

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



بنیاد امور بیماریهای خاص

عنوان کتاب: تالاسمی : تالاسمی و کیفیت زندگی
ناشر: بنیاد امور بیماری های خاص
نوبت و سال چاپ: اول، بهار ۹۳
گردآوری و ترجمه : دکتر یاسمین فراهانی - امین کوپایی
زیر نظر: دکتر سعید نمکی
طراحی: مصطفی رضایی قلعه

مقدمه :

بنیاد امور بیماریهای خاص به عنوان یک نهاد مردمی و غیر دولتی فعالیت خود را از سال ۱۳۷۵ به منظور سازماندهی و ارتقای وضعیت بیماری های خاص در زمینه های مختلف درمانی، دارویی، آموزشی، پیشگیری و اجتماعی آغاز نموده است. با توجه به ضرورت آشنایی عموم مردم و نیز دست اندرکاران امور درمانی با بیماری های خاص، آموزش یکی از اولویت های بنیاد امور بیماری های خاص می باشد. برپایی همایش های علمی و انتشار مواد آموزشی (دفترک، پوستر، کتابچه و...) یکی از فعالیت های اصلی بنیاد ظرف ۱۰ سال اخیر بوده است. با فراهم کردن این مواد آموزشی، بنیاد امور بیماری های خاص تلاش کرده است تا اطلاعات مورد نیاز بیماران را فراهم کند و از این طریق گامی برای بهبود سطح سلامت جامعه بردارد.

فعالیت های بنیاد بیماری های خاص در رابطه با تالاسمی :

این بنیاد به عنوان یکی از بزرگترین سازمان های مردم نهاد ایران که بیماران خاص از جمله مبتلایان به تالاسمی را حمایت می کند ، هدف اصلی خود را آموزش ، پیشگیری ، کنترل و کاهش آسیب تالاسمی و درمان آن در کشور تعیین کرده است. این بنیاد با تحت پوشش قرار دادن در حدود ۳۰۰۰ بیمار تالاسمی و در حال حاضر با پرداخت کمک هزینه برای آزمایش های تشخیصی، همواره این بیماران را حمایت می کند.

بنیاد امور بیماری های خاص
واحد آموزش و پژوهش

شعار این سال در بنیاد امور بیماریهای خاص :
« مقابله با تالاسمی در شرایط و بحران اقتصاد »

سازمان جهانی بهداشت روز ۸ ماه می را به عنوان روز جهانی تالاسمی تعیین کرده است. هدف از این کار، افزایش آگاهی برای پیشگیری از تالاسمی است. این روز به تالاسمی اختصاص داده شده تا بر اهمیت مراقبت های بالینی برای بیمارانی که برای بقای خود تلاش می کنند و یا دسترسی محدودی به مراقبت های بهداشتی دارند، تاکید نماید. هر ساله در این روز، خانواده جهانی تالاسمی این روز را گرامی می دارد و از هزاران متخصص، بیمار و خانواده هایشان که با تلاش و تعهد خود مسیر پیشگیری و درمان این بیماری را هموار می سازند تقدیر می کند. بنیاد امور بیماری های خاص نیز در کنار خانواده جهانی تالاسمی این روز را گرامی میدارد.

موضوع انتخاب شده برای بزرگداشت روز جهانی تالاسمی سال ۱۳۹۳ تحت عنوان « مقابله با تالاسمی در شرایط و بحران اقتصادی » تعیین شده است که بر اساس شعار انجمن بین المللی تالاسمی که «بحران اقتصادی: نظارت - متحد کردن نیروها- تامین سلامت» می باشد، برگزیده شده است.

شعار امسال بر نیاز به پشتیبانی از سیاست گذاری های اقتصادی که نابرابری در سلامت را کاهش میدهند تاکید دارد. در حال حاضر که مشکلات اقتصادی در تمامی کشورها محسوس است همواره باید در جهت ارتقا و پیشرفت مدیریت و پیشگیری از هموگلوبینوپاتی ها تلاش کنیم و قوی ترین پشتیبانی ممکن را انجام دهیم تا به سمتی حرکت نماییم که پیشگیری و درمان موثر، بصورت اولویت های ملی درآیند و بیماران حقوق مساوی برای دسترسی به مراقبت های با کیفیت بهداشتی داشته باشند.

تالاسمی چیست ؟

هموگلوبین که یکی از اجزای مهم خون انسان است، وظیفه اکسیژن رسانی به اندام های بدن را بر عهده دارد. در بیماری تالاسمی تعداد کمی گلوبول قرمز در خون وجود داشته یا سطح هموگلوبین پایین است و منجر به عدم اکسیژن رسانی مطلوب به بافت ها می شود. مشکل اصلی بیماران تالاسمی در واقع اشکال در تولید زنجیره های هموگلوبین است که در اثر کمبود ژن سازنده زنجیره ها ایجاد می شود. بر حسب این که نقص یاد شده در تولید کدام یک از زنجیره ها باشد، تالاسمی، به اسامی مختلف آلفا و بتا ، دلتا و گاما نام گذاری می شود. این بیماری با خودنمایی های بالینی متفاوتی از حالت کاملا بدون علامت تا وضعیتی بسیار شدید بروز می کند.

تالاسمی مینور :

اگر فردی یک ژن سالم را از یک والد و یک ژن ناسالم را از والد دیگر برای ساختن زنجیره به ارث ببرد، مینور است. در این حالت، شخص فقط ناقل ژن تالاسمی بوده و میتواند آن را به نسل های بعد انتقال دهد. این افراد دچار کم خونی نیستند اما در صورت ازدواج با فرد ناقل دیگر، احتمال دارد که فرزندانشان مبتلا به تالاسمی ماژور گردند.

تالاسمی ماژور:

تالاسمی ماژور یک بیماری جدی است که فرزند مبتلا، دو ژن معیوب از پدر و مادر ناقل ژن تالاسمی به ارث برده است. در این نوع تالاسمی اختلال خونی شدید است به طوری که کودکان مبتلا، قادر به ساختن هموگلوبین به میزان کافی نبوده، لذا نیازمند تزریق خون و سایر درمان های طبی خواهند بود.

پراکندگی تالاسمی در ایران و جهان :

تالاسمی در ایران:

ایران به تنهایی تعداد زیادی بیمار مبتلا به تالاسمی دارد. پراکندگی ژن بیماری بتا تالاسمی در نقاط مختلف کشور یکسان نیست و در حاشیه دریای خزر در شمال کشور و خلیج فارس و دریای عمان در جنوب، شایع تر است. در استان های گیلان، مازندران، خوزستان، بوشهر، هرمزگان، سیستان و بلوچستان و کرمان به طور متوسط بین ۶ تا ۱۰ درصد مردم حامل ژن بیماریزا هستند و در بقیه نقاط کشور این میزان بین ۱ تا ۵ درصد است. در حال حاضر حدود ۲ تا ۳ میلیون نفر ناقل تالاسمی و در حدود ۲۰ هزار نفر بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور در ایران وجود دارد و سالانه حدود ۸۰۰ نفر به جمعیت بیماران تالاسمی ماژور کشور، افزوده میشود. در ایران، شیوع ژن تالاسمی در بین برخی اقوام که تمایل به ازدواج فامیلی دارند بسیار زیاد است. این موضوع سبب تولد نوزادانی می شود که برای ژن مغلوب بیماری هموزیگوت هستند و در نتیجه مبتلا به شکل شدید کم خونی می شوند.

تالاسمی در جهان:

تا کنون تالاسمی از بیش از ۶۰ کشور دنیا گزارش شده است. این بیماری در مناطق مدیترانه ای، بخش هایی از شمال و غرب آفریقا، خاورمیانه، هند، جنوب خاور دور و آسیای جنوب شرقی شایعتر است. مناطق یاد شده منطقه ای است که در اصطلاح به کمربند تالاسمی معروف است. قابل ذکر است که یکی از عوامل مهم در گسترش بیماری یا ژن بیماریزا، مهاجرت مردم است.

روشهای مواجهه با تالاسمی :

در برابر مشکل افراد مبتلا به تالاسمی ماژور می توان به چند روش عمل کرد. روش اول، درمان علامتی بیماران با استفاده از تزریق مکرر خون و دفروکسامین است. روش دوم، درمان مبتلایان به تالاسمی با استفاده از پیوند مغز استخوان است که کاری بسیار پر خرج و در بسیاری از موارد حتی غیر ممکن است. راه سوم، پیشگیری از طریق شناسایی افراد در معرض خطر است که شرح مبسوط این ۳ راهکار در ادامه بیان می شود:

درمان:

با پیشرفت علم، امروزه سیمای تالاسمی تغییر نموده، بطوری که فراهم آمدن امکانات درمانی مطابق با استانداردهای جهانی و دستیابی به خون سالم و کافی برای همه بیماران تالاسمی و عدم تولد بیمار تالاسمی در کشور دو هدف عمده‌ای است که همه افراد و سازمان‌های درگیر در این بیماری به آنها می‌اندیشند و برای دستیابی به آن تلاش میکنند.

برای جبران کمبود یا فقدان هموگلوبین سالم، به بیماران مبتلا به تالاسمی مکرراً خون تزریق میگردد. در اثر تزریق مداوم خون، آهن در بدن این بیماران، تجمع نموده و موجب تخریب بافتها و ارگانهای داخلی آنها میشود. قلب، کبد، لوزالمعده و غدد جنسی در این بیماران، بیشترین آسیب ناشی از تجمع آهن را متحمل میشوند. بمنتظر جلوگیری از تخریب بافتها، این بیماران از داروهای دفع کننده آهن (دسفروکسامین) استفاده میکنند. این دارو به مدت کوتاهی در بدن باقی میماند، به همین دلیل بیماران تالاسمی ناچارند دارو را به وسیله پمپهای مخصوص به آهستگی تزریق نمایند که این روش درمانی بسیار رنج آوراست. در حال حاضر، پژوهشگران مشغول تحقیق بر روی تهیه داروهای خوراکی جهت دفع آهن انباشته شده در بدن هستند. تولید این گونه داروهای خوراکی، تحول عظیمی در راه درمان بیماران تالاسمی محسوب می‌شود، چرا که از این پس این بیماران به تزریق دردناک دسفروکسامین احتیاج نخواهند داشت.

درمان اصلی تالاسمی، پیوند مغز استخوان است، اما این کار راحت نیست. یکی از این مشکلات یافتن یک دهنده پیوند مناسب است، به طوری که در بیشتر وقتها تنها داوطلبان این کار، خانواده بیمار هستند. علاوه بر این پژوهش‌های گسترده اخیر نشان داده است که انجام این عمل هنگامی با موفقیت همراه خواهد بود که در مراحل اولیه بیماری انجام پذیرد. پژوهش‌های گسترده‌ای نیز در راه ژن درمانی این بیماری در دست انجام است که تاکنون موفقیت‌هایی هم بدست آمده است.

پیشگیری

با توجه به هزینه‌های سنگین درمان در بیماران تالاسمی، پیشگیری از بیماری از اهمیت خاصی برخوردار است. استراتژی اصلی برای پیشگیری از این بیماری، غربالگری و شناسایی زوجین ناقل، در داوطلبین ازدواج، جهت جلوگیری از تولد موارد جدید تالاسمی است.

اهداف پیشگیری از تولد موارد جدید تالاسمی :

- کاهش میزان بروز تالاسمی
- کاهش میزان مرگ و میر و معلولیت‌های ناشی از تالاسمی
- کاهش هزینه‌های دارو و درمان
- کاهش عوارض روحی، روانی و اقتصادی ناشی از بیماری در خانواده و جامعه

روشهای پیشگیری از تالاسمی:

- غربالگری افراد مبتلا به تالاسمی مینور، قبل از ازدواج (زوج ناقل نیاز به مراقبت و مشاوره ویژه دارند)
- تشخیص پیش از تولد در زوج مبتلا به تالاسمی مینور

تالاسمی و کیفیت زندگی :

پیشرفتهای شگرفی که طی ۲۰-۱۰ سال اخیر در زمینه درمان بالینی تالاسمی ماژور حاصل شده، منجر به تغییرات چشم گیر در کیفیت زندگی بیمارانی شده که امکان درمان داشته اند. با این حال پاسخ مثبت بدن بیمار به درمان با (DFO) (Desferrioxamine) برای آهن زدایی خون، عامل تعیین کننده ای برای ادامه حیات بیمار است. در اغلب کشورها یک عامل کلیدی در بهبود خدمات و کیفیت زندگی این بیماران، ایجاد یک مرکز پزشکی تخصصی است که بیماران مزبور بتوانند بهترین درمان را از آنجا دریافت کنند. با این حال یک بیماری مزمن همیشه باعث محدودیت هایی در کیفیت زندگی می شود به خصوص اگر به درمان های مکرر و پیچیده نیاز باشد. این بیماری طیف وسیعی دارد و شدت آن از ناهنجاری های خفیف و بدون علامت تا یک بیماری کشنده متغیر است لذا باید بیماران تالاسمی و خانواده هایشان را در این زمینه راهنمایی نمود. سوالاتی که برای بیماران تالاسمی و یا خانواده های آنان مطرح است شامل : رژیم غذایی، بهداشت اجتماعی و فعالیت های فیزیکی و گروهی در بیماران تالاسمی میباشد.

رژیم غذایی و تالاسمی :

بیماران تالاسمیک نیازی به پیروی از یک رژیم غذایی خاصی ندارند. با این حال این بیماران باید از خوردن مواد غذایی پر آهن پرهیز کنند . بنابر این، الزاما از مصرف منابع غنی از آهن و مصرف مکمل آهن و یا مواد غذایی غنی شده با آهن مثل برخی بیسکوئیت ها ، شکلات ها و کورن فلکس های وعده صبحانه خودداری شود. از آنجا که کمبود اسید فولیک در این افراد شایع است، مصرف مکمل اسید فولیک توصیه می شود. برای مادران مبتلا به تالاسمی مینور نیز باید مصرف روزانه ۶۰ میلی گرم قرص آهن و یک میلی گرم اسید فولیک را تجویز نمود. اگر مادری حاضر به مصرف قرص آهن نیست، باید در فواصلی (بنابر نظر پزشک معالج و میزان هموگلوبین)، میزان آهن و فریتین وی اندازه گیری شود، انتظار می رود میزان هموگلوبین در خانم های مبتلا به تالاسمی در بارداری، ۱۰-۸ میلی گرم در دسی لیتر در سه ماهه دوم باشد.

توصیه های تغذیه ای برای بیمارانی که خون تزریق می کنند:

مهم ترین نکته در این افراد، پایین نگه داشتن سطح آهن است، زیرا انباشته شدن آهن در کبد و سپس قلب و هیپوفیز همواره تهدیدی برای این بیماران است. توصیه می شود سطح آهن کمتر از ۱۰ میلی گرم در روز در کودکان زیر ۱۰ سال و کمتر از ۱۸ میلی گرم در روز برای افراد بالای ۱۱ سال نگه داشته شود. چون برخی از این بیماران علیرغم تزریق خون، آنمیک نیز هستند، بنابراین بدن آنها با شدت بیشتری آهن جذب خواهد کرد. به این ترتیب حذف مواد غذایی زیر در مواردی که سطح آهن بالاتر از میزان طبیعی است، توصیه می شود:

• منابع پروتئینی که باید پرهیز یا حذف شوند:

انواع گوشت قرمز و فرآورده های آن نظیر همبرگر، سوسیس و کالباس، جگر، انواع لوبیا، کره بادام زمینی، توفو.

• غلات، سبزیجات و میوه جاتی که باید حذف شوند:

آب آلو، هندوانه، اسفناج، سبزیجات برگ سبز رنگ، خرما، بروکلی، انگور، نخود، باقلا، غلات صبحانه غنی شده با آهن.

همچنین عدم طبخ، نگهداری و گرم کردن غذا در ظروف آهنی، عدم مصرف منابع ویتامین C (که به جذب آهن کمک می کنند) در وعده غذایی و مصرف چای و قهوه در وعده غذایی برای این افراد کمک کننده است. البته استفاده از ۲۵۰ میلی گرم ویتامین C یا کمتر با شروع دسفرامین برای کمک به دفع آهن توصیه می شود.

بیماران تالاسمی مثل افراد معمولی باید از مصرف تمام مواد مضر که روی بدن اثر سوء دارند، اجتناب کنند. از آنجا که برخی از مواد غذایی حاوی چربی های اشباع شده زیادی هستند، همواره به بیماران تالاسمی توصیه میشود تا جایی که امکان دارد از این مواد استفاده نکنند یا به مقدار بسیار کم آنها را مصرف کنند.

بهداشت اجتماعی در سلامت بیماران تالاسمی:

بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور قطعاً می توانند ازدواج کنند و بچه دار شوند. این که آیا فرزند آنان سالم خواهد بود یا نه، بستگی به شرایط جسمانی طرف مقابل آنان دارد که آیا سالم، ناقل یا بیمار است.

به طور خلاصه بیمارانی که خود را با درمان ها وفق بدهند، می توانند از یک زندگی طبیعی و شاد بهره مند شوند، به عنوان مثال در مطالعه ای که در کشور مالزی در سال ۲۰۱۳، بر روی ۷۵ بیمار تالاسمی گروه سنی ۷ تا ۱۸ سال با جنسیت زن و مرد انجام شد، پیشنهاد شده است که رفاه و پشتیبانی اجتماعی از بیماران تالاسمی باید در سطح وسیعی ارتقا پیدا کند و سازمان های بهداشتی باید بیماران و مراقبین آنها را از نقطه نظر آموزشی و آگاهی رسانی برای درک کامل احتیاجات بیماری تالاسمی یاری کنند. مسئولین مدرسه، خانواده ها و مسئولین بیمارستان ها نیز، همواره باید رفاه بیماران را تحت نظر داشته باشند. در نتیجه تاثیرات مثبت این فاکتورها از قبیل: فعالیتهای بدنی و سلامت روان، احساسی و اجتماعی میتواند در بهبود روند سلامت بیماران موثر باشد.

فعالیت های فیزیکی و گروهی در بیماران تالاسمی:

یکی از جنبه های مهم زندگی، داشتن روحیه شاداب و پر تکاپو است که بیماران تالاسمی به علت ضعف جسمی، در این زمینه محدودیت هایی دارند. البته میزان ورزش و نوع آن بستگی به وضعیت خود بیمار دارد و باید در این خصوص با پزشک معالج مشاوره به عمل آید. مطالعات انجام شده در کشور نیز حاکی از آن است که فعالیت فیزیکی منظم و گروهی، باعث افزایش احساس خوب بودن فرد می شود. با توجه به تاثیر شرکت در فعالیت های گروهی بر کیفیت زندگی، تاسیس مراکز توانبخشی جهت ارتقای سطح مهارت های زندگی و تشویق بیماران به شرکت در فعالیت های گروهی، می تواند سازنده باشد و سبب ایجاد استقلال بیشتر برای بیماران و بهبود کیفیت زندگی آنها گردد.

با آرزوی سلامتی و کامیابی برای تمامی بیماران تالاسمی

References:

Ellen B. Fung Felicia Trachtenberg Isaac Odame Janet L. Kwiatkowski Ellis J. Neufeld , Alexis A.

Thompson Jeanne Boudreaux , Charles T. Quinn and Elliott P. Vichinsky. (2012) Inadequate Dietary Intake in Patients with Thalassemia.

M. Ismail, Ch. Yin Chun, N. Yusoff, S. Shahar, Z. AbdulManaf, R. Rajikan, Z. AbdulLatiff, H. Ibrahim & A. Rahman A. Jamal. (2013): Quality of Life among Thalassemia Children Adolescent and Their Caregivers, Sains Malaysiana, 42(3) 373–380.

NHS. Available at: <http://www.nhs.uk/Conditions/thalassaemia/Pages/treatment>. Accessed April 26, 2014.

Northern California Comprehensive Thalassemia Center. Calcium and thalassemia. Available at: <http://www.thalassemia.com/calcium.html>. Accessed April 26, 2014.

Northern California Comprehensive Thalassemia Center. Diet for the non-transfused patient/low iron diet for the chronically-transfused patient. Available at: http://www.thalassemia.com/liv_diet.html.

Accessed April 27, 2014.

– رفعتی مسعود، قطبی مرجان، احمد نیا هاله، گویا محمد مهدی و حق ازلی مهرداد، ۱۳۸۷، اصول پیشگیری و مراقبت بیماری ها نظام مراقبت بیماریهای غیر واگیر (مجموعه دستورالعمل کشوری وزارت بهداشت درمان و آموزش پزشکی) تهران، سپید برگ کتاب، تالاسمی .

– عزیزی فریدون، جانقربانی محسن، حاتمی حسین، ۱۳۸۹، اپیدمیولوژی و کنترل بیماری های شایع در ایران، انتشارات خسروی با همکاری پژوهشکده غدد درون ریز و متابولیسم دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی.

– ایمانی الهام، اسدی نوقابی فریب، حسینی تشنیزی، سعید یوسفی، پونه سالاری، مقایسه کیفیت زندگی بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور بر اساس شرکت در فعالیت های گروهی در شهرستان بندرعباس، فصلنامه پژوهشی خون، دوره ۱۰، شماره ۲، تابستان، ۱۹۸ – ۲۰۶

Thalassaemia and Quality of life

International Thalassaemia Day 2014

«Economic Recession: Observe – Joint Forces – Safeguard Health»

Charity Foundation For Special Diseases.(1393)

Tehran-Iran

In Economic Recession and Situation « Resistance with Thalassaemia»

By:

Yasmin Farahani (Clinical Nutritionist) at Roehampton Science University of United Kingdom
Amin Koupaie (Bachelor of Science in Public Health (BSPH) at Tehran University of Medical Science.

Supervisor:

Dr. Saeed Namaki (PhD Pharmacologist, PhD Immunologist) Professor at Shahid Beheshti University
of Medical Science

هم اکنون نیازمند یاری نهِرنا هستیم!

شماره حساب ۰۰۰۰۳۴۳۴۰۰۱۰۱۰۱۰

بانک ملی ایران | شعبه اسکان

تلفن گویا :

۲۲ ۵۹ ۱۹ ۲۶

۲۲ ۵۹ ۱۹ ۵۷

