

چگونه شما بتا تالاسمی را درمان می‌کنید



بسیاری با بتا تالاسمی ماژور، شدیدترین شکل بیماری، بنیاد سانکالپ هند (عکس) منبع:

ضروریات مدیریت درمان بیماری

تالاسمی بتا (β-) یک اختلال خونی ارثی است که با کاهش سطح هموگلوبین باکیفیت، پروتئینی موجود در گلبول‌های قرمز خون، مشخص می‌شود. هموگلوبین گلبول‌های قرمز را قادر می‌سازد تا اکسیژن را در تمام بدن حمل و تحویل دهند. تالاسمی بتا بر اساس شدت بیماری دارای سه شکل اصلی مینور، بینابینی و شدید است.

افراد مبتلا به بتا تالاسمی مینور که به عنوان ناقل تالاسمی یا دارای صفت تالاسمی نیز شناخته می‌شوند، معمولاً هیچ علامتی ندارند و اغلب از ابتلای خود به این عارضه بی‌اطلاع هستند.

علائم بتا تالاسمی اینترمدیا به طور گسترده‌ای متغیر است و شدت آن در محدوده وسیعی بین دو حالت شکل ماژور و مینور قرار می‌گیرد. افراد مبتلا به بتا تالاسمی ماژور شدیدترین نوع این اختلال را دارند. آنها اغلب به تزریق خون منظم، درمان آهن زدایی و مراقبت‌های پزشکی مداوم و مادام‌العمر نیاز دارند.

مباحث کلیدی در درمان تالاسمی

یکی از مهمترین عوامل موفقیت در مدیریت تالاسمی، به اصطلاح پایبندی یا تعهد بیمار به درمان است. هیچ برنامه درمانی تزریق خون و آهن زدایی نمی‌تواند موفقیت آمیز باشد، مگر اینکه بیمار آن را به درستی دنبال کند.

پیشرفت‌های درمانی در دهه‌های گذشته، تالاسمی را به یک بیماری مزمن با امید به زندگی طولانی برای بیمارانی که مراقبت‌های مناسب دریافت می‌کنند، تبدیل کرده است.

با این حال، اگر تالاسمی درمان نشود یا تحت درمان قرار نگیرد، عوارض زیادی از جمله مرگ در سنین پایین را به همراه خواهد داشت. نارسایی قلبی، سیروز کبدی و دیابت تنها نمونه‌هایی از بسیاری از عوارض جدی هستند که می‌توانند در بیمارانی که درمان ضعیفی دارند، ظاهر شوند.

حمایت روانی اجتماعی توسط خانواده و بستر اجتماعی این بیمار اغلب برای دستیابی به پایبندی مناسب بسیار مهم است.

برای اطلاعات بیشتر می‌توانید به سایت مراجعه فرمایید:

www.thalassaemia.org.cy



© THALASSAEMIA INTERNATIONAL FEDERATION 2022
ALL RIGHTS RESERVED.

Thalassaemia International Federation
31 Ifigenias Street, 3rd Floor, 2007 Strovolos, Nicosia Cyprus
P.O. Box 28807, 2083 Strovolos, Nicosia Cyprus
Tel: +357 22 319 129 • Fax: +357 22 314 552
E-mail: thalassaemia@cytanet.com.cy
Website: <http://thalassaemia.org.cy>

ترجمه شده توسط: دکتر افشان شیرکوند- فیزیک پزشک، تهران، ایران

مراقبت‌های چند تخصصی

درمان مناسب تالاسمی مستلزم همکاری و کار گروهی متخصصان مختلف مراقبت‌های بهداشتی است. یک بیمار باید برای نظارت صحیح و منظم بر جنبه‌های مختلف که به دلیل این بیماری برای سلامتی اش اتفاق می‌افتد، به متخصصان مختلف مانند متخصص قلب، غدد، کبد و غیره مراجعه کند.

روانشناسان اغلب اعضای ارزشمند تیم هستند، زیرا بیماران باید با چالش‌های مختلفی در رابطه با مدیریت بیماری و درمان آن در دوره‌های مختلف زندگی خود مقابله کنند. در حالت ایده‌آل، اغلب اعضای این تیم بین رشته‌ای گرد هم می‌آیند تا درباره بهترین شیوه‌ها برای مدیریت بیماران خود بحث و همکاری کنند.





یک بیمار جوان مبتلا به تالاسمی در حال تزریق خون.
منبع: جامعه بهزیستی المصطفی

تزریق خون

مهمترین رکن مدیریت بتا تالاسمی، تزریق خون است. با توجه به اینکه بدن بیمار نمی تواند گلبول های قرمز کارآمد کافی تولید کند، بیمار باید خون اهدایی افراد سالم را به طور منظم دریافت نماید.

تعداد دفعات تزریق خون و میزان خون دریافتی در هر بار و به عبارت دیگر برنامه تزریق خون توسط پزشک درمانگر تعیین می شود. تزریق خون در بیمارستان ها یا سایر مراکز مراقبت های بهداشتی (مانند مراکز درمانی/کلینیک ها)، تحت نظارت پرسنل آموزش دیده و متخصص (پرستاران و پزشکان) انجام می شود.

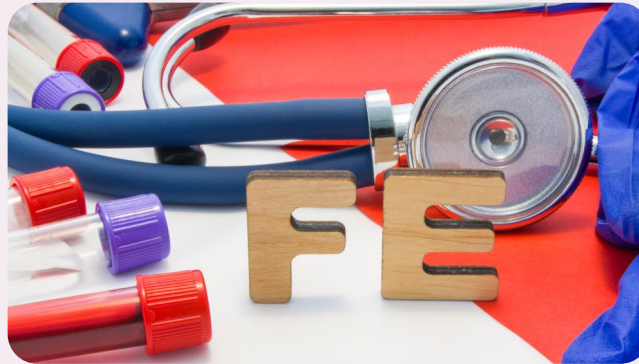
بیمارانی که در طول زندگی خود به طور منظم خون میگیرند و در ماه های اول زندگی شروع به تزریق خون می کنند، تالاسمی وابسته به تزریق خون (TDT) حساب می شوند، در حالی که بیمارانی که هر از گاهی و معمولاً در سنین بالاتر خون دریافت می کنند، تالاسمی غیروابسته به تزریق خون (NTDT) دارند. بیماران TDT معمولاً هر 2 تا 5 هفته 2 یا چند کیسه خون دریافت می کنند. تکرار تزریق خون برای بیماران NTDT بسیار متفاوت است.

آهن زدایی

دومین رکن اساسی مدیریت تالاسمی، درمان آهن زدایی است که هدف آن حذف آهن اضافی از بدن است.

در نتیجه تزریق خون، آهن موجود در گلبول های قرمز به تدریج در بدن انباشته می شود. هر چه آهن بیشتر باشد، سمیت آن برای بسیاری از اندام های حیاتی مانند قلب، کبد، غدد درون ریز و غیره بیشتر می شود.

بیماران مبتلا به بتا تالاسمی مازور معمولاً به درمان آهن زدایی مادام العمر به صورت روزانه از همان اوایل کودکی نیاز دارند.



منبع: بررسی جهانی تالاسمی، انتشارات TIF (2021)

بیش از 75 درصد از بیماران مبتلا به تالاسمی در کشورهای با درآمد کم و متوسط (LMIC) کمبود خون را تجربه می کنند.

گزارش شده است که کنترل بار آهن مناسب در بیش از 80 درصد از بیماران مبتلا به بتا تالاسمی در کشورهای با درآمد کم و متوسط (LMIC) کمتر از حد مطلوب است.

در حال حاضر سه نوع داروی مختلف برای رفع آهن سمی اضافی در بدن، مورد استفاده قرار می گیرد که دو نوع آن خوراکی و یک نوع آن تزریقی است.

دسفرال یک آهن زادی تزریقی است که معمولاً بصورت تزریق زیر جلدی تجویز می شود. یک سوزن کوچک در شکم بیمار یا نواحی دیگر بدن وارد می شود و دارو از طریق یک سرنگ نصب شده بر روی یک پمپ یا از طریق یک پمپ بادکنکی کوچک در مدت چند ساعت در روز تجویز می شود. دفریپرون و دفراسیروکس هر دو داروهای آهن زدا (شلات کننده آهن) هستند که به صورت خوراکی برای بیماران تجویز می شوند.

ممکن است یکی از این داروها یا ترکیبی از آنها استفاده شود.

انتخاب نوع آهن زدا، دوز و دفعات تجویز توسط پزشک معالج بسته به عوامل مختلفی که با نیازهای بیمار مرتبط است، مانند دفعات تزریق خون، میزان آهن در بدن بیمار، سبک زندگی بیمار و همچنین در دسترس بودن و هزینه هر دارو در کشور محل زندگی بیمار تعیین می شود.

حقایق سریع در مورد مدیریت تالاسمی

کمتر از 5 درصد از بیماران مبتلا به بتا تالاسمی در سراسر جهان به مراقبت های تخصصی بین رشته ای و مراکز مرجع دسترسی دارند.

در بیش از 90 درصد از کشورهایی که شیوع بیماری متوسط و بالا دارند، بیماران برای دسترسی به مراقبت های بهداشتی لازم مجبورند خودشان هزینه از جیب پرداخت کنند.