

به نام خدا

تالاسمی یک بیماری مادرزادی است که بر اثر کاهش تولید هموگلوبین ایجاد میشود. هموگلوبین مولکول پروتئینی است که در داخل گلبول های قرمز خون وظیفه مهم انتقال اکسیژن از ریه به بافت ها را بر عهده دارد. کاهش تولید هموگلوبین منجر به تخریب شدید گلبول های قرمز در گردش خون شده و در نتیجه یک کم خونی شدید و مزمن ایجاد میشود.

تالاسمی یک بیماری ارثی است بدین معنی که بسته به شدت بیماری حداقل یک و یا هر دو والدین ناقل ژن این بیماری بوده اند. در صورتی که تنها یکی از والدین ناقل ژن بیماری باشد هر نوزادی که متولد میشود به احتمال 50٪ ممکن است به تالاسمی مینور مبتلا گردد. در حالت تالاسمی مینور فرد تنها ناقل ژن بیماری بوده و مشکل خاصی برای خود فرد ایجاد نمیشود و معمولاً نیاز به درمان خاصی هم ندارد. این افراد تنها در صورت ازدواج با فرد دیگری که آن هم مبتلا به تالاسمی مینور باشد ممکن است در فرزندانشان فرم شدید بیماری ایجاد شود. در صورتی که هر دو والدین ناقل ژن بیماری باشند (تالاسمی مینور باشند) هر نوزادی که متولد میشود به احتمال 25٪ ممکن است به فرم شدید بیماری (تالاسمی ماژور) مبتلا شود (همچنین در این موارد برای هر نوزاد احتمال 25٪ ممکن است کاملاً نرمال بوده و 50٪ هم احتمال برای ابتلا به تالاسمی مینور وجود دارد). (تالاسمی ماژور) فرم شدید بیماری (که به نام بیماری کولیز نیز شناخته میشود معمولاً از چند ماه اول زندگی خود را به صورت کم خونی، رنگ پریدگی و ضعف و بیحالی نشان میدهد.

از دیگر مشکلات مهم در بیماری تالاسمی ماژور میتوان به موارد زیر اشاره کرد: کندی رشد و قد و قواره کوتاه، نازک شدن و تغییر شکل استخوانها مخصوصاً در ناحیه صورت که منجر به تغییر شکل خاص صورت در این بیماران میشود، برآمدگی شکم و بزرگ شدن کبد و طحال که ممکن است منجر به خارج کردن طحال گردد، افزایش خطر ابتلا به عفونت، اختلالات در غدد بدن مثل ابتلا به دیابت.



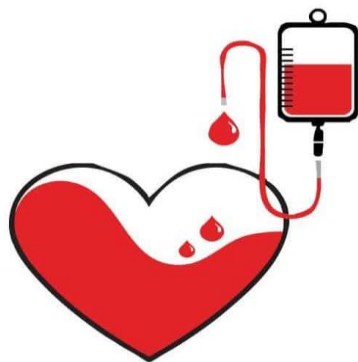
تشخیص تالاسمی ماژور از سال اول زندگی با آزمایشهایی مانند شمارش سلول های خونی و اندازه گیری سطح هموگلوبین های خون صورت میگیرد. بیماران از بدو تشخیص باید تحت نظارت دائم و درمانهای لازم قرار بگیرند. به علت کم خونی شدیدی که در این بیماران ایجاد میشود تزریق خون برای پیش گیری از کم خونی و عوارض آن از اولین اقدامات درمانی است که بسته به شدت کم خونی میزان خون تزریقی توسط پزشک تعیین میشود. هر کیسه خونی که به بیماران تزریق میشود تقریباً دارای حدود 250 میلیگرم آهن است که تزریق مکرر خون باعث افزایش سطح آهن در گردش خون بیمار میشود. بدن انسان فاقد سیستم کارآمدی برای دفع آهن های زیاد بدن است بنابراین این آهن اضافی به مرور در اندامهای حیاتی بدن مانند قلب و کبد رسوب میکند و در درازمدت باعث ناکارآمدی و از کارافتادن این اندامها میشود که این امر در بافت قلب مهم بوده و میتواند سبب مرگ در سنین نوجوانی در این بیماران شود. بنابراین قدم مهم دیگر در سیر درمان این بیماران تجویز داروهایی برای دفع آهن اضافی بدن است که به عنوان درمان آهن زدایی شناخته میشود. درمان آهن زدایی اولین بار به صورت تزریقی با دارویی به نام دسفرال شروع شد که با کمک پمپ های مخصوصی به بیماران تزریق میشود و هنوز هم استفاده میشود. درمان آهن زدایی به صورت قرص های خوراکی نیز وجود دارد که در بعضی از بیماران تجویز میشود. درمان قطعی در صورت داشتن دهنده مناسب با پیوند مغز استخوان امکان پذیر است. نکته بسیار مهم دیگر در درمان و نگهداری بیماران تالاسمی نقش حمایتی خانواده، اجتماع و درمان های پرستاری است.



دانشگاه علوم پزشکی خدمات بهداشتی درمانی گیلان

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی استان گیلان
بیمارستان شهید بهشتی بندرانزلی

تالاسمی



تهیه کننده :

فرشته اکبر آزاد

گروه هدف: افراد مبتلا به تالاسمی

بهار 1401

آخرین بازنگری بهار ۱۴۰۴

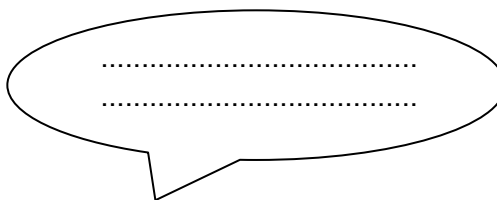
فعالیت هایی مثل پیاده روی روزانه، دوچرخه سواری، شنا و یوگا برای آنها مناسب است ولی باید از انجام ورزشهای سنگین که خطر آسیب رسانی دارند خودداری گردد.

تشخیص قبل از تولد و یا برنامه پیش گیری قبل از ازدواج از روش های موثر در کاهش تولد کودکان مبتلا به تالاسمی است که در حال حاضر در کشور ما نیز اجرا میگردد. برنامه غربالگری تالاسمی قبل از ازدواج که از سال 1375 در کشور به اجرا درآمده است شامل بررسی همه زوجها قبل از ازدواج از نظر ابتلا به تالاسمی مینور میباشد که تاکنون نقش بسیار مهمی در جلوگیری از ازدواج این زوجها و تولد نوزادان مبتلا به تالاسمی مازور داشته است.

et al. Thalassaemia. Lancet. 2018, Taher AT

آذر کیوان و همکاران. بسته جامع خدمات درمانی در بیماران تالاسمی، 1395 آدرس: برج پژوهشی محمد رسول الله ص- طبقه ششم

آموزش به مددخواه:



سایت بیمارستان: anzalih.gums.ac.ir

نقش خانواده در این میان بسیار حایز اهمیت است زیرا یک بیمار تالاسمی در صورت تشخیص به موقع و درمانهای موثر برای پیش گیری از کم خونی و افزایش بار آهن میتواند یک زندگی طبیعی و تا سنین بالا داشته باشد. آموزش صحیح به بیماران برای مراجعه به موقع برای بررسی وضعیت، نوع تغذیه و نوع رژیم درمانی نقش اساسی در سیر درمان و نگهداری این بیماران دارد. به بیماران تالاسمی باید آموزش داد که از مصرف غذاهای آهن دار مثل گوشت، جگر و برخی حبوبات پرهیز کنند و

در عوض مصرف کافی شیر و لبنیات در این گروه از بیماران توصیه میشود چون این بیماران در معرض پوکی و شکنندگی استخوان قرار دارند کلسیم موجود در این دسته مواد در حفظ کارایی استخوان در آنها موثر است و از طرفی باعث کاهش جذب آهن نیز میشود. تجویز ویتامین دی و سایر مکمل ها مثل اسید فولیک نیز در پیشگیری از عوارض این بیماران حایز اهمیت است. از آنجا که این بیماران در معرض عفونت ها قرار دارند خصوصا در بیمارانی که طحال برداری میشوند تجویز درست و به موقع واکسن ها جهت پیشگیری از عفونت بایستی مورد توجه قرار گیرد. بیماران تالاسمی باید فعالیت بدنی متوسط و مناسب روزانه را دستور کار خود قرار دهند.



--	--	--	--