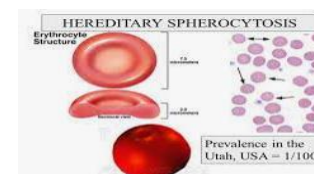


مددجوی عزیز.....

اسفروسیتوز ارثی نوعی اختلال در غشای سلول های قرمز خون است و باعث می شود گلبول های قرمز شکل کره مانند داشته باشند؛ در صورتی که شکل واقعی آنها به صورت دیسک های مسطحی است که به سمت داخل انحناء دارند. گلبول های قرمز کروی نسبت به گلبول های قرمز معمولی انعطاف پذیری کمتری دارند. در بدن سالم ، طحال پاسخ سیستم ایمنی بدن به عفونت ها را شروع می کند. طحال باکتری ها و سلول های آسیب دیده را از جریان خون فیلتر می کند . شکل نامنظم گلبول های قرمز باعث می شود طحال سریع تر آنها را تجزیه کند. به این فرآیند تجزیه، آنمی همولیتیک گفته می شود. گلبول قرمز معمولی می تواند تا ۱۲۰ روز زنده بماند اما گلبول قرمز در بیماری اسفروسیتوز ارثی ممکن است حداقل ۱۰ تا ۳۰ روز زنده بماند.

علائم بالینی

اسفروسیتوز ارثی می تواند از خفیف تا شدید متغیر باشد. علائم بسته به شدت بیماری متفاوت است. افراد مبتلا به فرم خفیف ممکن است از داشتن این بیماری غافل باشند



کم خونی

اسفروسیتوز باعث می شود گلبول های قرمز خون سریع تر از وضع عادی تجزیه شوند و این امر می تواند منجر به کم خونی شود. اگر اسفروسیتوز باعث کم خونی شده باشد ، ممکن است نسبت به حد نرمال خسته تر به نظر برسید. سایر علائم شایع کم خونی ناشی از اسفروسیتوز ارثی می تواند شامل موارد زیر باشد :

ضعف ، تنگی نفس ، تحریک پذیری ، سرگیجه ، افزایش ضربان قلب ، سردرد ، تبش قلب و...

زردی

هنگامی که گلبول قرمز تجزیه می شود، بیلی روبین آزاد می شود. اگر گلبول های قرمز خون شما خیلی سریع تجزیه شود، بیلی روبین در جریان خون زیاد می شود. بیلی روبین بیش از حد می تواند باعث زردی پوست و چشم ها شود.

سنگ های کیسه صفرا

بیلی روبین زیاد همچنین می تواند سنگ کیسه صفرا ایجاد کند. ممکن است تا زمانی که باعث انسداد نشود هیچ علامتی از سنگ صفرا نداشته باشید. علائم ممکن است شامل موارد زیر باشد: درد ناگهانی در قسمت فوقانی و راست شکم یا زیر استخوان دنده و درد ناگهانی در شانه راست و کاهش اشتها و حالت تهوع و استفراغ و تب و زردی و...:

علائم در کودکان

نوزادان ممکن است علائم متفاوتی از اسفروسیتوز ارثی را نشان دهند. زردی شایع ترین علامت در نوزادان است. اگر متوجه موارد زیر شدید با پزشک کودک خود تماس بگیرید

- ✓ زردی چشم و پوست دارد
- ✓ بی قرار یا تحریک پذیر است
- ✓ در تغذیه مشکل دارد
- ✓ خیلی می خوابد

شروع بلوغ ممکن است در برخی از کودکانی که مبتلا به اسفروسیتوز هستند به تأخیر بیفتد. به طور کلی، شایع ترین یافته ها در اسفروسیتوز ارثی شامل کم خونی، زردی و بزرگی طحال است.

تشخیص

اسفروسیتوز اغلب در دوران کودکی یا اوایل بزرگسالی تشخیص داده می شود. در حدود ۳ از ۴ مورد، سابقه خانوادگی این بیماری را دارند. پزشک از شما در مورد سابقه خانوادگی و علائمی که وجود دارد سؤال خواهد کرد .وی همچنین معاینه بدنی را انجام می دهد. آنها بزرگی طحال را بررسی می کنند که معمولاً با لمس کردن نواحی مختلف شکم شما انجام می شود. به احتمال زیاد پزشک آزمایش خون را نیز برای تجزیه و تحلیل شرایط درخواست می کند. شمارش کامل سلول های خون، سطح گلبول های قرمز و اندازه آنها را بررسی می کند. مشاهده خون شما در زیر میکروسکوپ نیز به پزشک این امکان را می دهد تا شکل گلبول های قرمز را ببیند. سطح بیلی روبین نیز چک می شود.

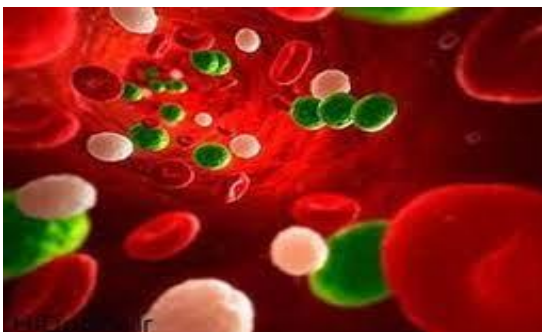


دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی قزوین

مرکز آموزشی درمانی مستقل ولایت

واحد آموزش سلامت

اسفروسیتوز ارثی (HS)



بازنگری بهار 1405

با نظارت و تایید آقای دکتر وفائی

متخصص اطفال فوق تخصص انکولوژی

واکسیناسیون: دریافت واکسیناسیون معمول و

توصیه شده برای جلوگیری از عوارض ناشی از عفونت ها مهم است. عفونت ها می توانند باعث از بین رفتن گلبول های قرمز در مبتلایان به اسفروسیتوز شوند.

چشم انداز بلند مدت اسفروسیتوز ارثی

پزشک بر اساس شدت بیماری یک برنامه درمانی اختصاصی برای شما تهیه خواهد کرد. اگر طحال خود را برداشته باشید، مستعد ابتلا به عفونت ها خواهید بود. بعد از برداشتن طحال، مادام العمر به مصرف آنتی بیوتیک های پیشگیرانه نیاز خواهید داشت.

اگر اسفروسیتوز خفیف دارید، باید مکمل های خود را طبق دستورالعمل مصرف کنید. همچنین باید به طور مرتب معاینه شوید تا اطمینان حاصل شود این بیماری به درستی مدیریت شده است

در صورت داشتن سوال در منزل، ساعت 8 تا 14 با

شماره تلفن 27-33790620-028 داخلی 5097

واحد آموزش سلامت تماس بگیرید.

درمان بیماری اسفروسیتوز

هیچ درمان قطعی برای اسفروسیتوز وجود ندارد اما می توان آن را مدیریت و کنترل کرد. شدت علائم شما مشخص خواهد کرد که کدام دوره از درمان را دریافت می کنید. گزینه ها عبارتند از:

جراحی: در فرم متوسط یا شدید، برداشتن طحال می تواند از عوارض شایع جلوگیری کند. گلبول های قرمز شما هنوز شکل کروی خود را دارند اما عمر آنها طولانی تر خواهد شد. برداشتن طحال همچنین می تواند از تشکیل سنگ صفرا جلوگیری کند.

همه افراد مبتلا نیازی به برداشتن طحال خود ندارند. بعضی از موارد خفیف، بدون جراحی قابل درمان هستند. جراحی برای کودکانی که سن آنها کمتر از 5 سال است توصیه نمی شود.

دارو: اسید فولیک معمولاً برای همه افراد مبتلا به اسفروسیتوز توصیه می شود. این ویتامین گروه B به شما در ساخت گلبول های قرمز جدید کمک می کند. مصرف روزانه اسید فولیک خوراکی گزینه اصلی درمان برای کودکان خردسال و افراد مبتلا به موارد خفیف اسفروسیتوز است

خون: در صورت ابتلا به کم خونی شدید، ممکن است نیاز به دریافت خون باشد.

نور درمانی: پزشک ممکن است از نور درمانی (فوتوتراپی) برای زردی شدید در نوزادان استفاده کند.