

Case Report:

Management of Anesthesia During Splenectomy and Cholecystectomy in a Pregnant Woman With Hereditary Spherocytosis

Hossein Khoshrang¹ , *Samaneh Ghazanfar Tehran¹ , Hourvash Ebrahimi Louyeh² , Seyyed Masoud Moafi Madani¹

1. Department of Anesthesiology, Anesthesiology Research Center, Alzahra Hospital, Guilan University of Medical Sciences (GUMS), Rasht, Iran.

2. Rheumatology Research Center, Razi Hospital, Guilan University of Medical Sciences(GUMS), Rasht, Iran.



Citation Khoshrang H, Ghazanfar Tehran S, Ebrahimi Louyeh H, Moafi Madani SM. Management of Anesthesia During Splenectomy and Cholecystectomy in a Pregnant Woman With Hereditary Spherocytosis. Journal of Guilan University of Medical Sciences. 2021; 30(1):76-83. <https://doi.org/10.32598/JGUMS.30.1.2>

<https://doi.org/10.32598/JGUMS.30.1.2>



Received: 20 Oct 2020

Accepted: 17 Jan 2021

Available Online: 01 Apr 2021

Keywords:

Hereditary spherocytosis, Cholecystectomy, Splenectomy, Pregnancy

ABSTRACT

Hereditary spherocytosis (HS) is a familial hemolytic disorder with intracorpuscular mechanism that characterized by the production of red blood cells with sphere-like shape prone to hemolysis and can lead to hemolytic anemia, splenomegaly, jaundice and gallstones. One of the main reasons for referring these patients to the operating room is splenectomy and cholecystectomy to treat the complications of HS. Perioperative concerns in these patients include severe anemia with a need for blood transfusion, aplastic attacks, hypoxemia and acidosis. On the other hand, management of anesthesia during splenectomy and cholecystectomy in pregnant woman with HS is very challenging due to physiological changes associated with pregnancy, choosing the appropriate time to perform the surgeries, and complications of anesthesia drugs on mother and fetus. This case study report the management of anesthesia in a pregnant woman with HS, candidate for simultaneous cholecystectomy and splenectomy.

Extended Abstract**1. Introduction**

Hereditary Spherocytosis (HS) is an autosomal dominant congenital hemolytic anemia with a prevalence as 12000-15000 in Europe and the United States, which has a wide range of clinical symptoms, from asymptomatic to fulminant hemolytic anemia [1, 2]. This disease is caused by dysfunction of the structural proteins of red cell membrane such as Spectrin, Ankyrin, and proteins bands 2 and 4 [3-7]. Mutations in genes associated with membrane proteins lead to abnormal erythrocyte morphology, resulting in susceptibility to osmotic lysis and shorter half-lives [8, 9]. Managing a pregnant patient with HS is

very challenging due to the physiological changes associated with pregnancy. Since information about the course of HS in pregnancy is limited and a better maternal and fetal prognosis can be achieved with proper patient management, this case report focuses on preoperative measures and anesthesia considerations during splenectomy and cholecystectomy in pregnant women with HS.

2. Materials and Methods

The patient was a 23-years-old pregnant woman (primigravida) with a history of HS from childhood having a complaint about jaundice and abdominal pain, more in the epigastric region from 4 days before admission. In the basic laboratory tests, results showed that the level of Hemoglobin (Hb) was 5 gr/dL, platelet level= 180000 mic/L, Aspar-

*** Corresponding Author:****Samaneh Ghazanfar Tehran****Address:** Department of Anesthesiology, Anesthesiology Research Center, Alzahra Hospital, Guilan University of Medical Sciences (GUMS), Rasht, Iran.**Tel:** +98 (13) 33369323**E-Mail:** tehranisamaneh88rasht@gmail.com

tate transaminase = 71 U/L, alanine aminotransferase = 118 U/L, Bilirubin Total = 6.8 mg/dL, Bilirubin Direct = 0.5 mg/dL, Mean Corpuscular Volume (MCV) = 84 fl, Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration (MCHC) = 32 gr/dL, and Red cell Distribution Width (RDW) = 21.2%. Spherocytes were observed in the peripheral blood smear and the osmotic fragility test was positive. There was splenomegaly on abdominal examination. On ultrasound, a gallstone with a diameter of 41×115 mm containing a number of stones was observed. According to the patient's condition and the decision of the medical commission, the patient was transferred to the operating room for cholecystectomy and splenectomy. At the operating room, patient underwent standard monitoring including electrocardiography, pulse oximetry, and noninvasive blood pressure assessment. Induction of anesthesia was performed by administration of 2mg midazolam, 2 µg/kg fentanyl, 2 mg/kg propofol and 0.5 mg/kg atracurium. Maintenance of anesthesia was done with propofol 50-150 µg/kg/min and remifentanyl 0.1-0.3 µg/kg/min. The hypothermia was prevented by using a warmer device and the body temperature was checked every 30 min. During the operation, the patient's total bleeding volume was 200 mL and the serum intake was 2000 mL of ringer lactate. No blood products were given. At the end of the operation, the muscle relaxant was reversed with the injection of neostigmine 0.04 mg/kg body weight and atropine 0.02 mg/kg body weight. The process of anesthesia and surgery ended without any serious complications. The patient was discharged 4 days after the surgery with normal condition.

3. Results

HS is a hemolytic anemia [11-13]. Clinical manifestations of patients with HS include anemia, jaundice, gallstone and splenomegaly [13]. These patients are at risk of different episodes of hemolytic crisis often due to viral and bacterial infections [1, 2]. The diagnosis of HS is a challenging job and includes several parameters should be considered including: Clinical findings such as anemia, splenomegaly, intermittent jaundice; laboratory indices of red cells including low levels of Hb and MCV and high levels of MCHC, RDW and reticulocyte count; osmotic fragility test or eosin-5-maleimide test. In some patients, the definitive diagnosis is only obtained using molecular studies that identify the mutation in the hereditary genes that cause HS [2].

Hemolytic, aplastic and megaloblastic crises are important complications in HS patients. Death may occur due to severe anemia, heart failure, and cardiovascular collapse [14]. Major measures before anesthesia in patients with HS include correction of anemia, administration of folate supplement to prevent megaloblastic crisis, immunization

by injection of pneumococcal and Haemophilus influenzae vaccines, and postponing surgery in case of hemolytic and aplastic crises [13, 16]. The management of anesthesia in pregnant women with HS is very challenging due to physiological changes associated with pregnancy and the side effects of anesthesia drugs on mother and fetus [17, 18]. Choosing the appropriate time for surgery, carefully prescription of narcotics and sedatives to avoid hypoxia, preventing acidosis by analyzing blood gases, avoiding hypothermia by prescribing warm fluids, and maintaining the patient's perioperative normal temperature are the key points of anesthesia management in HS patients.

Ethical Considerations

Compliance with ethical guidelines

This study was approved by the Ethics Committee of the Guilan University of Medical Sciences (Code: IR.GUMS.1399.593). All ethical principles were observed in this study. The participant was aware of the research process and was free to leave the study at any time. Patient information was kept confidential.

Funding

This research did not receive any grant from funding agencies in the public, commercial, or non-profit sectors.

Authors' contributions

Conceptualization, visualization, project administration, resources, data collection, formal analysis: All authors; Methodology, editing & review, investigation and supervision: Hossein Khoshrang, Samaneh Ghazanfar Tehran, Original draft preparation: Samaneh Ghazanfar Tehran, Hourvash Ebrahimi Louyeh, and Seyyed Masoud Moafi Madani.

Conflicts of interest

The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgements

The authors would like to thank the support of the deputy for research and technology of Guilan University of Medical Sciences in Rasht, Iran.

This Page Intentionally Left Blank

مطالعه موردی:

ملاحظات بیهوشی در بیمار باردار مبتلا به اسفروسیتوز ارثی

حسین خوشرنگ^۱، * سمانه غضنفر طهران^۱، هوروش ابراهیمی لویه^۲، سید مسعود معافی مدنی^۱

۱. گروه بیهوشی، مرکز تحقیقات بیهوشی، بیمارستان الزهراء، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، رشت، ایران.
۲. مرکز تحقیقات روماتولوژی، بیمارستان رازی، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، رشت، ایران.

چیکید

تاریخ دریافت: ۲۹ مهر ۱۳۹۹
تاریخ پذیرش: ۲۸ دی ۱۳۹۹
تاریخ انتشار: ۱۲ فروردین ۱۴۰۰

کلیدواژه‌ها:

اسفروسیتوز ارثی،
کوله سیستکتومی،
اسپلنکتومی، بارداری

اسفروسیتوز ارثی یک اختلال همولیتیک خانوادگی با مکانیسم اینتراکورپوسکولار است که با تولید گلبول‌های قرمز کرم‌ای شکل مستعد همولیز که منجر به آنمی همولیتیک، بزرگی طحال، زردی و سنگ کیسه صفرا می‌شود، مشخص می‌گردد. یکی از دلایل اصلی مراجعه این بیماران به اتاق عمل، انجام اسپلنکتومی و کوله سیستکتومی ناشی از عوارض بیماری است. از نگرانی‌های حوالی عمل در این بیماران وجود آنمی شدید نیازمند تزریق خون، حملات آپلاستیک، بروز هایپوکسمی و اسیدوز است. از طرفی اداره بیهوشی اسپلنکتومی و کوله سیستکتومی در بیمار باردار مبتلا به اسفروسیتوز به دلیل تغییرات فیزیولوژیک مرتبط با بارداری، زمان ایده‌آل برای انجام عمل‌های ذکر شده در بیمار حامله و عوارض داروهای بیهوشی بر مادر و جنین از مباحث بسیار چالش‌برانگیز است. بدین‌منظور در این گزارش به اداره بیهوشی یک مورد خانم باردار مبتلا به اسفروسیتوز ارثی کاندید جراحی کوله سیستکتومی و اسپلنکتومی هم‌زمان می‌پردازیم.

مواد و روش‌ها

بیمار خانم ۲۳ ساله، بارداری اول و ۱۶ هفته با سابقه اسفروسیتوز ارثی از کودکی با شکایت زردی و درد منتشر شکم با ارجحیت در اپیگاستر با انتشار به پشت از چهار روز قبل از مراجعه بستری شده بود. در معاینه فیزیکی بیمار لاغر اندام بود، پوست و ملتحمه زرد رنگ داشت و در معاینه شکم، بزرگی طحال وی مشهود بود.

در آزمایش‌های پایه انجام‌شده میزان هموگلوبین ۵ گرم در دسی‌لیتر، پلاکت ۱۸۰ هزار در میکرولیتر، AST و ALT به ترتیب ۷۱ و ۱۱۸ واحد در لیتر، بیلی روبین توتال و مستقیم ۶/۸ و ۰/۵ میلی‌گرم در دسی‌لیتر، سطح لاکتات دهیدروژناز ۴۹۵ واحد در لیتر، INR معادل ۱/۵، میزان MCV معادل ۸۴ فمتولیتتر به ازای هر سلول قرمز، MCHC برابر با ۳۲ گرم در دسی‌لیتر و سطح RDW، ۲۱/۲ درصد بود. سطح کمپلمان‌های C3 و C4 و سایر آزمایش‌ها در رنج نرمال و تست ANA منفی بود. در نمونه خون محیطی اسفروسیت رویت شد و تست شکنندگی اسموتیک مثبت بود. در سونوگرافی انجام‌شده کبد با سایز و اکوی

مقدمه

اسفروسیتوز ارثی نوعی آنمی همولیتیک ارثی اتوزومال غالب با شیوع ۱/۲۰۰۰ تا ۱/۵۰۰۰ در اروپا و آمریکا است که شامل طیف وسیعی از علائم بالینی بدون علامت تا آنمی همولیتیک فولمینانت است [۲]. این بیماری به دلیل اختلال عملکرد پروتئین‌های ساختاری غشای سلول‌های قرمز به نام اسپکتین، آنکیرین و پروتئین‌های ۲،۴ ایجاد می‌شود [۳-۷]. جهش در ژن مرتبط با پروتئین‌های غشایی منجر به مورفولوژی غیر طبیعی گلبول‌های قرمز و در نتیجه مستعد شدن این سلول‌ها به لیز اسموتیک و عمر کوتاه‌تر آن‌ها می‌گردد [۸، ۹]. عوارض شایع شامل سنگ کیسه صفرا، اپیزودهای همولیز و حملات آپلاستیک است [۱۰]. اداره بیمار باردار مبتلا به اسفروسیتوز ارثی به سبب تغییرات فیزیولوژیک مرتبط با بارداری یک مسئله بسیار چالش‌برانگیز است. از آنجا که اطلاعات مرتبط با سیر بیماری اسفروسیتوز ارثی در بارداری محدود بوده و پیش‌آگهی بهتر مادری و جنینی با اداره مناسب و صحیح بیمار حاصل می‌شود، در نتیجه این گزارش موردی با تمرکز بر اقدامات لازم قبل و ملاحظات بیهوشی حین جراحی اسپلنکتومی و کوله سیستکتومی در مادر باردار مبتلا به اسفروسیتوز ارثی ارائه شده است.

* نویسنده مسئول:

سمانه غضنفر طهران

نشانی: رشت، دانشگاه علوم پزشکی گیلان، بیمارستان الزهراء، مرکز تحقیقات بیهوشی، گروه بیهوشی.

تلفن: ۳۳۳۶۹۳۲۳ (۱۳) ۹۸+

رایانامه: tehransamaneh88rasht@gmail.com

با توجه به اینکه درد بیمار بر اساس (Visual Analog Scale) VAS کمتر از ۳ بود، مخدر اضافی در ریکاوری تجویز نشد. کل فرایند بیهوشی و جراحی بدون عارضه خاصی به اتمام رسید و بیمار چهار روز پس از عمل با هموگلوبین ۱۰/۵ گرم در دسی‌لیتر و پاسخ نرمال در سایر آزمایش‌ها مرخص شد.

نتایج

اسفروسیتوز ارثی نوعی آنمی همولیتیک بوده که در دو سوم بیماران در نتیجه اتورومال غالب و در یک سوم باقیمانده حاصل اتوزومال مغلوب یا جهش اسپورادیک است [۱۱-۱۳]. تظاهرات بالینی بیماران با اسفروسیتوز ارثی شامل آنمی، زردی، سنگ کیسه صفرا و بزرگی طحال است و ممکن است تاریخچه خانوادگی مشابه وجود داشته باشد [۱۳]. این بیماری می‌تواند از نظر کلینیکی خاموش باشد. حدود یک سوم از بیماران تنها آنمی همولیتیک خیلی خفیف دارند و اسفروسیت در لام خون محیطی به صورت نادر مشاهده می‌شود. تعدادی از بیماران اگرچه درجات شدیدتری از آنمی و همولیز دارند اما کمتر از ۵ درصد این افراد دچار آنمی تهدیدکننده حیات می‌شوند. بیماران اسفروسیتوز اغلب بزرگی طحال دارند و بدون توجه به شدت آنمی به آسانی دچار خستگی می‌شوند [۱]. شدت بزرگی طحال خفیف تا متوسط است. سنگ‌های صفراوی پیگمانته در بیشتر از ۵۰ درصد بیماران مشاهده می‌شود که میزان بروز آن‌ها بسته به شدت همولیز و با افزایش سن بیشتر می‌شود و در بیماران مبتلا به کولیک صفراوی باید بررسی شود [۹]. این بیماران در ریسک اپیزودهای کریز همولیتیک اغلب در زمینه عفونت‌های ویرال و باکتریال هستند. این کریزها آنمی مزمن را بدتر می‌کنند و منجر به زردی می‌شوند. عفونت با ویروس پاراویروس B19 می‌تواند ایجاد آنمی آپلاستیک گذرا (۱۰ تا ۱۴ روزه) اما شدید نماید [۱، ۲].

تشخیص اسفروسیتوز ارثی یک مسئله چالش‌برانگیز بوده و پارامترهای متعددی را شامل می‌شود که عبارت‌اند از: (۱) یافته‌های کلینیکی مانند آنمی، بزرگی طحال و زردی متناوب؛ (۲) اندکس‌های آزمایشگاهی سلول‌های قرمز شامل سطح هموگلوبین پایین، MCV کم، MCHC زیاد، RDW زیاد و افزایش شمارش رتیکولوسیت؛ (۳) تست شکنندگی اسموتیک سلول‌های قرمز یا تست (EMA) maleimide test- Eosin-5.

در تعدادی از بیماران تشخیص قطعی تنها با استفاده از مطالعات مولکولار که مشخص‌کننده جهش در ژن‌های مسبب اسفروسیتوز ارثی است حاصل می‌شود [۲].

همان‌طور که بیان شد از عوارض مهم بیماران اسفروسیتوز بروز کریزهای همولیتیک، آپلاستیک و مگالوبلاستیک است. مرگ ممکن است در نتیجه آنمی شدید، نارسایی قلبی و کلاپس قلبی - عروقی رخ دهد. درمان با فولات در اسفروسیتوز شدید و متوسط

پارانشیمال نرمال، کیسه صفرا با دیامتر ۴۱ در ۱۱۵ میلی‌متر (م) حاوی چند سنگ به دیامتر تجمعی ۱۶ م م با ضخامت جداری نرمال و طحال با دیامتر ۱۸۰ م م دیده شد. همچنین در سونوی داپلر انجام‌شده ورید پورت، عروق هپاتیک، اینفریور وناکوا، ورید طحالی و عروق ناف طحال نرمال گزارش شد. یافته‌های الکتروکاردیوگرام و گرافی قفسه سینه نرمال بود.

بلافاصله برای بیمار کمسیون پزشکی تشکیل شد. این کمیته متشکل از همکاران هماتولوژیست، گوارش، زنان، قلب، جراحی و بیهوشی بود. بیمار تحت درمان با اسیدفولیک، اورسوداکسی کولیک اسید و آمپول لکوریون و تزریق خون قرار گرفت و براساس وضعیت بیمار و رأی کمسیون پزشکی تصمیم به کوله سیستکتومی و اسپلنکتومی هم‌زمان گرفته شد. به همین دلیل بیمار دو هفته قبل از عمل واکسیناسیون شد و با تزریق خون، میزان هموگلوبین قبل عمل به ۱۱/۴ رسید.

در روز عمل درجه حرارت اتاق عمل و ریکاوری با دماسنج دیواری اندازه‌گیری و بین ۲۱ تا ۲۳ درجه سانتی‌گراد حفظ شد. بیمار حین عمل با سه لایه پوشش پارچه‌ای پوشانده شد. بعد از تعبیه دورگ مناسب وریدی (سایز ۱۶)، بیمار زیر نظر مانیتورینگ استاندارد شامل الکتروکاردیوگرام ۳ لیدی، پالس اکسیمتری و فشارخون غیرتهاجمی قرار گرفت. پس از پره اکسیژناسیون با اکسیژن ۱۰۰ درصد، القای بیهوشی با تجویز ۲ میلی‌گرم میدازولام، ۲ میکروگرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن فنتانیل، ۲ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن پروپوفول و ۰/۵ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن آتراکوریوم انجام شد. پس از انتوباسیون با لوله شماره ۷/۵، نگهداری بیهوشی با تجویز مخلوط اکسیژن و هوا، پروپوفول به میزان ۵۰ تا ۱۵۰ میکروگرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در دقیقه و رمی فنتانیل به میزان ۰/۱ تا ۰/۳ میکروگرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در دقیقه تحت تهویه کنترل برای حفظ دی‌اکسیدکربن انتهایی بازدمی ۳۰ تا ۳۵ میلی‌متر جیوه انجام شد. در حین عمل برای بررسی اسیدوز، دو نوبت پایش گازخون شریانی انجام شد که هر دو نوبت در محدوده نرمال بود. برای جلوگیری از هایپوترمی دمای اتاق عمل بین ۲۱ تا ۲۳ درجه سانتی‌گراد حفظ شد. مانیتورینگ دمای بیمار با روش تیمپانیک در طول عمل هر نیم ساعت چک شد و با استفاده از دستگاه گرم‌کننده سرم (Boil-er) مربوط به شرکت ایران خودساز سرم‌های تجویزی به بیمار تا دمای 37°C گرم و به او تجویز شد. با استفاده از دستگاه وارمر (forced warm air) از هایپوترمی بیمار جلوگیری شد. در کل میزان خونریزی بیمار ۲۰۰ میلی‌لیتر و میزان سرم دریافتی ۲۰۰۰ میلی‌لیتر رینگر لکتات بود و هیچ فراورده خونی دریافت نشد. در خاتمه عمل، شل‌کننده عضلانی با تجویز نفوستیگمین و آتروپین به ترتیب ۰/۰۴ و ۰/۰۲ میلی‌گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن ریورس شد. در ریکاوری نیز بیمار با یک لایه پتو پوشانده و اکسیژن کمکی از طریق ماسک صورت به میزان ۶ لیتر در دقیقه تجویز شد.

از آنجایی که جراحی در تریمستر اول با ریسک تراژدیستیتی ناشی از داروهای بیهوشی و در تریمستر سوم با ریسک پره ترم لیبر همراه است، تریمستر دوم بهترین زمان اسپلنکتومی در حین بارداری است [۱۹، ۱۵].

به سبب عملکرد تغییر یافته کبد و در نتیجه تغییر در متابولیسم داروها در کبد، بیهوشی این بیماران می تواند از مسائل چالش برانگیز باشد. از طرفی مطالعات نشان داده اند که تهویه کنترل، هوشبرهای استنشاقی و استرس جراحی نیز می توانند جریان خون کبد را کاهش داده و بیمار را به مخاطره بیندازند. در چند گزارش موردی که به بررسی بیماران اسفروسیتوز در حین جراحی پرداخته هم از هوشبرهای استنشاقی مانند ایزوفلوران و سووفلوران و هم از انفوزیون پروپوفول به همراه مخدر برای نگهداری بیهوشی استفاده شده که همگی با نتایج پذیرفتنی همراه بوده است. هرچند به دلیل کاهش بیشتر جریان خون کبدی توسط هالوتان، توصیه شده که از این دارو استفاده نشود و ایزوفلوران، که کمترین اثر در جریان خون کبدی را دارد، گزینه مناسب تری در این بیماران شناخته می شود. همچنین در این مطالعات برای القای بیهوشی از داروهایی مانند پروپوفول و تیوپنتال به صورت ایمن استفاده شده و عوارضی گزارش نشده است [۱۶-۱۰]. بر اساس بررسی های ما تنها مطالعات محدودی به موضوع اداره بیهوشی در زن باردار مبتلا به اسفروسیتوز پرداخته که در هیچ یک از این مطالعات اشاره ای به نوع داروی بیهوشی استفاده شده حین عمل نشده است [۱۸، ۱۵]. ما هم در این بیمار از پروپوفول برای اینداکشن بیهوشی و از انفوزیون پروپوفول و رمی فنتانیل برای نگهداری بیهوشی استفاده کردیم که با نتایج قابل قبولی همراه بود و بیمار چند روز بعد با حال عمومی خوب از بیمارستان مرخص شد.

بحث و نتیجه گیری

اداره بیهوشی اسپلنکتومی و کوله سیستکتومی در بیمار باردار مبتلا به اسفروسیتوز به سبب تغییرات فیزیولوژیک مرتبط با بارداری و عوارض داروهای بیهوشی بر مادر و جنین از مباحث بسیار مهم است. انتخاب زمان مناسب برای عمل جراحی و اقداماتی مانند اصلاح آنمی، تجویز فولات، واکسیناسیون علیه عفونت ها قبل از عمل، دقت در تجویز مخدرها و آرام بخش ها برای اجتناب از هایپوکسی، پیشگیری از اسیدوز با آنالیز گازهای خونی، اجتناب از هایپوترمی با تجویز مایعات گرم و حفظ دمای طبیعی بیمار در حوالی عمل از نکات کلیدی اداره بیهوشی در این بیماران است.

برای پیشگیری از کریز مگالوبلاستیک توصیه می شود [۱۴]. درمان جراحی، اسپلنکتومی بوده که با توقف همولیز، بازگشت هموگلوبین به سطح نرمال و رفع زردی همراه است. جراحی در همه بیماران با بزرگی طحال برای پیشگیری از تشکیل سنگ کیسه صفرا و کریز همولیتیک اندیکاسیون دارد [۱۱].

اقدامات ماژور قبل از بیهوشی بیماران اسفروسیتوز شامل اصلاح آنمی، تجویز مکمل فولات برای جلوگیری از کریز مگالوبلاستیک، ایمنی زایی با واکسن های پنوموکوک و هموفیلوس آنفلونزا و تعویق جراحی در صورت وجود کریز همولیتیک و آپلاستیک است [۱۶، ۱۵]. شیوع عفونت پس از اسپلنکتومی از ۰/۰۵ تا ۲ درصد متغیر است. ایمنیزاسیون با واکسن های پنوموکوک و هموفیلوس آنفلونزا باید با فاصله زمانی حداقل دو هفته پیش از اسپلنکتومی انجام شود. تجویز واکسن پس از اسپلنکتومی از کارایی آن می کاهد. شواهدی از خطرناک بودن این واکسن ها در زن حامله وجود ندارد.

اداره حول و حوش عمل اسفروسیتوز ارثی به مقدار زیادی به شدت آنمی و درجه همولیز بستگی دارد. اداره بیهوشی اسفروسیتوز ارثی شامل هیدریشن برای جلوگیری از استاز، اجتناب از هایپوکسی، پرهیز از هایپوترمی با تجویز مایعات گرم و حفظ دمای اتاق، پرهیز از اسیدوز با استفاده از آنالیز گازهای خونی و کنترل خوب درد است. اجتناب از هایپوکسی حین عمل کلیدی است. داروهای سداتیو و مخدر برای اجتناب از دپرسیون تنفسی، هایپوکسی و سیکلینگ باید با نهایت احتیاط استفاده شود. از دست دادن خون هر زمان که لازم است باید جبران شود. دمای بدن برای به حداقل رساندن وازوکانسترکشن و استاز گردش خون باید حفظ شود [۱۷-۱۲].

اندیکاسیون جراحی در زمان بارداری به شدت علائم بستگی دارد. از طرفی به دلیل تغییرات هماتولوژیک ایجاد شده در دوران بارداری، تصمیم گیری درباره زمان ایده آل انجام عمل های اینچنینی، ملاحظات بیهوشی با توجه به حاملگی و اثرات تراژدینیک داروها بر رحم و جفت موجب شده که جراحی در زنان مبتلا به اسفروسیتوز کاندید اسپلنکتومی توآمان با کوله سیستکتومی از مباحث بسیار چالش برانگیز باشد. تعدادی از پزشکان به دلیل احتمال بروز عوارضی مانند سپسیس شدید، موربیدیتی حوالی عمل مادر و جنین، ترومبوسیتوز و ترومبوز با اسپلنکتومی حین بارداری مخالف هستند، اما تاکنون مطلبی مبنی بر بروز این عوارض گزارش نشده است [۱۷، ۱۸]. از طرفی مطالعات متعدد گزارش کرده اند که زنان باردار اسپلنکتومی شده، هماتوکریت بیشتر و شیوع کمتری از تأخیر رشد داخل رحمی دارند. در صورت نبود اسپلنکتومی، کریز همولیتیک و کریز آپلاستیک تهدیدکننده حیات به دلیل سوخت و ساز زیاد سلول های قرمز می تواند حین بارداری رخ دهد. برای اجتناب از کوله سیستست باید کوله سیستکتومی هم زمان انجام شود [۱۵].

ملاحظات اخلاقی

پیروی از اصول اخلاق پژوهش

کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی گیلان این مقاله را تایید کرده است (کد اخلاق: IR.GUMS.REC.1399.593). اصول اخلاقی تماماً در این مقاله رعایت شده است. شرکت کننده از روند پژوهش آگاه بود و هر زمان که مایل بود اجازه داشت از پژوهش خارج شود. اطلاعات بیمار محرمانه نگه داشته شد.

حامی مالی

این تحقیق هیچ گونه کمک مالی از سازمان‌های تأمین مالی در بخش‌های عمومی، تجاری یا غیرانتفاعی دریافت نکرد.

مشارکت نویسندگان

مفهوم پردازی، مدیریت پروژه، گردآوری و تحلیل داده‌ها و منابع: همه نویسندگان، روش‌شناسی، ویرایش، بررسی، تحقیق و نظارت: حسین خوشرننگ، سمانه غضنفر طهران، تهیه پیش‌نویس اصلی: سمانه غضنفر طهران، هوروش ابراهیمی لویه، سید مسعود معافی مدنی.

تعارض منافع

بنابر اظهار نویسندگان این مقاله تعارض منافع ندارد.

References

- [1] Oprea AD. Hematologic disorders. In: Hines RL, Marschall KE, editors. *Stoelting's Anesthesia and Co-Existing Disease*. 7th edition. Amsterdam: Elsevier; 2018. pp. 477-506. <https://books.google.com/books?id=qsduxwEACAAJ&dq>
- [2] Ciepiela O. Old and new insights into the diagnosis of hereditary spherocytosis. *Annals of Translational Medicine*. 2018; 6(17):339. [DOI:10.21037/atm.2018.07.35] [PMID] [PMCID]
- [3] Manciu S, Matei E, Trandafir B. Hereditary spherocytosis-diagnosis, surgical treatment and outcomes. A literature review. *Chirurgia*. 2017; 112(2):110-6. [DOI:10.21614/chirurgia.112.2.110] [PMID]
- [4] King MJ, Garçon L, Hoyer JD, Iolascon A, Picard V, Stewart G, et al. ICSH guidelines for the laboratory diagnosis of non-immune hereditary red cell membrane disorders. *International Journal of Laboratory Hematology*. 2015; 37(3):304-25. [DOI:10.1111/ijlh.12335] [PMID]
- [5] Bogusławska DM, Heger E, Machnicka B, Skulski M, Kuliczowski K, Sikorski AF. A new frameshift mutation of the β -spectrin gene associated with hereditary spherocytosis. *Annals of Hematology*. 2017; 96(1):163-5. [DOI:10.1007/s00277-016-2838-0] [PMID] [PMCID]
- [6] Guan H, Liang X, Zhang R, Wang H, Liu W, Zhang R, et al. Identification of a de novo ANK1 mutation in a Chinese family with hereditary spherocytosis. *Hematology*. 2018; 23(6):357-61. [DOI:10.1080/10245332.2017.1398210] [PMID]
- [7] Vahidi R, Sheikhezadei Z, Ameri Z, Khaleghi M, Farsinejad A. Variable presentation of hereditary spherocytosis in an Iranian family. *Archives of Iranian Medicine*. 2020; 23(3):207-10. [PMID]
- [8] Choi HS, Choi Q, Kim JA, Im KO, Park SN, Park Y, et al. Molecular diagnosis of hereditary spherocytosis by multi-gene target sequencing in Korea: Matching with osmotic fragility test and presence of spherocyte. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2019; 14(1):114. [DOI:10.1186/s13023-019-1070-0] [PMID] [PMCID]
- [9] Bolton-Maggs PHB, Langer JC, Iolascon A, Tittensor P, King MJ, General Haematology Task Force of the British Committee for Standards in Haematology. Guidelines for the diagnosis and management of hereditary spherocytosis-2011 update. *British Journal of Haematology*. 2012; 156(1):37-49. [DOI:10.1111/j.1365-2141.2011.08921.x] [PMID]
- [10] Safari F, Mottaghi K, Sezari P, Nashibi M. [Anesthetic consideration of hereditary spherocytosis (Persian)]. *Journal of Iranian Society Anaesthesiology and Intensive Care*. 2017; 38(2):69-73. <https://www.sid.ir/fa/journal/ViewPaper.aspx?ID=351263>
- [11] Bharne S, Gowler V, Dias M. Anesthetic management of a patient with hereditary spherocytosis for laparoscopic cholecystectomy and splenectomy. *Saudi Journal of Anaesthesia*. 2012; 6(4):438-9. [DOI:10.4103/1658-354X.105908] [PMID] [PMCID]
- [12] Khatavkar SS, Thatte WS, Kazi SM, Paul A. Anesthetic management of a case with hereditary spherocytosis for splenectomy and open cholecystectomy. *Medical Journal of Dr. D.Y. Patil University*. 2016; 9(2):267-70. [DOI:10.4103/0975-2870.177686]
- [13] Şimşek BK, Baydilek Y, Şahin AZ, Darıcı H. Anesthetic management with total intravenous anesthesia in hereditary spherocytosis: A case report. *European Journal of Therapeutics*. 2018; 24: 64-6. [DOI:10.5152/EurJTher.2017.33]
- [14] Chaithanya K, Reddy PN, Gandra S, Srikanth A. Anaesthetic management of a case of hereditary spherocytosis for splenectomy and cholecystectomy. *Indian Journal of Anaesthesia*. 2014; 58(3):343-5. [DOI:10.4103/0019-5049.135082] [PMID] [PMCID]
- [15] Maberry MC, Mason RA, Cunningham FG, Pritchard JA. Pregnancy complicated by hereditary spherocytosis. *Obstetrics & Gynecology*. 1992; 79(5):735-8. https://journals.lww.com/greenjournal/abstract/1992/05000/pregnancy_complicated_by_hereditary_spherocytosis.21.aspx
- [16] Kulkarni K, Deshpande S, Talakatti S. Anaesthetic management of a child with hereditary spherocytosis for splenectomy. *EC Anaesthesia*. 2019; 5(2):14-9. <https://www.researchgate.net/profile/Kalpna-Kulkarni/publication/>
- [17] Malliwal A, Mehta S, Bakhshi R, Mahapatra B. Anaesthetic considerations for patient of Hereditary Spherocytosis for splenectomy and cholecystectomy: A case report. *Indian Journal of Basic and Applied Medical Research*. 2014; 4(1):295-7. <https://www.ijbamr.com/assets/images/issues/pdf/December%202014%20295-297%20AA.pdf>
- [18] Khanna SB, Dash K. Hereditary spherocytosis with pregnancy- A case report. *The Journal of Obstetrics and Gynecology of India*. 2011; 61(2):205-7. [DOI:10.1007/s13224-011-0025-8] [PMCID]
- [19] Elmezughi K, Ekpebegh C. Hereditary spherocytosis with successful splenectomy in a pregnant black South African lady: A case report. *The Pan African Medical Journal*. 2019; 33:288. [DOI:10.11604/pamj.2019.33.288.18873] [PMID] [PMCID]