

تالاسمی چیست؟ بیماری کم خونی ارثی

است که از والدین به کودک به ارث می رسد :

در هر حاملگی ۵۰٪
احتمال دارد
کودک سالم باشد



اگر فقط یکی از والدین
ناقل ژن تالاسمی
باشد آنوقت :

در هر حاملگی ۵۰٪
احتمال دارد
کودک سالم باشد

انواع تالاسمی بر اساس علائم :

تالاسمی مینور : فقط در آزمایشات تشخیص داده

میشود و همراه با هیچ گونه عوارضی نمیباشد و فرد مبتلا
طول عمر طبیعی خواهد داشت .

تالاسمی اینترمدیت : فرد مبتلا ممکن است با
بزرگی کبد و طحال تظاهر یابد و همراه با زردی نیز باشد
که معمولاً این بیماران فقط تحت شرایط خاصی نیاز به
تزریق خون پیدا میکنند.

تالاسمی ماژور : کم خونی شدیدی ایجاد مینماید که
فرد مبتلا در تمامی طول عمر بطور منظم نیاز به تزریق
خون دارند. در این بیماری ساختمان داخل گلبولهای قرمز که
هموگلوبولین است به صورت غیر طبیعی ساخته می شود
و بنابراین گلبولهای قرمز عمر کوتاهی دارند و زود از بین می
روند (همولیز شدید) اما برعکس برای جبران کم خونی ،
فعالیت مغز استخوان برای تولید گلبول قرمز بسیار زیاد است
ولی بی فایده و این فعالیت غیر موثر سبب گشادی فضای
خونساز مغز استخوان ها می شود و اگر بیمار به درستی
درمان نشود صورت و جمجمه رشد غیر طبیعی خواهد داشت.

بیماران تالاسمی ماژور که درمان نشود چه

علائمی خواهند داشت؟

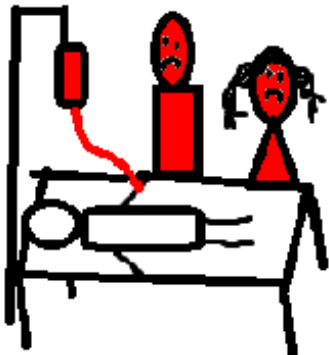
- بزرگی سر
- برآمدگی گونه ها
- بلندی پیشانی
- کم خونی پیشرونده
- ضعف عمومی پیشرونده

- بزرگ شدن شکم و بزرگی کبد و طحال
- عقب ماندگی رشد بدن
- پوکی استخوانها
- خطر شکستگی دست و پاها به طور مکرر
- کم خونی بتدریج ، بافت قلب را آزرده می کند
و آزردگی عضله قلب منجر به نارسایی و مرگ زود
هنگام می شود.
- هموگلوبین این بیماران از حد طبیعی ۱۲ گرم در هر
دسی لیتر به کمتر از ۵ گرم کاهش می یابد.

آیا تالاسمی ماژور درمان دارد؟

۱- پیوند سلولهای بنیادی

سن کودکان تازه تشخیص داده شده، معمولاً بین ۶ ماه تا ۲
سال است. اگر این کودک خواهر و برادر داشته باشد. آزمایش اچ ال
ای (HLA) برای همه آنها انجام میشود. و در صورت شباهت
کامل برای پیوند سلول بنیادی (از مغز استخوان یا از خون
محیطی) معرفی می شوند. بندرت ممکن است که اگر والدین
منسوب باشد از نظر اچ ال ای (HLA) یکی از آنها شبیه
فرزندشان باشند. که وی هم می تواند دهنده سلول بنیادی برای
پیوند گردد.



در هر حاملگی ۲۵٪
احتمال دارد
کودک تالاسمی شود



اگر هر دو والد
ناقل ژن تالاسمی
باشند آنوقت :

در هر حاملگی ۲۵٪
احتمال دارد
کودک ناقل
تالاسمی شود

بیماری تالاسمی از نظر بروز علائم به سه دسته مینور

و اینترمدیت و ماژور تقسیم میگردد



دانشگاه علوم پزشکی تهران

مرکز طبى کودکان

قطب علمى اطفال کشور

راهنمای والدین در مورد مراقبت از کودک مبتلا به

تالاسمی



آیا رژیم غذایی خاصی باید رعایت شود؟

رژیم غذایی برای تالاسمی ها معنی ندارد فقط بایستی گفت به طور معمول باید تغذیه شوند. پرهیز از گوشت و مواد آهن دار و یا تقویتی تاثیری روی بار آهن ندارد و باید فقط به دستورات پزشک برای استفاده از داروی دسفرال توجه شود.

تهران ، انتهای بلوار کشاورز ، خیابان دکتر قریب، جنب بیمارستان امام خمینی(ره)، پلاک ۶۲، مرکز طبى کودکان. تلفن: ۰۲۱۶۱۴۷۵

وب سایت بیمارستان: آموزش به بیمار

مرکز طبى <http://chmc.tums.ac.ir>

۲- ترانسفوزیون خون

درمان اغلب تالاسمی ها در نوع ماژور که امکان پیوند نباشد، تزریق خون متراکم (گلوبول قرمز متراکم) بدون لکوسیت ویا لکوفیلتر شده است ودر صورت بروز حساسیت تزریق گلوبول قرمز شسته شده می باشد.در صورت ترانسفوزیون خون که به صورت دائمی انجام شود.آهن بدن افزایش می یابد وآهن اضافه به طور طبیعی از بدن نمی تواند دفع شود ودر بافتها واعضاء مختلف بدن رسوب می کند.

تزریق مکرر فراورده خونی چه مشکلاتی را برای

فرزندم به همراه خواهد داشت؟

با افزایش آهن بدن که با آزمایش فریتین مشخص می شود واگر به بالای ۱۰۰۰ برسد داروی آهن زدا (دسفرال) تجویز می شود. اگر آهن بدن دفع نشود سبب آسیب به سلولهای کبد، لوزالمعده، تیروئید، هیپوفیز، غدد تناسلی وقلب می شود وکودک تالاسمی در سن نوجوانی به مشکلات مختلف گرفتار می شود.