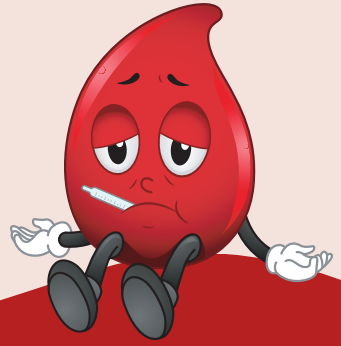
ارشادات لمريض أنيميا البحر الأبيض المتوسط (الثلاسيميا)



مع تحيات
وحدة التثقيف الصحي
للإستفسار الرجاء الإتصال
على :
٦٤٠٨٢٢٢
تحويلة: ١٣٣١١ - ١٣٣١٠

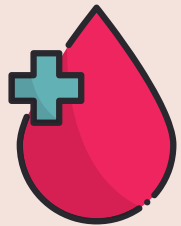
Heducation11@gmail.com @Unit_Health @Unit_Health

نبذة مختصرة

- يحدث خلل وراثي بخلايا الدم الحمراء.
- تعتمد الأعراض على نوع وشدة المرض.
- قد يحدث تضخم بالطحال بسبب تكدس الحديد داخله بدلاً من إعادة استخدامه.

تعريف المرض

هو اضطراب وراثي يحدث لخلايا الدم، حيث انخفض فيه نسبة الهيموجلوبين (المكوّن الأساسي لكريات الدم الحمراء و الناقل للأكسجين) عن المعدل الطبيعي، وتبعًا لذلك يحصل انخفاض لمستوى الأكسجين بالدم.
يسمى أيضًا (أنيميا البحر الأبيض المتوسط)؛ لأن منشأ المرض كان في حوض البحر الأبيض المتوسط.



الوقاية

الثلاسيميا هو مرض وراثي حيث لا يمكن منع حدوثه أو الوقاية منه ، وفي حالة ما إذا كان الشخص مصابًا به أو حاملًا للمرض فمن الأفضل التوجه إلى طبيب متخصص في الأمراض الوراثية.

للحد من انتقال مرض الثلاسيميا إلى الأبناء ؛ ينصح بإجراء الفحص الطبي الشامل قبل الزواج حيث يمكن معرفة احتمال وجود جينات مصابة بالمرض لدى الرجل أو المرأة .

المضاعفات

- تفاقم مشكلة فقر الدم و الإحساس بالإجهاد والتعب المستمر

- ارتفاع مستويات الحديد: ينتج عن عمليات نقل الدم المتكررة لمريض الثلاسيميا، و يزداد ترسّب الحديد حول أعضاء هامة مثل الكبد مما يزيد خطورة حدوث التهابات في الكبد أو تليّف الكبد ، ويمكن أن يترسّب الحديد حول الغدة النخامية في الدماغ مما يحد من إفرازها لهرمونات النمو و يؤدّي ذلك إلى تباطؤ في النمو ، كما يمكن أن يترسب الحديد على القلب ويؤثّر على وظيفته في ضخ الدم.

- المشاكل المناعية : والتي تنتج عن عدم حدوث استجابة مناعية نتيجة عدم تطابق دم مريض الثلاسيميا مع دم المتبرّع.

- تضخم الطحال : وذلك نتيجة عدم قدرة الطحال على تصريف خلايا الدم الحمراء المشوّهة لدى مريض الثلاسيميا مما يؤدّي إلى تراكمها في الطحال وانتفاخ البطن بسبب تكدس الحديد داخل الطحال بدلًا من إعادة استخدامه.

- تشوّهات العظام : وذلك نتيجة توسّع و تمدّد نخاع العظم-الموجود داخل العظم و المسؤول عن إنتاج خلايا الدم- لإنتاج خلايا دم حمراء سليمة لتعويض الخلايا المشوّهة ، ويؤدّي هذا التمدّد إلى تشوّه العظم الحاوي له ، خاصّة عظام الجمجمة و الوجه .

- العدوى: والتي تحدث نتيجة عمليات نقل الدم الملوّث أو نتيجة لاستئصال الطحال

- نقص حمض الفوليك و فيتامين ب١٢ .

أسباب

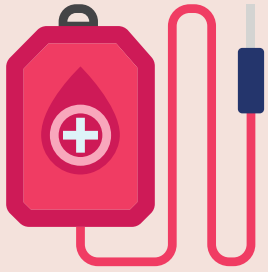
يحدث بسبب خلل جيني يؤثر في عملية إنتاج الهيموجلوبين، وينتقل هذا الخلل وراثيا من الآباء إلى الأبناء .

الأعراض

تعتمد على نوع و شدة المرض،فبعض الأطفال تظهر لديهم الأعراض منذ الولادة، في حين أن البعض الآخر تظهر عليهم الأعراض خلال العامين الأولين من العمر، وقد لا تظهر الأعراض لدى الحاملين للمرض (المصابين باضطرابات في جين واحد).

ومن أهم الأعراض :

- الإحساس بالتعب و الضعف العام .
- شحوب و اصفرار في البشرة.
- تغير لون البول إلى الداكن .
- تأخر في النمو.
- ضيق في التنفس .
- انتفاخ البطن.
- تشوهات في العظام.
- التعرض المتكرر للالتهابات.



أنواع

تعتمد أنواع مرض الثلاسيميا على التالي :
الحزء المصاب من الهيموجلوبين(ألفا أو بيتا) .

(النوع الأول) ثلاسيميا ألفا:
تكون الهيموجلوبين من أربع سلاسل جينية من النوع ألفا ، اثنتان من الأب واثنتان من الأم ، وعند حدوث خلل أو قصور في هذه السلاسل ينتج مايسمى (ثلاسيميا ألفا)

-خلل في سلسلة واحدة :
يعد الشخص حاملًا للجين المصاب و بلا أعراض ظاهرة.

-خلل في سلسلتين
يعاني الشخص الحامل لهذه الجينات من أعراض بسيطة قد لا تظهر، ولكن يمكن اكتشافها من خلال فحص الدم.

-خلل في ثلاث سلاسل:
يكون هناك فقر دم شديد، وتتراوح الأعراض بين المتوسطة والشديدة وقد يصاي المصاب بتضخم في الطحال و تشوه في العظام .

-خلل في أربع سلاسل:
يتسبب في وفاة الجنين قبل الولادة أو بعد الولادة مباشرة.

(النوع الثاني)ثلاسيميا بيتا :
يتكون الهيموجلوبين من سلسلتين من النوع بيتا،تورث كل سلسلة من أحد الأبوين، و عند حدوث خلل أو قصور في هذه السلاسل ينتج مايسمى(ثلاسيميا بيتا)

-خلل في سلسلة واحدة(الثلاسيميا الصغرى):
لا يعاني المصاب بأعراض ظاهرة سوى فقر دم بسيط يظهر أثناء التحاليل الروتينية للدم، ويحتاج المصاب لنقل الدم ليتمكن من الحياة بشكل طبيعي

خلل في سلسلتين(الثلاسيميا الكبرى):
يعاني المصاب أعراض فقر دم شديدة وتشوهًا في العظام وتضخمًا في ويكون بحاجة إلى نقل الدم بشكل منتظم ليتمكن من الحياة بشكل طبيعي، ولا تظهر هذه الأعراض عند ولادة الطفل؛ ولكن تبدأ في الظهور خلال العامين الأولين من العمر

علاج

علاج مرض الثلاسيميا يعتمد على نوع الثلاسيميا و شدته، كما أن علاج الحالات المعتدلة إلى الحادة يشمل ما يلي:

نقل الدم:

نقل خلايا الدم الحمراء بطريقة متكررة هي العلاج الرئيس للأشخاص الذين لديهم الثلاسيميا المعتدلة أو الشديدة.

زرع الخلايا الجذعية (زرع نخاع العظام):

يمكن استخدام عملية زرع الخلايا الجذعية لعلاج الثلاسيميا الشديدة.

علاج تكدس الحديد:

يقوم الأطباء بإزالة الحديد الزائد من الجسم، وقد يلجأ بعضهم لاستخدام بعض الأدوية لعلاج تكدس الحديد؛ قد يكون دواء سائلًا يعطى ببطء تحت الجلد أو أحد أنواع الحبوب مثل:

- **Deferoxamine**

دواء سائل يعطى ببطء تحت الجلد بإستخدام المضخة التي توصل بجسم المريض لمدة تتراوح من ٦-١٢ ساعة يومياً،وقد يسبب ألم بسيط

- **Deferasirox**

نوع من الحبوب تؤخذ مرة واحدة في اليوم قبل الأكل أو على حسب أوامر الطبيب

- **Deferipron**

حبوب تؤخذ عن طريق الفم

الأسلوب الأمثل في استخدام الأدوية و تجنب وقوع أي مشاكل من سوء الإستخدام

طريقة تحضير الديسفرال بالصور

المكملات الغذائية :

ينبغى الإمتناع عن تناول مكملات الحديد، استشارة الطبيب في حالة تناول أيّ مكملات غذائية أخرى من مثيلات مكملات الكالسيوم و فيتامين د

الحمية الغذائية:

ينبغى أن يكون لمريض الثلاسيميا نظام غذائي متوازن لتقوية الدورة الدموية و نقي العظام

النظافة والتعقيم :

وذلك من خلال الإبتعاد عن أيّ أجسام ممرضة أو مرضى مصابين بأيّ عدوى يمكن أن تنتقل بسهولة و تزيد من خطورة حدوث مضاعفات لمرضى الثلاسيميا

مجموعات الدعم النفسي :

الانضمام لمجموعات الدعم النفسي لمرضى الثلاسيميا للإستفادة من تجارب المرضى الآخرين في إدارة المرض و السيطرة عليه خلال الحياة اليومية

أخذ اللقاحات :

مثل لقاح الإنفلونزا السنوي ..و غيره لمنع العدوى

ديفيريبيرون (Deferiprone)

يتم تناول هذا الدواء على شكل سائل أو أقراص ثلاثة مرات يومياً

ديفيراسيروكس (Deferasirox)

يسمى إف سي تي "FCT" و يسمى جا نيو "Jadenu"

وهو عبارة عن أقراص سهلة الذوبان و البلع و تؤخذ بمقدار حبة واحدة يومياًوهو دواء فعال تماما في طرد الحديد .

يتناول المريض جرعة واحدة يومياًمن هذا الدواء بتذويب قرص منه في الماء و يُشرب مع عصير البرتقال .

علاج المشاكل الصحيَّة الأخرى التي قد تحدث نتيجة الإصابة بالثلاسيميا:

- المضادَّات الحيويَّة و اللِّقاحات التي تُستخدم لعلاج العدوى ومنع حدوثها .
- دواء بيسفوسفونات "Bisphosphonates" : من الممكن استخدامه لتقوية العظام .
- الأدوية الهرمونية التي تُستخدم في حالات تأخُّر البلوغ عند الأطفال، ولعلاج انخفاض مستويات الهرمونات في الجسم .
- هرمونات الغدة الدرقية التي تُستخدم في الحالات التي يُعاني فيها المُصاب من قصور الدرقيّة "Hypothyroidism "
- الخضوع لجراحة إزالة المرارة في بعض حالات تكوُّن الحصى في المرارة .