

مقدمه:

یک بیماری خونی ارثی است که از طریق ازدواج پدر و مادر سالم ناقل (مینور) به نسل بعد منتقل میشود و میزان بروز آن در دو جنس یکسان است. بیماری به دلیل نقص در ساخته شدن گلبولهای قرمز خون ایجاد می شود. به همین دلیل بیماران دچار کم خونی شده و برای ادامه حیات، ناچار به تزریق مرتب خون می باشند.

انواع تالاسمی:

این بیماری بر اساس اینکه چند ژن معیوب به ارث برسد به دو گروه تقسیم می شود:

- تالاسمی مینور
- تالاسمی ماژور

بسته به شدت وضعف سیستم های غربالگری ژنتیکی در آزمایشات قبل از ازدواج، شیوع آن در کشورهای درگیر کنترل می شود.

نشانه ها و علائم:

این بیماری چهره خود را حداکثر ۶-۳ ماه پس از تولد نشان می دهد.

- رنگ پریدگی نوزادان
- نارسائی در رشد
- اسهال
- طحال و کبد
- زردی ناشی از لیز گلبولهای قرمز
- بزرگ شدن استخوانهای فک و صورت

تشخیص:

- تاریخچه خانوادگی
- تشخیص آزمایشگاهی
- تشخیص آسیب شناسی
- نمونه برداری از مغز استخوان
- رادیوگرافی

علم تشخیص و درمان سریع
باعث پیشرفت عوارض بیماری می گردد

عوارض شایع

بیماری:

- کمی رشد
- کاهش اشتها
- خستگی و بیحالی
- تنفس کوتاه طی فعالیت
- زردی
- تشکیل سنگهای صفراوی
- بزرگ شدن کبد و طحال
- تغییر شکل صورت
- عفونتهای شدید که باعث تشدید کم خونی میشود



تالاسمی و مراقبتهای آن کد: BR/EP/037



واحد آموزش همگانی

تاریخ تولید: خرداد ماه ۹۲

تاریخ بازنگری: آذر ماه ۹۶

فعالیت بیماران:

هیچ دلیلی ندارد که بیمار مبتلا به تالاسمی از انجام فعالیت‌های فیزیکی که توانائی انجام آن را دارد یا علاقمند به انجام آن باشد منع گردد.
• در مورد فعالیتها با پزشک معالج مشاوره به عمل آید.

• میزان فعالیت بر اساس ویژگی های بیماری افراد تعیین شود.

• در موارد زیر نیاز به توجه ویژه است

- بزرگ شدن طحال

- نارسائی قلبی

- پوکی استخوان

- رانندگی

منابع:

برونر-سودارث، بیماریهای خون

هاریسون، هماتولوژی

درمان:

نوع خفیف: درمان خاصی وجود ندارد

نوع متوسط: در صورت عدم نیاز به خون درمان

خاصی ندارد

نوع شدید:

• تزریق خون

• مکملهای فولات

• درمان افزایش غیرطبیعی آهن

روشهای جراحی:

(۱) برداشتن طحال

• بهترین است طحال بعد از ۶-۴ سالگی انجام شود.

• یک ماه قبل از برداشتن طحال از واکسن

پنوموکوک استفاده شود.

• تزریق واکسن آنفلوآنزا برای بیمار مفید است.

(۲) پیوند مغز استخوان

می تواند برای برخی از بیماران انجام شود.

• اهدا کننده ممکن است از فامیل های نزدیک یا

یک غریبه باشد.