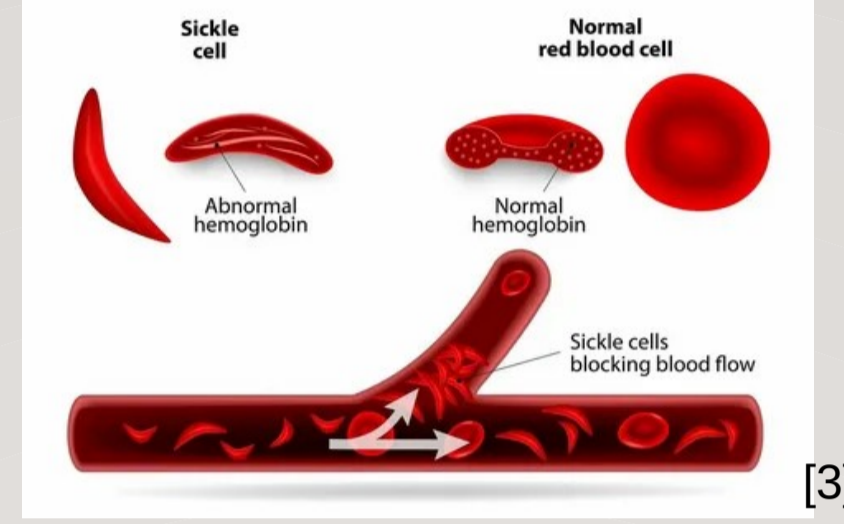
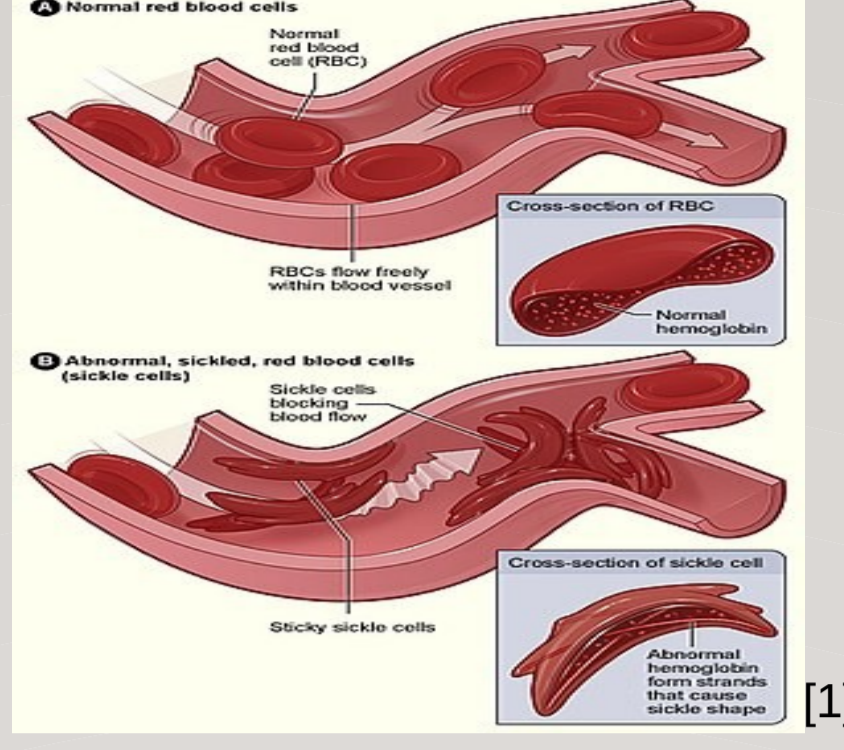


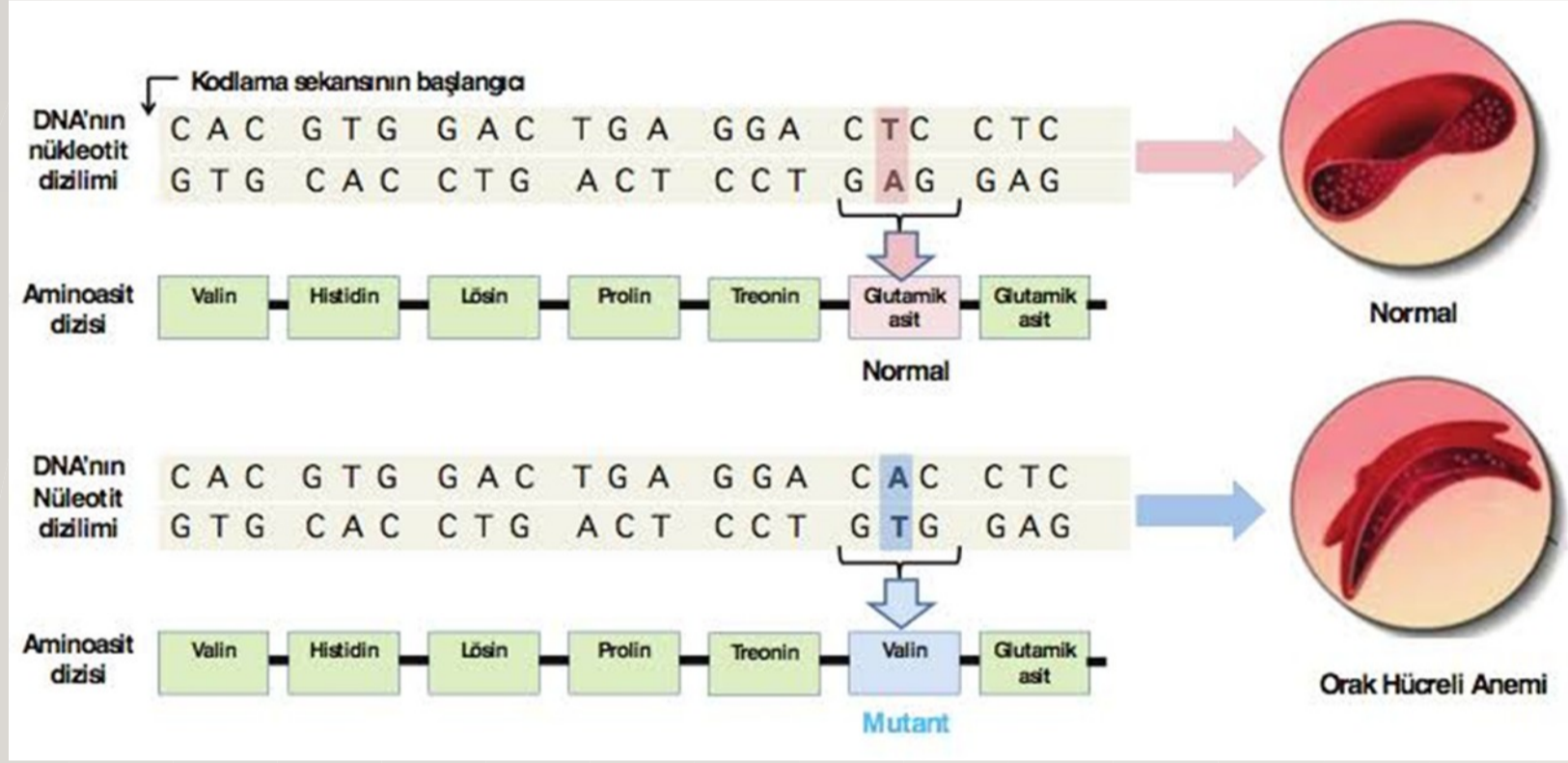
## ORAK HÜCRELİ ANEMİ NEDİR?

Orak hücreli anemi, eritrositler içindeki anormal hemoglobin formu nedeniyle düzensiz şekilli kırmızı kan hücreleri ile karakterize genetik bir hastalıktır. Hemoglobin, Oksijeni normal bir şekilde taşıyabilir, ancak oksijen serbest bırakıldıktan sonra, hastalıklı moleküller birbirine yapışır ve eritrositlerde anormal şekilli çubuklar oluşturur. Bu da, eritrositlerin orak şeklinde olmasına ve küçük çaplı kılcal damarlardan sıkılmamasına ve bu damarların tıkanmasına neden olur. Bu hastalık ilk olarak 1919'da Dr. James Herrick tarafından tanımlandı. 1956'da bilim adamları, bu hastalıktan sorumlu hemogloblin proteinindeki gen anormalliklerini keşfettiler [1].  $\beta$  globin zincirinin 6. aminoasidi olan glutamat yerini valin'in almasına neden olan nokta mutasyonu, normal HbA'nın yapısının bozularak mutant HgS sentezlenmesine neden olmaktadır. Orak hücreli anemide, hastalıklı gen otozomal resesif (eşeyssel kromozomlara bakılmaksızın) olarak gelecek nesillere aktarılır. Orak hücre mutasyonu homozigot ya da heterozigot yapıda olabilmektedir. Hasta olmayan bireyler HbAA, heterozigot (taşıyıcı) HbAS, homozigot hasta HbSS olarak adlandırılır. [2].



## ORAK HÜCRELİ ANEMİ HASTALIĞININ NEDENLERİ

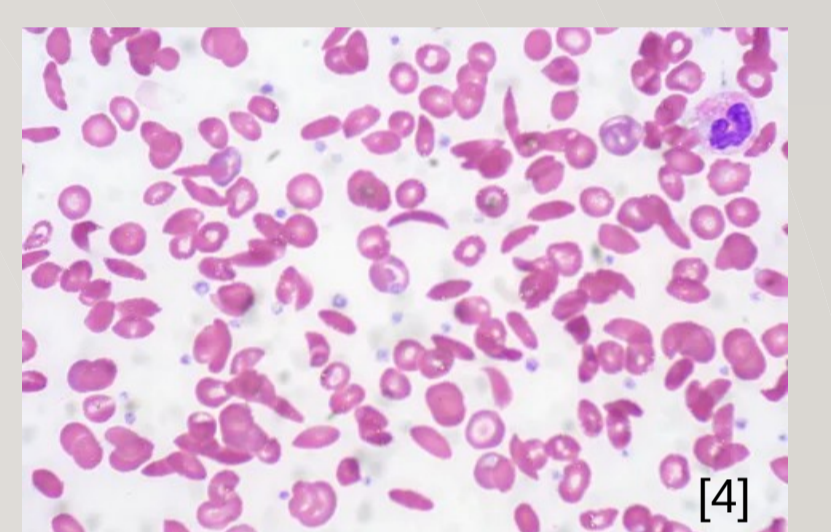
Orak hücreli aneminin önde gelen nedeni, hemoglobin-beta genini etkileyen genetik bir kusurdur. Hemoglobin, kırmızı kan hücrelerinin akciğerlerden tüm vücuda oksijen taşımasını sağlar. Orak hücreli anemi ile ilişkili hemoglobin, kırmızı kan hücrelerinin sert, yapışkan ve şekilsiz olmasına neden olur. Bir çocuğun etkilenmesi için, hem annenin hem de babanın - orak hücre özelliği olarak da bilinen - orak hücre geninin bir kopyasını taşıması ve değiştirilmiş formun her iki kopyasını da çocuğa geçirmesi gerekir. Yalnızca bir ebeveyn orak hücre genini çocuğa aktarırsa, o çocuk orak hücre özelliğine sahip olacaktır. Bir tipik hemoglobin geni ve genin değiştirilmiş bir formuyla, orak hücre özelliğine sahip kişiler hem tipik hemoglobin hem de orak hücre hemoglobini yaparlar. Kanları bazı orak hücreler içerebilir, ancak genellikle semptomları yoktur. Bununla birlikte, hastalığın taşıyıcılarıdır, bu da geni çocuklarına geçirebilecekleri anlamına gelir [3,4]. Orak hücre anemisi hastalığı Afrika kıtası, Ortadoğu, Amerika, Ülkemizin de içinde bulunduğu Akdeniz kıyı bölgelerinde ve Hindistan'da geniş bir coğrafik dağılıma sahiptir [1].



[2]



[4]



[4]

## SITMA HASTALIĞI NEDİR?

Sıtma, bir parazitin neden olduğu bir hastalıktır. Parazit, enfekte sivrisineklerin ısırması yoluyla insanlara bulaşır. Sıtması olan kişiler genellikle yüksek ateş ve sarsıcı titreme ile kendilerini çok hasta hissederler. Hastalık ılıman iklimlerde nadir görülürken, sıtma tropikal ve subtropikal ülkelerde hala yaygındır. Her yıl yaklaşık 290 milyon kişiye sıtma bulaşıyor ve 400.000'den fazla insan hastalıktan ölüyor. Sıtma enfeksiyonlarını azaltmak için dünya sağlık programları, insanları sivrisinek ısırıklarından korumak için önleyici ilaçlar ve böcek ilacı ile işlenmiş cibinlikler dağıtır. Dünya Sağlık Örgütü, sıtma vakalarının yüksek olduğu ülkelerde yaşayan çocuklarda kullanılmak üzere sıtma aşısı önermiştir. Koruyucu giysiler, cibinlikler ve böcek ilaçları seyahat ederken sizi koruyabilir. Ayrıca, yüksek riskli bir bölgeye yolculuktan önce, yolculuk sırasında ve sonrasında koruyucu ilaç alabilirsiniz. Birçok sıtma paraziti, hastalığı tedavi etmek için kullanılan yaygın ilaçlara karşı direnç geliştirmiştir [5].

## Orak Hücreli Anemi Çeşitleri ve Tanısı

Bir kişinin kalıtsal olarak aldığı orak hücreli anemi tipi, sahip oldukları spesifik hemoglobin tipine bağlıdır. Hemoglobin S $\beta$  talasemi, hemoglobin SC, hemoglobin SS, hemoglobin SO, hemoglobin SD ve hemoglobin SE dahil olmak üzere çeşitli hemoglobin türleri vardır. Orak hücreli anemi, kırmızı kan hücrelerinin mikroskop altında incelenmesiyle tanımlanabilir. Muayene, kan örneklerinin alınmasını ve orak hazırlık olarak bilinen bir süreçte analiz için hazırlanmasını içerir. Orak hücreli anemiyi doğrulamak için çözünürlük testleri de kullanılabilir. Doğmamış çocuklarda orak hücreli anemiyi koryon villus örnekleme veya amniyosentez yoluyla teşhis etmek de mümkündür [4].

## SITMANIN BULAŞMA DÖNGÜSÜ

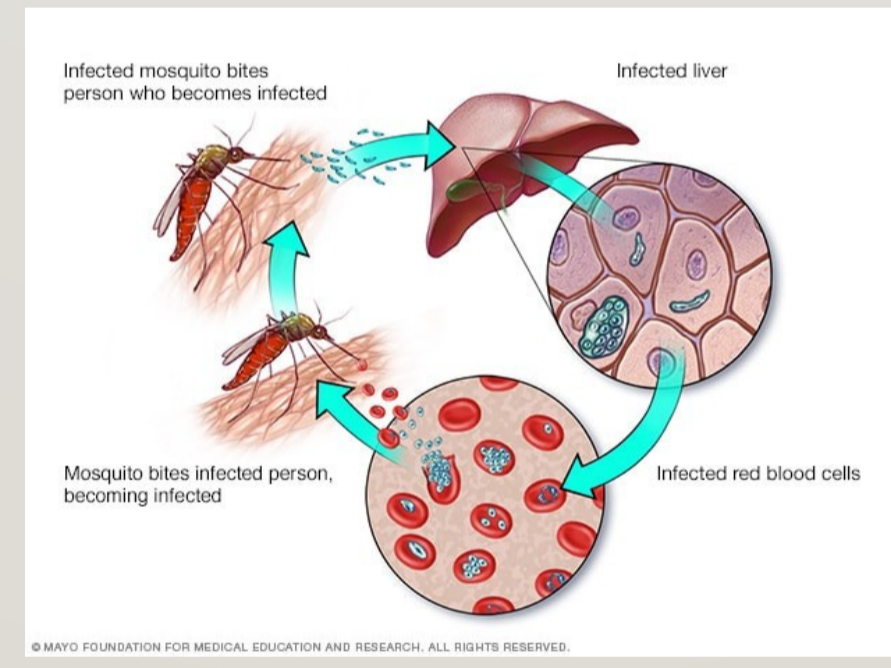
Sıtma, plasmodium cinsinin tek hücreli bir parazitinden kaynaklanır. Parazit insanlara en sık sivrisinek ısırıkları yoluyla bulaşır.

Sivrisinek iletim döngüsü:

- 1)Enfekte olmamış sivrisinek. Bir sivrisinek, sıtması olan bir kişiyi besleyerek enfekte olur.
- 2)Parazitin iletimi. Bu sivrisinek gelecekte sizi ısırırsa, sıtma parazitlerini size bulaştırabilir.
- 3)Karaciğerde. Parazitler vücudunuza girdikten sonra, karaciğerinize giderler - bazı türler bir yıl boyunca uykuda kalabilir.
- 4)Kan dolaşımına. Parazitler olgunlaştığında, karaciğeri terk eder ve kırmızı kan hücrelerinizi enfekte ederler. Bu, insanların tipik olarak sıtma semptomları geliştirdiği zamandır.
- 5)Bir sonraki kişiye. Enfekte olmamış bir sivrisinek döngünün bu noktasında sizi ısırırsa, sıtma parazitleriyle enfekte olur ve onları ısırdığı diğer insanlara yayabilir [6].

Sıtmaya neden olan parazitler kırmızı kan hücrelerini etkilediğinden, insanlar aşağıdakiler dahil olmak üzere enfekte kana maruz kalmaktan da sıtmaya yakalanabilir:

- Anneden doğmamış çocuğa
- Kan nakli yoluyla
- Uyuşturucu enjekte etmek için kullanılan iğneleri paylaşarak [5].



[5]



[7]

## Orak Hücreli Anemi ve Sıtmaya Karşı Direnci

Hemoglobin S, talasemi ve glukoz-6-fosfat dehidrogenaz veya G6PD eksikliği, *Plasmodium falciparum*'a karşı artan direnç ile ilişkilidir.

- 1) G6PD eksikliği olan kişiler, falciparum sıtmanın ciddi etkilerine karşı korunur.
- 2) Orak hücre özelliği (heterozigotlar) olan bireyler sıtmaya karşı korunur, çünkü kırmızı kan hücreleri çok az ATPaz aktivitesine sahiptir ve parazitin büyümesini desteklemek için yeterli enerji üretmez. Homozigot orak hücreli anemisi olan insanlar da korunur, ancak nadiren çok fazla fayda sağlayacak kadar uzun yaşarlar.
- 3) Görünüşe göre, Duffy negatif eritrositler *Plasmodium vivax* ile enfeksiyona karşı artan direnç gösterir. *P. vivax* için reseptör Duffy kan grubu antijenidir. Siyah Batı Afrikalıların% 90'ından fazlası ve Amerikan torunlarının çoğu Duffy antijenini üretmez ve bu nedenle vivax sıtmasına karşı dirençlidir.

Orak hücre özelliği ile sıtma direnci, hala önemli bir tartışma konusu olmaya devam etmektedir. Orak hücre özelliği (genotip HbAS), şiddetli ve karmaşık sıtmaya karşı yüksek derecede direnç sağlar, ancak kesin mekanizma bilinmemektedir. Orak mutasyon-orak hücre özelliğinin (babadan veya anneden miras kalan) yalnızca bir kopyasını taşıyan bireylerde orak hücre anemisi gelişmez ve normal yaşam sürerler. Bununla birlikte, aynı bireylerin aslında sıtmaya karşı yüksek oranda korunduğu bulundu, bu da sıtmanın endemik olduğu coğrafi bölgelerde bu mutasyonun yüksek prevalansını açıklıyor.

Orak hücreli anemisi olan insanlar sıtmadan muzdariptir ve çok da kötüdür. Sıtma, Afrika'daki orak hücre krizinin en yaygın nedenidir.

Orak hücreli anemi ve sıtma arasındaki ilişkiyi anlamak için, orak hücreli anemi ve sıtma parazitinin yaşam döngüsü ve

## KAYNAKÇA

- [1] [https://www.physio-pedia.com/index.php?title=Sickle\\_Cell\\_Anemia#cite\\_ref-U.S.\\_2-0](https://www.physio-pedia.com/index.php?title=Sickle_Cell_Anemia#cite_ref-U.S._2-0)
- [2] [https://jrespharm.com/uploads/pdf/pdf\\_MPJ\\_404.pdf](https://jrespharm.com/uploads/pdf/pdf_MPJ_404.pdf)
- [3] <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/sickle-cell-anemia/symptoms-causes/syc-2035587>
- [4] <https://medium.com/@badgehelpprograms/sickle-cell-anemia-symptoms-causes-treatment-2748f83dd80e>
- [5] <https://www.drugs.com/mcd/malaria>
- [6] <https://redcliffelabs.com/myhealth/lab-test/blood-test/malaria-disease-symptoms-and-treatment/>
- [7] <https://www.healthline.com/health/sickle-cell-anemia-malaria/>