلومی به گلبول‌های قرمز حمله می‌کنند. این واکنش گاهی به دنبال تزریق خون آغاز می‌شود. * مصرف برخی داروها باعث آسیب به گلبول‌های قرمز می‌شوند.

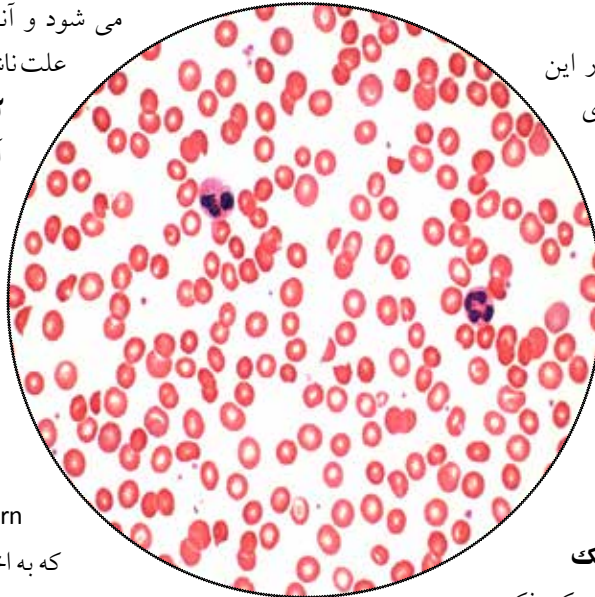
۳-۱. آنمی ناشی از اختلالات هموگلوبین: شامل هموگلوبینوپاتی هایی مانند تالاسمیو یا هموگلوبین S, C و...

۲. آنمی های همولیتیک اکتسابی را می توان در قدم بعدی به دودسته آنمی وابسته به عوامل ایمنون و آنمی غیرایمنون تقسیم نمود.

آنمی های ایمنون نیز شامل ۲ دسته کلی زیر هستند:

۱. آنمی اتوایمنون: در این آنمی ها خود فرد بر علیه اریتروسیت هایش آنتی بادی ساخته و باعث لیز آنها می شود، مانند آنمی همولیتیک سرد و گرم، آنمی همولیتیک به دنبال عفونت با مایکوپلاسما و اپشتاین بار و ویروس، هموگلوبینوری حمله سرد، سندرم ایوان (Evan syndrome) در این سندرم آنتی بادی ضد پلاکت و اریتروسیت ها در بدن فرد ساخته می شود و آنمی های همولیتیک اتوایمنون با علت ناشناخته.

۲. آنمی الوایمنون: در این آنمی در بدن فرد آنتی بادی بر ضد اریتروسیت های فرد دیگر ساخته می شد که این حالت در آنمی های بعد از انتقال خون در اثر ناسازگاری های خونی و همچنین در نوزاد در اثر ناسازگاری خونی مادر و جنین ایجاد شده و باعث ایجاد بیماری Hemolytic Disease of Newborn که به اختصار HDN می نامند می شود.



آنمی های غیر ایمنون اکتسابی نیز در اثر عوامل مختلفی مانند:

۱. مصرف برخی از داروها مانند ریباویرین
۲. سموم مانند سم حشرات
۳. عوامل مکانیکی: مانند جراحی قلب و یا اختلالات عروقی
۴. عفونت ها مانند مالاریا، بازویوز و...
۵. آنمی همولیتیک میکروآنژیوپاتیک مانند HUS دفع خون در ادرار به ویژه به دنبال عفونت با یکی از سوش های باکتری E.coli و TTP
۶. آنمی همولیتیک ماکرو آنژیوپاتیک: که در اثر عواملی مانند استفاده از دریچه ای مصنوعی قلبی اتفاق می افتد.

• تست های بیوشیمی: شامل اندازه گیری سطح آنزیم LDH لاکتات دهیدروژناز، میزان این آنزیم در لیز گلوبولی افزایش می یابد، اندازه گیری بیلی روبین، که میزان بیلی روبین غیرکنپوگه نیز در این آنمی افزایش دارد.

• الکتروفورز پروتئین: در آنمی همولیتیک هموگلوبین آزاد شده به هاپتوگلوبین متصل می شود بنابراین این پروتئین کاهش می یابد.

• تست کومبس مستقیم: برای بررسی وجود آنتی بادی از کلاس IgM که باعث ایجاد آنمی همولیتیک سرد می شوند کاربرد دارد.

• بررسی ادرار از نظر وجود بیلی روبین، اوروبیلینوژن، هموسیدرین و هموگلوبین. معمولا هموسیدرین و هموگلوبین بیشتر در آنمی های همولیتیک با لیز داخل عروقی در ادرار دیده می شوند.

• تست کومبس غیر مستقیم: در این تست به دنبال آنتی بادی های ناکامل از کلاس IgG و IgA هستیم. این آنتی بادی ها در برخی از افراد گلوبول های قرمز را حساس کرده و در نهایت با فعالسازی کمپلمان باعث لیز آنها می شوند. این آنتی بادی ها معمولا منشا آنمی همولیتیک گرم هستند.

تقسیم بندی آنمی های همولیتیک

آنمی های همولیتیک همانطور که ذکر شد براساس عوامل مختلف ارثی و یا اکتسابی اتفاق می افتند. بنابراین در قدم اول می توان این آنمی را به ۲ گروه عمده ارثی و اکتسابی تقسیم کرد.

۱. آنمی های همولیتیک ارثی را نیز می توان در چند گروه قرار داد که شامل:

۱-۱. آنمی ناشی از اختلالات غشایی: مانند اسفروسیتوز ارثی، الپیتوسیتوز ارثی، استوماتوسیتوز ارثی و پیروپویکیلیوسیتوز. در این اختلالات معمولا در پروتئین های محیطی غشا که شامل انکرین و اسپکترین است اختلال وجود دارد (اختلالات کمی و کیفی).

۱-۲. آنمی ناشی از اختلالات آنزیمی: شامل فقر آنزیم G6PD، فقر آنزیم PK.

۷. اختلالات غشایی: مانند هموگلوبینوری حمله ای شبانه و بیماری های کبدی.

در تقسیم بندی دیگری نیز میتوان بر اساس محل لیز اریتروسیتها این آنمی ها را به ۲ دسته لیز داخل عروقی و لیز خارج عروقی تقسیم کرد. معمولاً آنمی های ارثی اغلب همراه با لیز خارجی همراه هستند.

درمان

• دارو

ممکن است پزشکان داروهای کورتیکواستروئیدی یا شبه کورتیزون تجویز کنند تا پاسخ سیستم ایمنی را تضعیف کنند. این کار معمولاً نخستین نوع درمان برای افراد مبتلا به کم خونی همولیتیک اولیه است و می تواند به بهبود علائم در بسیاری از انواع شایع کم خونی همولیتیک کمک کند. در موارد شدید و اگر این داروها مؤثر نباشند، پزشک داروهای دیگری را تجویز می کند که سیستم ایمنی را سرکوب می کنند که به عنوان درمان سرکوب کننده ایمنی شناخته می شود. این درمان دارویی به کاهش پاسخ ایمنی بدن کمک می کند. این داروها به جلوگیری از حمله سیستم ایمنی بدن به مغز استخوان کمک می کند. این امر به سلول های ساقه استخوان اجازه رشد می دهد و می تواند تعداد گلبول های قرمز را افزایش دهد. البته هم داروهای کورتیزون و هم سرکوب کننده ایمنی عوارض منفی دارند. برخی داروها به شرح زیر است:

- داروهای کورتیکواستروئید برای درمان نوع گرم این بیماری به همراه داروهای سرکوب کننده سیستم ایمنی مانند دانازول و آزاتیوپرین به کار برده می شود.
- از میان بردن شرایط سرما برای درمان نوع سرد این بیماری مفید است.

• جراحی

اگر درمان دارویی مؤثر نباشد، پزشکان جراحی را توصیه می کنند. طحال مسئول از بین بردن گلبول های قرمز جریان خون است از جمله آنهایی که متصل به آنتی بادی هستند. برداشتن طحال به بدن این امکان را می دهد که آن گلبول های قرمز را حفظ کند. این روش به پیشگیری از کم خونی کمک می کند.

• انتقال خون

اگر علائم شدید باشد و گزینه های دیگر درمانی مؤثر نباشند، بیمار نیازمند تزریق و انتقال خون است.

کم خونی همولیتیک در بچه ها

کم خونی همولیتیک در کودکان هم به وجود می آید. البته طبق گفته دانشگاه شیکاگو کمتر از ۲ نفر در هر ۱۰۰ هزار نفر قبل از ۲۰ سالگی کم خونی همولیتیک خودایمنی دارند. این بالاترین نرخ در کودکان سنین پیش از دبستان است. وقتی کم خونی همولیتیک در کودکان به وجود آید، معمولاً ناشی از یک ویروس یا عفونت است. اغلب اوقات نیازی به درمان ندارد و علائم بدون مداخله پزشکی از بین می روند. کودکانی که نیازمند درمان هستند همان روش هایی درمانی که برای بزرگسالان استفاده می شود، شامل حالشان می شود. این بیماری به دلیل خستگی زندگی روزمره کودک را تحت تأثیر قرار دهد و در این صورت نیازمند حمایت درمانی است از جمله انجام آزمایش. والدین باید توجه کنند که این موارد در مورد کودک انجام می شود:

- داشتن یک رژیم غذایی متعادل
- استراحت و مصرف مایعات به میزان کافی
- برنامه ریزی فعالیت ها به روشی که کودک قادر به کنترل بیماری اش باشد.

منابع:

1. "Acquired Autoimmune Hemolytic Anemia". WebMD. Retrieved 19-09-2019.
2. "Autoimmune hemolytic anemia: Causes, types, and symptoms". Medical News Today. Retrieved 2019-10-0.
3. English Wiki: Autoimmune hemolytic anemia. "Autoimmune hemolytic anemia": Causes, types, and symptoms" Medical News Today. Retrieved 2019-09-19.
4. asemaneelm.blogfa.
5. amosbat.com.
6. beytoote.com