

۱۸ اردیبهشت  
روز جهانی تالاسمی  
8Th May World  
Thalassemia Day



## تالاسمی چیست

تالاسمی یک واژه یونانی است که از دو کلمه تالاسا Thalassa به معنی دریا و امی Emia به معنی خون گرفته شده است و به آن آنمی مدیترانه‌ای یا آنمی کولی و در فارسی کم خونی می‌گویند. تالاسمی یک بیماری همولیتیک مادرزادی است که طبق قوانین مندل به ارث می‌رسد .

اولین بار یک دانشمند آمریکایی به نام دکتر کولی در سال ۱۹۲۵ آن را شناخت و به دیگران معرفی کرد . این بیماری به صورت شدید (ماژور) و خفیف (مینور) ظاهر می‌شود. اگر هر دو والدین دارای ژن معیوب باشند به صورت شدید یعنی ماژور (Major) و اگر یکی از والدین فقط ژن معیوب داشته باشد به صورت خفیف یعنی مینور (Minor) ظاهر می‌شود. تالاسمی برای کسانی که نوع (مینور) را داشته باشند، مشکل ایجاد نمی‌کند و آنها هم مثل افراد سالم می‌توانند زندگی کنند و فقط در موقع ازدواج باید خیلی مراقب باشند. اما برعکس این بیماری حداکثر آزار خود را به بیماران نوع ماژور می‌رساند. تالاسمی چگونه منتقل می‌شود؟ اگر یک زن و شوهر هر کدام دارای نوع کم خونی خفیف (مینور) تالاسمی باشند، هر یک از فرزندان آنها ۲۵ درصد احتمال ابتلا به تالاسمی ماژور (کم خونی شدید) را داشته و ۵۰ درصد احتمال تالاسمی مینور و ۲۵ درصد ممکن است سالم باشند. علائم و عوارضی که تالاسمی در بیماران ایجاد می‌کند در نوع ماژور تالاسمی (کم خونی شدید) هموگلوبین خون غیرطبیعی به نام F یا جنینی افزایش یافته و هموگلوبین قرمز خون کاهش پیدا می‌کند، کودکی که این بیماری را در خود دارد کم خون است و این کم خونی باعث بزرگ شدن طحال و کبد و تغییر قیافه ظاهری او می‌شود. بنابراین به علت پایین آمدن مداوم خون، بیمار مجبور است مدام خون تزریق کند و در اثر تزریق خون که دارای مقدار زیادی آهن است و در اثر خود بیماری که باعث شکسته شدن هموگلوبین (گلبولهای قرمز) و آزاد شدن آهن می‌شود ، میزان آهن خون افزایش یافته و در بافت‌های عمده بدن چون؛ قلب، کبد، طحال و ... رسوب می‌کند و سبب ایجاد مشکلات دیگری می‌شود که تنها به کمک آمپول دسفرال می‌توان از تجمع آهن جلوگیری کرد. مصرف مداوم دسفرال با قیمت بالای آن، موجب بروز مشکلات اقتصادی در خانواده‌ها می‌شود. پس اگر در اثر عدم و یا سهل انگاری، تالاسمی به خانواده شما قدم گذاشت، هیچ جای فرار نیست.

## راهای پیشگیری از تالاسمی :

۱- انجام آزمایش خون از نظر کم خونی ( CBC و هموگلوبین A2 )  
۲- انجام آزمایش روی جنین در هفته‌های اول حاملگی در دوران بارداری. با یک آزمایش ساده می‌توانید جلوی بروز مشکلات بسیاری که در صورت داشتن فرزند تالاسمی با آن برخورد خواهید نمود را بگیرید. تالاسمی در ایران تالاسمی در ایران حضور تاسف باری دارد و در حدود سی هزار نفر این بیماری را در خود دارند و هر سال به این تعداد نیز اضافه می‌شوند. تالاسمی در ابتدا چند ماه خود را پنهان می‌کند و بعد از مدتی مادران می‌بینند که کودک آنها زرد، ضعیف و ناآرام است و وقتی که فرزند خود را به دکتر می‌برند بعد از آزمایش، دکتر به مادر خانواده می‌گوید تالاسمی هم همراه کودکش به دنیا آمده است. کسانی که در ایران تالاسمی با خود دارند به چهار گروه تقسیم می‌شوند. گروه اول مبتلایانی که دسترسی به امکانات پزشکی و درمانی ندارند و از درمان صحیح یعنی تزریق خون و دسفرال محروم می‌باشند. گروه دوم بیمارانی که به موقع بیماریشان تشخیص داده می‌شود و خون تزریق می‌نمایند؛ اما از دسفرال و سایر اقدامات درمانی استفاده نمی‌کنند. گروه سوم کسانی که بیماریشان به موقع تشخیص داده می‌شود، تزریق مناسب خون همراه با روش‌های جانبی را به موقع دریافت می‌دارند و طول عمری قابل ملاحظه خواهند داشت. گروه چهارم بیمارانی که دسترسی به پیوند مغز استخوان داشته‌اند، احتمال بهبودی آنان تا حدود زیادی میسر می‌باشد، امید است با اتکا به خداوند تبارک و تعالی در آینده‌ای نه چندان دور در اثر پیشرفت‌های علمی، تالاسمی هم مانند بیماری‌های شایع دوران گذشته ریشه کن شود. کنترل و درمان بیماری مهم‌ترین راه درمان تالاسمی، تزریق مداوم خون است. اگر بعد از آزمایش هموگلوبین، هماتوکریت متوجه شدید که مقدار آن پایین‌تر از ۱۰ است، فوراً به مرکز انتقال خون مراجعه کنید. اگر دیرتر اقدام کنید بدن مجبور است از خونی که استخوان‌ها می‌سازند، تغذیه کند و خون‌سازی استخوان‌ها باعث رشد ناهنجار استخوان‌های سر و صورت می‌شود و در آن هنگام تالاسمی، قیافه وحشتناک خود را نشان می‌دهد و بیمار خود را دچار مشکلات روحی و روانی فراوان می‌کند. پس به یاد داشته باشید با تزریق مداوم و به موقع خون از رشد استخوان‌های صورت کودک خود جلوگیری کنید. اقدام مهم دیگری که شما باید انجام دهید پایین آوردن آهن خون فرزندتان است. آهن، بافت‌های بدن است و آمپول دسفرال هم دشمن آهن، شما بعد از آزمایش آهن خون (فریتین) کودکان، اگر مقدار آن را بالاتر از حد طبیعی مشاهده کردید، دیگر با تزریق دسفرال به وسیله سرنگ در عطله نمی‌توانید آن را به حد طبیعی برسانید و حتماً باید از پمپ دسفرال استفاده کنید.

پمپ دسفرال دستگاهی است که به طور اتوماتیک در مدت ۸ الی ۱۲ ساعت آمپول را در زیر پوست ناحیه شکم و یا عضلات بازوی بیمار تزریق می‌کند و دارو در بدن با آهن تجمع یافته ترکیب و سپس به وسیله ادرار دفع می‌شود. همان‌طور که قبلاً گفته شد اگر آهن تجمع یافته دفع نشود باعث رسوب در کبد و قلب می‌شود و مرگ آنان را تسریع می‌کند.

طحال برداري تالاسمي روي طحال بيمار خود نيز تاثير مي‌گذارد. گلبول‌هاي خون اگر ساختمان و شكل و كار غيرطبيعي داشته باشند، زودتر از موعد مقرر (۱۲۰ روز عمر طبيعي گلبول قرمز مي‌باشد) از بين مي‌روند. گورستان و محل تخریب گلبول‌ها، طحال است و اگر پزشك متوجه شود كه به علت بزرگي و يا فقط پرکاري طحال، نياز به خون بالا مي‌رود و يا اينكه هموگلوبين پس از تزريق خون در فاصله زمان كمترى سريعاً پايين مي‌افتد در آن صورت تصميم مي‌گيرد كه طحال جراحي و از بدن خارج شود. ولي سن ايده‌آل بالاي ۵ سال است. زيرا در سنين پايين تر خطر بيماري‌هاي عفوني مهلك وجود دارد؛ بنابراین حتي در سنين بالاتر از ۵ سال كه طحال برداري انجام مي‌گيرد، واكسيناسيون عليه برخي بيماري‌ها مانند پنوموكك لازم است و علاوه بر آن هميشه بايد درمان با آنتي بيوتيك سريعاً شروع گردد. اگر تالاسمي طبق روال طبيعي كنترل و درمان شود، بيماران مي‌توانند مثل هر انسان ديگري سال‌ها زندگي كنند. امروز تعدادي از بيماران تالاسمي ازدواج کرده و داراي فرزندان سالم هستند. شرايط بد و مرگ و يا عمر طولاني بيمار تالاسمي در دست شماست. پدران و مادران نيز بايد معاينه شوند تا اگر مواردی بود دقيقاً مداوا گردد تا از نارسايي‌هاي بيشتري جلوگيري شود. بايد با دقت و حوصله در امر معالجه كودك بيمار خود اقدام كنيد؛ در صورت طحال برداري مصرف قرص پني‌سيلين و تزريق واكسن پنوموكك براي جلوگيري از عفونت بدن ضروري است. لازم است بيمار تالاسمي در سنين بالا توسط متخصصين قلب، كلييه، چشم، گوش، غدد و ... مورد معاينه قرار گيرد.

### مشكلات يك بيمار تالاسمي:

- ۱- ضعف جسمي و رشد كم.
- ۲- مشكلات ناشي از تزريق خون و درد آن .
- ۳- تزريق مداوم دسفرال (DESFERAL) و صرف هزينه بالا.
- ۴- تغيير شكل و رشد ناهنجار جمجمه و بروز مشكلات رواني .
- ۵- نگراني حقيقي از آينده بيمار.

مجمع‌آموزشی آداب – مشاوره