

Anemi - Mer om Sicklecellanemi

Sjukdomen förekommer framförallt i Afrika, runt Medelhavet, Mellanöstern och Indien varför särskild observans krävs för patienter med ursprung från dessa områden. Anlaget skyddar mot svår malaria. (10 % i Afrika har anlaget).

Mutation i hemoglobinet beteckas medförande onormal funktion av deoxygenerat hemoglobin, vilket leder till abnorm erytrocytform och därmed dels hopklumpning av erytrocyter (=sickling) och dels förhöjd erytrocytomsättning.

- Heterozygot – kliniskt frisk, kan få symtom vid svår påfrestning.
- Homozygot – lätta till livshotande symtom

Förekomst: Afrika, Mellanöstern, Indien, runt Medelhavet

Anlaget skyddar mot svår form av malaria.

Symtom

Akuta

- Anemi
- Sicklingskris (ischemisk smärta)
- Acute chest syndrome (dyspné, hypoxi, feber, lunginfiltrat)
- Stroke
- Akut ansamling av blod i mjälten (barn)
- Infektioner (ökad infektionskänslighet föreligger)
- Aplastisk kris vid vissa infektioner

Kroniska

- Njurskador
- Bensår
- Vävnadsskador pga kronisk ischemi, t ex nekros av caput femoris och humeri

Behandling

Behandling vid akuta symtom syftar till att bryta sicklingen – OBS akut sicklings attack kan vara livshotande!

- Vätska (utspädning)
- Syrgas (OBS! oxygenat Hb normalfungerande; sicklar ej)
- Smärtlindring (Morfinanalgetica brukar behövas). Viktigt att bryta smärtan då den vidmakthåller sicklingen via sympaticusmedierad kärlkonstriktion och därmed förlångsamt blodflöde)

- Transfusion vid Hb under habituell nivå eller vid hotande organskada (till exempel stroke)
- Antibiotika om tecken till infektion

Profylaktisk behandling

- God egenvård = undvik utlösande moment som uttorkning, stark kyla eller värme, kraftig fysisk ansträngning. Rikligt vätskeintag, vila och peroral smärtlindring kan bryta begynnande sicklingsattack.
- Ge folsyratillskott (liksom vid alla tillstånd av ökad erythrocytomsättning oavsett orsak)
T Folacin 5 mg x 1–2.

Behandling svåra kroniska symtom (specialist)

- Öka HbF-nivån mha Hydroxyurea (HbF friskt då det inte innehåller någon betakedja)
- Erytrocyttransfusion regelbundet.

Diagnostik

- Hemoglobinelektrofores (Ery-Hb-fraktionering) Klinisk kemi Malmö (ca 500 kr)
- Alla prov med misstänkt HbS skickas från Malmö vidare för DNA-verifiering till Herlevs sjukhus i Danmark (ca 1300 kr)
- I akutsituation – manuellt bedömt blodutstryk kan vara av värde.