وزارة التعليم العالي والبحث العلمي

جامعةالقادسية

كلية العلوم / قسم الكيمياء

بحث بعنوان

الثلاسيميا

مقدم من قبل الطالبة

غدير فاضل حسين

إلى مجلس قسم الكيمياء / كلية العلوم -جامعة القادسية
كجزء من متطلبات نيل شهادة البكالوريوس في علوم الكيمياء

بأشراف

م.م. نوال خنطيل جبار

1440ه _____ 2019م

بِسْمِ اللهِ الرَّحْمنِ الرَّحِيمِ

{ وَمَا أُوتِيتُم مِّن الْعِلْمِ إِلاَّ قَلِيلاً }

الإسراء58

صَدَقَ اللّهُ العَلْي العَظِيم

الإهداء

إلى نور الهدى وسيد الكائنات .....

المصطفى محمد (صلى الله عليه وعلى اله وسلم)

إلى من يداها إلى السماء بعد كل صلاة مناجية الله ،فأضاءت لي الطريق بدعواتها وصلاتها .....

والدتي العزيزة حفظها الله لي

الى من أحمل أسمه بكل افتخار .. أرجو من الله أن يمد في عمرك لترى ثماراً قد حان قطافها بعد طول انتظار.....

والدي العزيز

إلى من كان منارة اهتدي بها ..... الى من جعلني اقف موقف صامداً اليه اهدي هذا البحث المتواضع عسى ولعلى أكون قد وفيت بجزء من تعليمي .....

استاذتي المشرفه م.م. نوال خنطيل

الى من يترقبون نجاحي ..... أخوتي واخواتي

اليهم جميعاً اهدي ثمرة جهدي عرفاناً بفضلهم

كلمة شكر و تقدير

لابد لنا ونحن نخطوا خطواتنا الأخيرة في الحياة الجامعية من وقفة نعود الى أعوام قضيناها في رحاب الجامعة مع اساتذتنا الكرام الذين قدموا لنا الكثير باذلين بذلك جهودا كبيرة في بناء جيل الغد لتبعث الأمة من جديد....

وقبل ان نمضي تقدم أسمى ايات الشكر والامتنان والتقدير والمحبة الى الذين حملوا اقدس رسالة في الحياة .....

الى استاذتي المشرفة على البحث(م.م.نوال خنطيل جبار) التي تفضلت علية بالمعلومات الوفيرة والملاحظات المهمة .....

الى الذين مهدوا لنا طريق العلم والمعرفة .....

الى جميع اساتذتنا الأفاضل .....

المحتويات

الموضوع	رقم الصفحة
المقدمة (متلازمة الثلاسيميا)	1
الدم والهيموكلوبين	٢
انواع الهيموكلوبين	٣
اضطرابات الهيموكلوبين	٤
الثلاسيميا	٤
انواع الثلاسيميا	٤
انواع البيتا ثلاسيميا	7
وجود وانتشارالثلاسيميا	٨
انتشار المرض في العراق	٩
العلامات والاعراض السريرية للمرض	١٠
الوراثة والمرض	١٠
اعراض المرض ،التشخيص	١١
مضاعفات المرض ، العلاج	١٢
برنامج علاج الثلاسيميا	١٣
برنامج نقل الدم المنتظم	١٤
علاج زيادة نسبة الحديد في الدم	١٥
مضاعفات ارتفاع الحديد بالجسم عند مرضى الثلاسيميا	١٦
استئصال الطحال	١٨
الرعاية ابطبية الشاملة لمريض الثلاسيميا	١٩
مضاعفات العدوى بسبب نقل الدم	٢٠
الحياة الاجتماعية ومريض الثلاسيميا	٢١
التغذية الخاصه بمريض الثلاسيميا	٢٣
الوراثة والمرض	٢٤
العلاج	٢٥
المصادر	٢٦

المقدمة

متلازمة الثلاسيميا Thalassaemia Syndrome

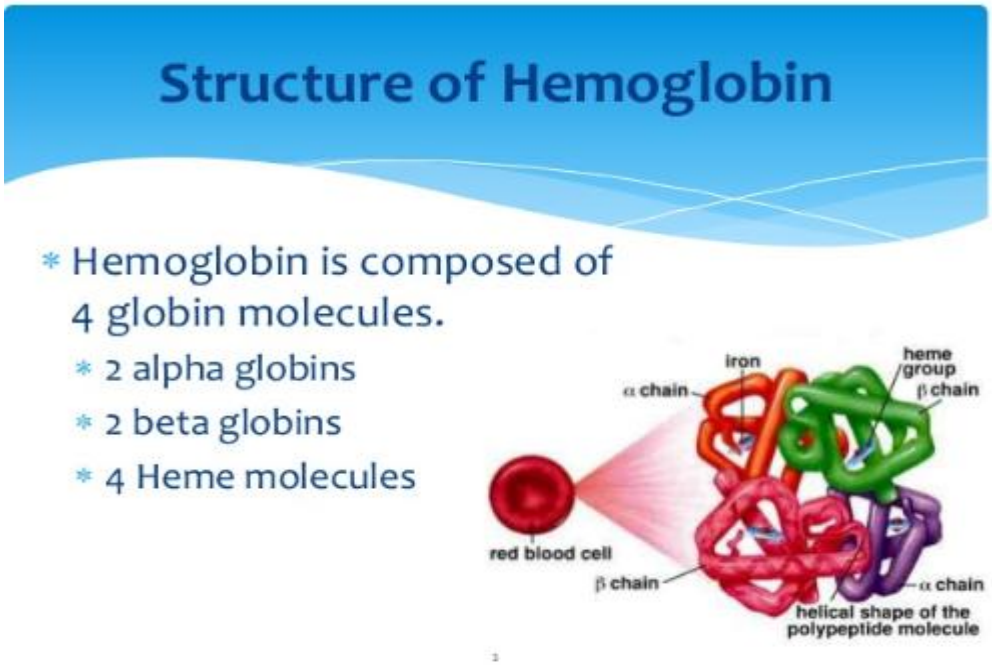
فقر دم البحر الأبيض المتوسط أو الثلاسيميا هو أحد أمراض الدم الوراثية وهو منتشر في جميع انحاء العالم ولكن بنسبة عالية في الدول المطلة على البحر الأبيض المتوسط لذلك سمي بفقر دم البحر الأبيض المتوسط ، وهذا المرض منتشر أيضاً في بعض الدول العربية . وهو من الاضطرابات الوراثية الخطيرة في صناعة الهيموكلوبين و المتوارثة عن طريق الصفات الوراثيه النادره الجسميه الاساسية (auto somal recessive bases (3 , 15) اذ تعد الثلاسيميا نوع من فقر الدم الحاد الذي يتميز بالنقص في انتاج الهيموكلوبين الطبيعي بصورة جزئية أو كلية وذلك بسبب النقص الحاصل في تركيب وانتاج واحد أو أكثر من سلاسل الكلوبين وبذلك يتوقف انتاج الهيموكلوبين الطبيعي (9 ، 11) . لا تعمل خلايا الدم الحمراء بالشكل الصحيح للطفل المصاب وذلك عندما تعجز عن حمل الأوكسجين الكافي لحاجات الجسم . ان حاملي سمة الثلاسيميا لديهم المعلومة البيولوجية للمرض ولا يعانون من المرض نفسه ولكنهم ينقلون المرض لاطفالهم الذين يولدون من بعد ، اما الأطفال الذين ولدوا بصحة جيدة فمن غير الممكن اصابتهم بـ الثلاسيميا عن طريق شخص اخرلان هذا المرض ليس معدياً وفي اسيا هناك أكثر من 15 مليون شخص يحملون السمة الوراثية للثلاسيميا وكثير منهم يجهلون ذلك لأنها لا تسبب لهم مرضاً ظاهرياً . يتم تشخيص الثلاسيميا اعتماداً على علامات فقر الدم الحاد التي يمكن مشاهدتها بصورة واضحة على المريض ثم فحص صورة الدم الكاملة (Complete Blood picture (C . B . P وملاحظة نسبة هيموكلوبين الجنين (HbF) وهيموكلوبين البالغ (HbA2) لوحظ انتشار المرض في العراق في السنوات الأخيرة وسجلت حالات عديدة اللاصابة بالمرض وذلك من خلال مراكز رعاية الثلاسيميا في بغداد ونينوى.

شكل رقم (١) انتشار الثلاسيميا

1-1.الدم والهيموكلوبين Blood and Haemoglobin

الدم نسيج رابط متخصص يتكون من العديد من الخلايا (كريات الدم الحمراء Red Blood corpuscles والبيضاء White Blood corpuscles والصفيحات الدموية Blood platelets) والمتواجدة في سائل شفاف يميل قليلاً إلى الاصفرار يسمى البلازما Plasma وتعيش كل كرية دم حمراء لمدة اربعة اشهر تقريباً ثم تتحلل وتتكون طوال الوقت كريات دم حمراء جديدة ويتم تعويض كريات الدم بسرعة ، وسميت كريات الدم الحمراء بالحمراء لاحتوائها على صبغة الهيموكلوبين والمسؤولة عن اعطاء اللون الاحمر للدم . يحتوي الهيموكلوبين على الكثير من الحديد وعندما تتحلل الكريات الحمراء يستخدم معظم الحديد الموجود في الهيموكلوبين في تصنيع هيموكلوبين جديد وبذلك يفقد بعض الحديد من الجسم كل

يوم ويعوض بالحديد الموجود في الغذاء الذي يتناوله الشخص لتصنيع الهيموكلوبين في الجسم الشكل رقم (٢)يوضح تركيب الهيموكلوبين .



شكل رقم (٢) تركيب الهيموكلوبين

1-1-2 .انواع الهيموكلوبين Haemoglobin Type

يتواجد الهيموكلوبين الطبيعى للانسان Human haemoglobin باربعة انواع :

١ . الهيموكلوبين الجنيني (HbF) Fetal haemoglobins

الهيموكلوبين الجنيني والذي يكون مسؤولاً عن ايصال الأوكسجين للجنين خلال فترة الحمل .

٢ . الهيموكلوبين الولادي (HbE) Embryonic haemoglobins الهيموكلوبين الولادي المتكون اثناء فترة الحمل

٣ . هيموكلوبين البالغين (HbA) Haemoglobins of the adult

هيموكلوبين البالغ والذي يتكون بعد الهيموكلوبين الجنيني بفترة قصيرة بعد الولادة birth

4 هيموكلوبين البالغ الصغير Aminor adult component haemoglobin هيموكلوبين البالغ الصغير ويشكل نسبة قليلة من هيموكلوبين البالغ

1-1-3 .اضطرابات الهيموكلوبين Haemoglobino Pathies

يقصد باضطرابات الهيموكلوبين الخلل في صناعة وانتاج الهيموغلوبين الطبيعي اذ يمكن تقسيم هذه الاضطرابات على قسمين :

اولا : حالات فقر الدم المنجلي

ثانيا : حالات الثلاسيميا وهو موضوع الدراسة الحالية

2-1.الثلاسيميا Thalassaemia

الثلاسيميا نوع من فقر الدم الحاد والتي تتميز بنقص في انتاج سلسلة معينة من سلاسل الكلوبين ان تعرف الثلاسيميا على اساس الاختزال في معدل انتاج الهيموكلوبين الطبيعي نتيجة غياب أو فقدان بناء واحدة أو أكثر من سلاسل متعدد الببتيد الكلوبين أما سلسلة الفا أو سلسلة بيتا . في حالة الثلاسيميا سرعة صنع احدى سلاسل متعدد الببيتيد تكون ابطأ من السلسلة الاخر أي اما سلسلة بيتا اسرع وسلسلة الفا أبطأ أو العكس سلسلة الفا اسرع وسلسلة بيتا ابطأ . تنتشر الثلاسيميا في مناطق واسعة في حوض البحر الأبيض المتوسط والشرق الأوسط واسيا وغيرها من بلدان العالم .

2-1-1. انواع الثلاسيميا Types of Thalassaemia

نوع من فقر الدم الحاد والتي تتميز باختزال احدى سلاسل الكلوبين كما ذكرنا واعتماداً على السلسلة المختزلة يتم تقسيم الثلاسيميا على انواع فأذا كانت السلسلة المختزلة هي الفا و تسمى الحالة بالفا - ثلاسيميا halassaemia واذا السلسلة المختزلة هي سلسلة بيتا β تسمى الحالة بالبيتا ثلاسيميا (2) thalassaemia أي يوجد نوعان من الثلاسيميا هي

1 . الفا - ثلاسيميا

٣ . بيتا – ثلاسيميا

الفا ـ ثلاسيميا

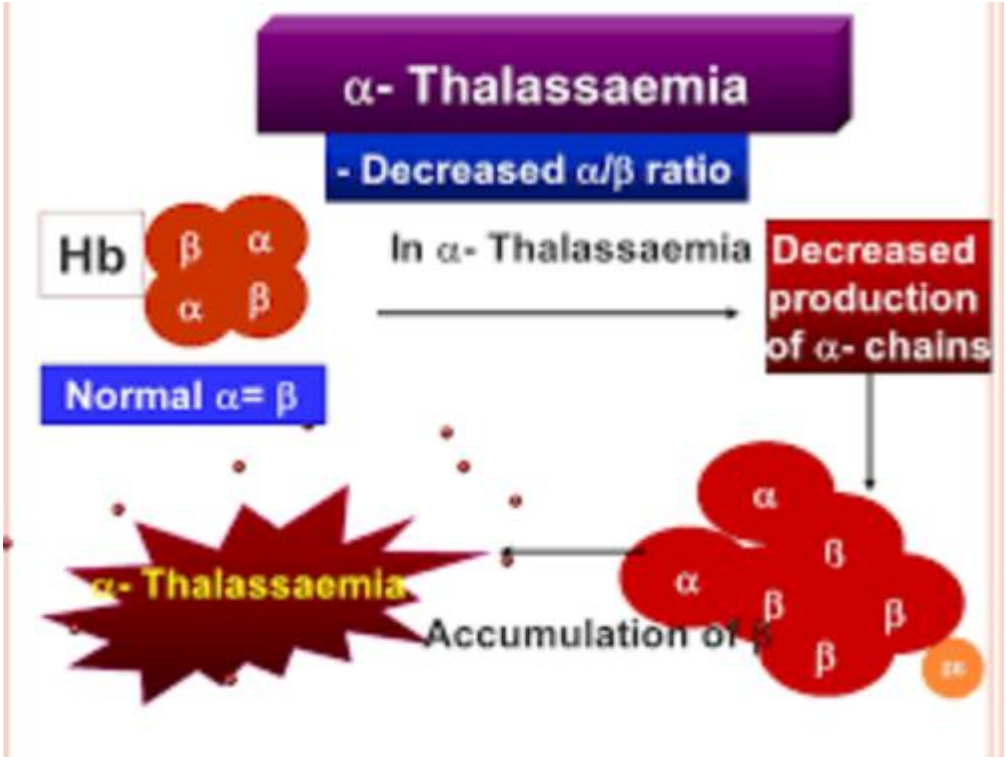
تنتج الفا ـ ثلاسيميا عن خلل في صنع سلاسل الفا وبذلك يحدث نقص في الهيموكلوبين الذي يحتوي على سلاسل الفا وهو هيموكلوبين الجنين وهيموكلوبين البالغين ، والنقص الحاصل في سلاسل الفا يؤدي الى ظهور سلاسل كاما في هيموكلوبين الجنين وسلاسل بيتا في هيموكلوبين البالغين ،الشكل رقم (٣) يوضح الفا ثلاسيميا .

تنتشر الالفا ـ ثلاسيميا في تايلاند بصورة كبيرة وتقسم إلى :

1 . الفا ثلاسيميا

٢ . الفا ثلاسيميا

يحدث في الأولى تثبيط كامل لبناء سلاسل الفا بينما في الثانية يحدث نقصان في معدل بناء سلاسل الفا . وتنتج معظم حالات الألفا ثلاسيميا عن حذف الجين gene deletion



شكل رقم (٣) الفا ثلاسيميا

بيتا ثلاسيميا B - Thalassaemia

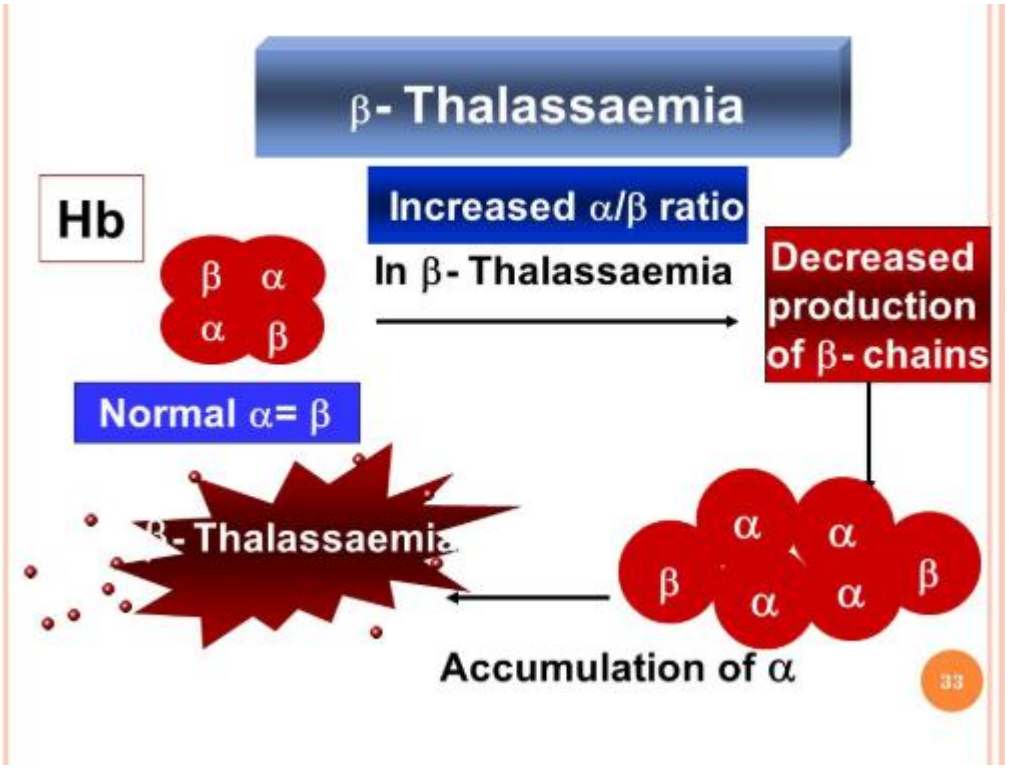
ان الطفرات الوراثية genetic mutation في البيتا ثلاسيميا تعمل على نقصان معدل بناء سلاسل بيتا وهذا يؤدي إلى حدوث اختزال في كمية HbA الطبيعية في خلايا الدم الحمراء وبذلك ينتج فقر دم

و على اساس الاختزال الحاصل في بناء سلاسل بيتا يمكن تمييز نوعين من الجين المسبب للثلاسيميا

اولا : β+ - Thalassaemia

ثانيا : - B- -Thalassaemia

الاول يعمل على اعاقة غير كاملة في صنع سلاسل بيتا أما الثاني يحدث غياب كامل لسلاسل بيتا .



شكل رقم (٤) بيتا ثلاسيميا

2-1-2 .انواع البيتا ثلاسيميا Types of Thalassaemia

أ . ثلاسيميا الصغيرة

لا تعد الثلاسيميا الصغيرة حالة مرضية اذ لا تظهر على الشخص أي علامات مرضية ويطلق عليهم اشخاص حاملين لسمة الثلاسيميا ويورثون ذلك لاطفالهم. ان حاملي سمة الثلاسيميا يحملون الصفة الوراثية المسؤولة عن المرض ولكنهم ليسوا مرضى فهم اصحاء تماما و طبيعيون ، ويعلم حامل سمة الثلاسيميا انه حامل للجين عن طريق الصدفة من خلال فحصه لاعراض اخرى لا تتعلق بالمرض البعض من حاملي السمة الوراثية للثلاسيميا يكون مصاباً بفقر دم بسيط ، فعند اجراء فحص دم له سوف تشاهد الخلايا الهدف Target cell في مسحة الدم Blood smear ويلاحظ ايضاً ان الهيموكلوبين يكون فيه نقص في الصبغة hypochromia (يعني ان خلايا الدم الحمراء لها لون اقل من الطبيعي) أو يرزق بطفل مصاب بالثلاسيميا الكبيرة اذ تكون خلايا دمهم الحمراء أصغر حجماً من الخلايا الطبيعية عند ذلك سوف يعلم الشخص انه حامل لجين الثلاسيميا . قد يحتاج حملة سمة الثلاسيميا في بعض الأحيان إلى علاج بالحديد اذ يتوهم البعض ابانهم مصابون بفقر دم نقص الحديد iron deficiency anemia ويلاحظ لديهم ارتفاع في معدل مستوى (HbA2)) بنسبة أكثر من 5. 3 % ويصاحبه ارتفاع قليل في (HbF) بنسبة 1 . 3 % تقريبا لكل 50 % من الحالات .

ب. ثلاسيميا المتوسطة

تكون كريات الدم الحمراء في هذه الحالة قادرة على تركيز الهيموكلوبين بين (6 - 7) غرام / ١٠٠ مليلتر دون الحاجة الى عملية نقل الدم أي يمكننا القول أن التفسير البسيط للبيتا -ثلاسيميا ان المريض يبقى على قيد الحياة من دون الحاجة إلى عملية نقل الدم المنتظم ويمكن تمييز وتفريق هذه النوع من الثلاسيميا عن طريق تطور الحالة اذ يتمتع الطفل بصحة جيدة خلال السنتين الأولى من حياته وحجم الطحال يكون اقل مما هو عليه في حالة الثلاسيميا الكبيرة ولا

يعتمد الشخص على نقل الدم كما ذكرنا وقد يصاب بفقر الدم البسيط مصحوب بتضخم الطحال Splenomegaly فيما بعد .

ج . ثلاسيميا الكبيرة

هي اكثر انواع الثلاسيميا أهمية اذ يصاب الطفل بالثلاسيميا الكبيرة عندما يكون أبواه حاملين للصفة الوراثية المسؤولة عن المرض اذ تظهر علامات المرض بين الشهر الثالث والشهر الثامن عشر من العمر والعلامات الرئيسة هي فقر الدم التحللي المزمن Chronic hemolytic anemia وذلك يؤدي إلى زيادة ترسب الحديد بسبب تكسر كريات الدم الحمر وزيادة امتصاص الحديد في الأمعاء وبالتالي تأخر النمو المصحوب بتشوه العظام واضطراب عمل الغدد الصم وتنتهي الحالة بالموت باعمار دون الثلاثين

3-1 .وجود وانتشار الثلاسيميا

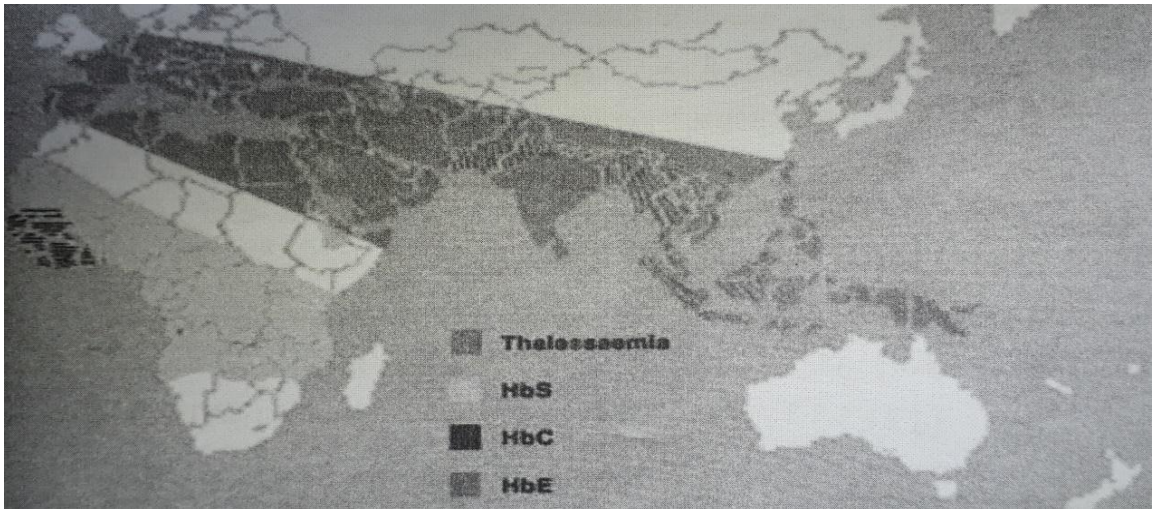
تنتشر الثلاسيميا وبشكل كبير في العالم وتعد واحدة من المشاكل الصحية الكبرى ، اذ تم تسجيل تأثير الثلاسيميا في سكان حوض البحر الأبيض المتوسط وافريقيا واسيا وهناك ما يعرف بالحزام العريض للثلاسيميا الذي ينتشر ويمتد من اسيا إلى افريقيا

تم اكتشاف المرض لأول مرة في اليونان حيث تنتشر جينات الثلاسيميا انتشاراً عالميا في جميع انحاء البلاد ومن ثم تبعه في ايطاليا وتركيا والشرق الأوسط والباكستان والهند والصين . اذ يتراوح معدل انتشار المرض بين هذه الدول من

5- 25 % . كما وجد أن معدل الاصابة بالبيتا ثلاسيميا في اليونان تقريباً وهناك من 15- 20 حالة جديدة تشخص كل سنة بينما في الولايات المتحدة الأمريكية USA حوالي 1400 شخص حامل لجين البيتا ثلاسيميا من ضمنهم الأطفال كما ولوحظ المرض ايضا في ايران واليونان وتايوان تنتشر الثلاسيميا الكبيرة ايضاً وبنسب مختلفة في مناطق عديدة من الوطن العربي حيث وجد المرض في السعودية وكانت نسبة انتشار جين الثلاسيميا ١١ % لقد لوحظ من خلال دراسة مسحية أجريت في العراق أن نسبة حاملي المرض تراوحت بين 4 % . 5 إلى 5 % من السكان.

ومن خلال الدراسة الحالية لوحظ في محافظة نينوى اكثر من 600 مريض مسجل مصاب بـ الثلاسيميا الكبيرة في مركز رعاية الثلاسيميا في مستشفى ابن الأثير التعليمي للاطفال والولادة منذ عام 1997 . تؤكد النظرة العامة للتوزيع الجغرافي في الكرة الأرضية أن انتشار المرض وبشكل كبير ومستمر ويعزى هذا إلى الهجرة المستمرة للسكان عموماً لا يوجد قطر أو دولة في

العالم الان إلا ويؤثر فيها النسب المئوية للمستوطنين والشكل (5) يوضح التوزيع الابتدائي التقريبي للثلاسيميا في العالم



شكل رقم (5) التوزيع الابتدائي التقريبي للثلاسيميا في العالم

1-4انتشار المرض في العراق

تؤكد الدراسات والأبحاث على وجود المرض في العراق حيث قام عدد من الباحثين بدراسة المرض في الموصل . قام كل من باجراء دراسة مختبرية لـ (50) طفل مصاب بالـ بيتا ثلاسيميا وتم قياس معدل الهيموكلوبين الجنيني ونسبة تراكم الحديد كما أجريت دراسات مماثلة في بغداد عام (1989) .

وذكر Taj - Eldin وجماعته (1968) انتشار جين بيتا ثلاسيميا في العراق فضلا عن دراسة اضطرابات الهيموكلوبين كما وأجرى دراسة سريرية ومسحية للاشخاص المصابين بالبيتا ثلاسيميا الكبيرة ، تم من خلالها التعرف على حالات التأخر في النمو ودراسة درجة القرابة بين الأبوين و ووظائف القلب .

5-1 .العلامات والأعراض السريرية للمرض

تبدأ علامات المرض بالظهور عادة خلال الأشهر الستة الثانية من عمر الطفل أي من الشهر السابع و العلامة الرئيسة هي فقر الدم التحللي المزمن Chronic hemolytic anemia المصحوب بتضخم الطحال بما أن كريات الدم الحمراء لا تعيش لمدة اربعة اشهر بسبب الخلل الخلقي الموجود فيها مسببة بذلك فقر الدم في المصاب ولتعويض هذا الانحلال السريع للكريات سوف تتضخم اماكن صنع الدم في الجسم كالطحال والكبد ونخاع العظ تتضخم عظام الوجه بشكل خاص مما يعطي الوجه نسخة مميزة تعرف بالوجه الثلاسيمي. بسبب تضخم الطحال والكبد بروز البطن بشكل غير اعتيادي، وتصاحب عملية التكسر السريع للكريات الحمراء ازدياد نسبة الحديد في الدم ومن ثم ترسب الحديد في الجسم وازدياد نسبة اليرقان. ازدياد نسبة الحديد واليرقان يعطي اللون الداكن المخضر البشرة لمريض التلاسيميا وفضلا عن ذلك تصبح العظام خفيفة ويصحبها توسع سريع وكبير لنخاع العظم والجمجمة والذي ينتج عنه الوجه المنغولي للمريض كما ذكرنا والشحوب وترسب الحديد في خلايا الجسم واليرقان.

اذ يحدث تضخم الطحال والكبد في المنطقة المحيطة به بالإضافة الى النقص في انتاج كريات الدم وترسب الحديد. وفي بعض المرضى يحدث زيادة في عمل الطحال وبذلك يؤدي وظائفه بصورة عكسية hypersplenism ويقل النمو ويتأخر البلوغ بسبب تأثر الغدد الصماء ومن العلامات المرضية الاخرى الاصابة احيانا بداء السكري Diabetes mellitus وخذلان القلب وتضخمه(13).

6-1 .الوراثة والمرض

مرض الثلاسيميا من الأمراض الوراثية ومن أنواع الوراثة المتنحية أي كلا الوالدين يكونان حاملان للمورث الخاص بالمرض وطريقة انتقال المرض تكون من الوالدين حاملي المرض حيث كل من الوالدين يعطي طفله إحدى المورثتين فيظهر لنا الاحتمالات التالية كل حمل فقد يكون الجنين مصاب بنسبة ٢٥٪عندما يرث المورثين من كلا الوالدين وقد يكون حاملا للمرض عندما يرث إحدى المورثين من أحد الوالدين بنسبة ٥٠٪ وقد يكون سليماً عندما يرث المورثين السليمين من الوالدين

وللوقاية من هذا المرض ينصح بأجراء الفحص الطبي قبل الزواج لاكتشاف الحاملين للمرض وذلك لتفادي الزواج بين الحاملين للمرض

7-1 .اعراض المرض :

تظهر أعراض المرض خلال السنة الأولى من العمر وتكون على النحو التالي :

1 - فقر الدم

وتكون أعراضه على صورة شحوب بالجلد أو الأغشية المخاطية كذلك الخمول والشعور بالتعب والإرهاق لأقل جهد ،

2- التأخر النمو

3- تضخم الطحال والكبد .

4- تغيرات في عظم الوجه والجمجمة .

7-1 .التشخيص

يتم تشخيص مرض الثلاسيميا بأجراء الفحوصات التالية

1 .صورة الدم الكاملة (CB.C) حيث توضح نقص من نسبة الهيموجلوبين وغالبا يكون أقل من 7 اجرام لكل 100 مليلتر ، أيضاً يكون هناك نقص حجم كريات الدم الحمراء (V MC)

8-1 .مضاعفات المرض

هناك مضاعفات متعددة لمرضى الثلاسيميا ، وهذه المضاعفات هي التي تسبب مشاكل مزمنة للمريض ومن أهم أسباب الوفاة لمرضى الثلاسيميا ، وهذه المضاعفات غالباً ما تكون نتيجة زيادة نسبة الحديد بالدم بسبب نقل الدم المتكرر والحديد الزائد يترسب من أعضاء الجسم المختلفة ، وأهم هذه المضاعفات ما يلي

1. تضخم عضلة القلب مع هبوط وفشل القلب، وهو من الأسباب الرئيسية للوفاة عند المرضى
2. . فشل في وظائف الغدد الصماء مثل الغدة النخامية والغدة الدرقية والغدة الجار درقية ويؤدي هذا التصور إلى المشاكل التالية :
   - نقص النمو الجسماني
   - تأخر البلوغ عند الجتين
   - هشاشة العظام
   - تقص القدرات الذهنية
   - العقم أو تأخر الحمل عند الزواج
3. التهاب الكبد المزمن نتيجة ترسب الحديد بالكبد وقد يؤدي إلى فشل الكبد
4. مرض السكري نتيجة فشل البنكرياس يسبب ترسب الحديد الزائد .
5. تغير لون الجلد إلى اللون داكن بسبب ترسب الحديد .
6. الإصابة بالأمراض المعدية التي تنقل بواسطة الدم مثل الالتهاب الكبدي
7. زيادة الالتهابات الجرثومية بسبب نقص المناعة نتيجة استئصال الطحال وقد تكون هذه التهابات خطيرة تؤدي للوفاة في بعض الأحيان إذا لم يتم اكتشافها وعلاجها بصفة عاجلة
8. الآثار النفسية والاجتماعية

نظرا لكون المرض وراثي ومزمن فقد يسبب بعض المشاكل النفسية مثل الإحباط والاكتئاب للمريض ، بالإضافة إلى الآثار الاجتماعية والاقتصادية التي تحدث للأسرة والمريض

9-1 . العلاج

علاج المرض يتضمن عدة محاور منها :

1. نقل الدم المنتظم .
2. علاج زيادة نسبة الحديد في الدم "
3. علاج مضاعفات زيادة نسبة الحديد .
4. استئصال الطحال
5. زراعة النخاع

وسوف يتم توضيح كل محور بشيء من التفصيل فيما يلي

10-1 .برنامج علاج الثلاسيميا

10-1-1 . نقل الدم المنتظم

نقل الدم يعتبر العلاج الأساسي لعلاج مرض الثلاسيميا ويجب أن يكون الدم بجودة عالية وامن والهدف من نقل الدم هو

أ_ ضمان انتقال كمية كافية من الأكسجين إلى أنسجة الجسم المختلفة

ب_ الحصول على نسبة كافية من الهيموجلوبين لضمان نمو الجسم بشكل طبيعي، والحد من بعض أعراض المرض الناتجة من نقص الدم مثل تشوه الوجه والجمجمة وتضخم الطحال والكبد .

10-1-2 . برنامج نقل الدم المنتظم

نقل الدم يتم من خلال نظام متفق عليه عالميا يشمل اجراءات محددة لضمان سلامة نقل الدم وتحميل أهداف، وتشمل هذه الإجراءات ما يلي:

متى يتم البدء في نقل الدم

و يبدأ مريض الثلاسيميا في نقل الدم المنتظم عندما ينخفض الهيموجلوبين إلى أقل من ٧ اجرام لكل 100 مليليتر مرتين خلال أكثر من أسبوعين أو عندما تظهر بعض مضاعفات المرض حتى وان كان معدل الهيموجلوبين أكثر من 7 جرام لكل ١٠٠ مليليتر ، وقبل نقل الدم يجب أن يتم إجراء اختبار تحديد فصائل الدم وكذلك اختبار الدم المطابق المنع حدوث تفاعلات نقل الدم ، كما يجب إجراء اختبار فحص الأجسام المضادة للمريض قبل كل نقل دم لاختيار كيس الدم المناسب

ما هي مواصفات الدم المنقولة

أ. يجب أن يكون آمن ويشمل ذلك :

. أن يكون من متبرع متطوع سليم من الأمراض المعدية ويفضل ان يكون . هناك عدد محدد من المتبرعين من المنتظمين لكل مريض

. أن يكون تم أجراء الفحوصات اللازمة لضمان سلامة الدم من الأمراض المعدية مثل : الالتهاب الكبدي والايدز وغيرها ،

. أن يكون تم اجراء اختبارات التوافق مع المريض

ب ، أن يكون عبارة عن كريات الدم الحمراء فقط

ج. أن يكون حديث التبرع به ولم يمض التبرع به أكثر من أسبوعين .

د . أن يكون خالي من كريات الدم البيضاء ويتم ذلك من خلال ترشيح الدم بواسطة فلتر اما اثناء التبرع بنك الدم أو أثناء نقل الدم بواسطة فلتر خاص لذلك ، وتنقية الدم من كريات الدم البيضاء مهم جدا لمنع تفاعلات نقل الدم وارتفاع درجة الحرارة أثناء نقل الدم

٣ . برنامج نقل الدم المعتمده عالميا :

ويسمى نقل الدم العالمى (Hyper transfusion Regimen) ويهدف هذا البرنامج إلى النقل الدم بكمية كافية لضمان المحافظة على نسبة الهيموجلوبين بمعدل 10-9.5 جرام لكل 100 مليلتر بصفة دائمة قبل نقل الدم

ويمكن تحقيق ذلك بأتباع الخطوات التالية

- يتم نقل الدم بمعدل كل ٢ – ٥ أسابيع حسب حاجة المريض
- كمية الدم تكون بمقدار ١٠ - ١٥ مليلتر لكل كيلو جرام من وزن المريض
- أن تكون نسبة الهيموجلوبين من ١٣ - ١٥ جرام لكل ١٠٠ مليلتر بعد نقل الدم

10-1-3 .مضاعفات نقل الدم

تفاعلات نقل الدم المعاكسة وتشمل .

1 . تفاعلات نقل الدم الحرارية وتحدث بسبب وجود كريات الدم البيضاء وعدم ترشيح الدم وأعراضها ارتفاع في درجة الحرارة أثناء نقل الدم مع رعشة ، ويمكن تفادي هذه المشاكل

باستخدام فلتر الدم لترشيح وتنقية الدم من كريات الدم البيضاء - ٢ . تفاعلات تكسر الدم الحادة وتحدث بسبب خطأ توافق فصائل الدم ويحدثه تكسر شديد لكريات الدم الحمراء ومن أعراضها ارتفاع درجة الحرارة زيادة صفار الجسم وتغير لون البول وانخفاض ضغط الدم وقد تؤدي إلى صدمة دموية وفشل الكلى.

11-1 .علاج زيادة نسبة الحديد بالدم

يرتفع الحديد في الدم عند مرضى الثلاسيميا بسبب زيادة كمية الحديد الذي يحصل علية المريض من نقل الدم المتكرر ، وكذلك يسبب زيادة امتصاص الحديد من الأمعاء عند المرضى وفي حالة عدم التخلص من الكمية الزائدة في الدم تترسب في اعضاء الجسم وتسبب مضاعفات خطيرة ، لذلك علاج زيادة الحديد يشمل :

أ. استخدام الأدوية الطاردة للحديد بصفة مستمرة لمنع زيادة الحديد
ب. في التقليل من كمية الدم المنقول المريض قدر الإمكان
ت. تخفيض نسبة امتصاص الحديد من الأمعاء

11-1-1 .استخدام الأدوية الطاردة الحديد

قبل البدء باستخدام الأدوية يجب إجراء التقييم الطبي لتحديد زيادة نسبة الحديد خلال إجراء الفحوصات الطبية التالية :

1 .تحديد نسبة الحديد (الفيريتين بالدم) Feritin

وهذا الفحص هو الشائع ولكن يتأثر هذا الفحص بعوامل خارجية أخرى لذلك هو ليس دقيق بدرجة عالية

2 .فحص الرنين المغناطيسي الخاص لتحديد نسبة الحديد ويسمى (MRI T2 *)

ويجري لتحديد نسبة ترسب الحديد على القلب والكبد وهو دقيق جداً ومن أفضل الفحوصات ، حيث لا يحتاج إلى تدخل بالجسم بواسطة أجهزة أو أدوات طبية ،

3 . وخزة الكبد (Liver Biopsy)

هذا الاختيار لا يتم إجراءه بصفة روتينية ، حيث يتم من خلال أخذ عينة من الكبد ومن ثم يتم تحديد نسبة الحديد في أنسجة الكبد وهناك مضاعفات لهذا الفحص ، ولكن يعتبر من أدق الفحوصات التي تحدد نسبة الحديد لدى مريض الثلاسيميا

11-2 .مضاعفات ارتفاع الحديد بالجسم عند مرضى الثلاسيميا

هنالك العديد من المضاعفات تحدث للمرضى بسبب الارتفاع العالي للحديد وعدم استخدام الأدوية الطاردة للحديد بانتظام ، وهذه المضاعفات بعضها خطير قد يؤدي للوفاة .

وأهم هذه المضاعفات مايلي

1 . هبوط القلب

مضاعفات القلب تعتبر من أهم مضاعفات ارتفاع الحديد وهي من أخطر المضاعفات ومن الأسباب الرئيسية للوفاة وتزداد نسبة حدوث هذه المضاعفات عند زيادة نسبة الحديد (الفيروتين) الى ٢٥٠٠ ميكروجرام لكل ليتر حيث يحدث ترسب للحديد في عضلة القلب ويؤدي ذلك إلى اضطرابات متعددة تشمل اضطراب نظام القلب وهبوط و وظائف القلب ويكون العلاج بتكثيف استخدام الأدوية الطاردة للحديد مثل استخدام الدسفرل عن طريق الوريد على مدى ٢٤ ساعة بالإضافة إلى استخدام عقار الدفيروبرون هذا بالإضافة إلى استخدام الأدوية الخاصة لتحسين وظيفة القلب وتنظيم اضطراب القلب .

2 .هبوط الكبد

ترسب الحديد بالكبد يؤدي إلى التهاب مزمن بالكبد ينتج عنه تلف خلايا الكبد مما تودي إلى خلل في وظائف الكبد وهبوط الكبد وتزداد مضاعفات الكبد مع وجود التهاب الكبد الوبائي وظهور علامات ارتفاع الحديد بالكبد غالباً ما يكون مؤشر الحدوث مضاعفات القلب ، ويكون العلاج باستخدام الأدوية الطاردة للحديد بشكل مكثف ومنتظم.

3 .مضاعفات الغدد الصماء ارتفاع الحديد تؤثر على معظم الغدد الصماء ولكن بنسب متفاوتة ، وأهم اضطرابات الغدد الصماء نتيجة ارتفاع نسبة الحديد ما يلي :

أ . تأخر البلوغ وضعف وظيفة الغدد التناسلية

يعتبر تأخر البلوغ من أكثر المضاعفات المرتبطة بالغدد الصماء شيوعا وتحدث نتيجة ضعف في إفراز الهرمونات الخاصة بالبلوغ ويكون العلاج باستخدام الهرمونات اللازمة والمتابعة المنتظمة من قبل استشاري الغدد الصماء.

ب. قصر القامة:

قصر القامة من المشاكل الشائعة لدى المرضى خاصة مع عدم الانتظام في العلاج وأسبابها متعددة ومنها ضعف إفراز هرمون النمو بسبب تأثر الغدة النخامية والرعاية الطبية الشاملة تساعد على تفادي هذه المشكلة بالإضافة إلى استخدام بعض الهرمونات الخاصة لتحسين قصر القامة .

ج . قصور الغدد الجار الدرقية

قصور الغدة الجار الدرقية يؤدي إلى اضطراب في الكالسيوم بالدم بالإضافة إلى الهرمون الخاص بتنظيم مستوى الكالسيوم وهذا القصور يؤدي إلى مشكلة هشاشة العظام بالاضافة إلى مشاكل اخرى ويكون العلاج باستخدام عقار الكالسيوم وفيتامين (د)

.

د . مرض السكري

مرض السكري من المضاعفات التي تحدث بنسبة ضئيلة لدى مرض الثلاسيميا نتيجة ترسب الحديد في البنكرياس ، وعند حدوثها يتم تكثيف علاج ازالة الحديد بالإضافة إلى علاج مرض السكري .

4 .قصور الغدة الدرقية

هذه المضاعفات تحدث بنسبة ضئيلة عند مرضى الثلاسيميا وغالبا تكون غير ظاهرة ويتم اكتشافها من خلال برنامج الرعاية الشاملة واجراء الفحوصات الروتينية أثناء زيارة العيادة المشتركة وعلاجها يكون باستخدام هرمون الغدد الدرقية والمتابعة المنتظمة.

5 . هشاشة العظام

هشاشة العظام من المشاكل التي تحدث بنسبة عالية لدى مرضى الثلاسيميا وأسبابها متعددة ومنها قصور وظائف الغدد الصماء وعدم الانتظام في نقل الدم بالإضافة إلى الآثارالجانبية لبعض الأدوية مثل الدسفرال ومن أعراضها حدوث الآلام بالعظام والمفاصل وقد يحدث كسور بالعظام

ويتم التشخيص بواسطة إجراء اختبار تحديد كثافة العظام وعلاجها يكون باستخدام الكالسيوم وفيتامين (د) بالاضافة إلى أدوية أخرى حديثة خاصة بالمرضى

استئصال الطحال

عندما يزداد حجم الطحال عند مرضى الثلاسيميا فأنه يؤدي إلى زيادة الحاجة إلى نقل كمية أكبر من الدم نتيجة زيادة تكسر الدم بالطحال وزيادة نقل الدم تؤدي إلى زيادة نسبة الحديد بالدم ويحدث تضخم الطحال في حالة تأخر تشخيص وعلاج مريض الثلاسيميا أو في حالة عدم علاج المريض بالطريقة المثالية وإعطاء الكمية الكافية من الدم للمحافظة على مستوى الهيموجلوبين المثالي من 9.5 -10 جرام لكل ديسيلتر

يتم اتخاذ قرار استئصال الطحال في الحالات التالية :

(1) في حالة زيادة استهلاك الدم المنقول عن المعدل الطبيعي بحيث يكون أكثر من 200 ملليتر لكل كيلو جرام من الجسم في السنة

(٢) التضخم الشديد في حجم الطحال بحيث يكون مصحوبا بأعراض مثل الألم بالبطن والإحساس بالتخمة والامتلاء ، وأيضا عندما يكون الطحال الكبير مبعثاً للقلق من احتمال حدوث تمزق للطحال نتيجة الإصابة في البطن

(٣) في حالة النقص المستمر لكريات الدم البيضاء أو الصفائح الدموية الناتج عن زيادة نشاط الطحال وهدم وتكسير كريات الدم البيضاء والصفائح ، مما ينتج عن ذلك نقص المناعة وزيادة احتمال العدوى البكتيرية وكذلك النزيف المتكرر بسبب الصفائح.

عملية استئصال الطحال ؛

تتم عملية استئصال الطحال بعملية جراحية بواسطة المنظار الجراحي وهي أكثر شيوعا في الوقت الحال ، ولكن ممكن في بعض الحالات يتم الاستئصال بواسطة الجراحة التقليدية من خلال فتح البطن ، وغالبا ما يتم أجراء تقييم لحصوات المرارة قبل الجراحة التأكد من عدم وجود حصوات مرارة حيث أن بعض مرضى الثلاسيميا تحدث لهم مضاعفات تكوين حصوات المرارة و حالة وجود حصوات يتم إزالة واستخراج الحصوات أثناء استئصال الطحال .

مضاعفات استئصال الطحال

أهم مضاعفات استئصال الطحال ما يلي :

(1) التسمم الجرثومي الدموي

الطحال له وظيفة مهمة لدى الأطفال وهي اعطاء مناعة خاصة ضد بعض انواع البكتيرية وعند استئصال الطحال تزداد مخاطر الإصابة بالالتهابات البكتيرية التي تؤدي الى تسمم الدم في حالة عدم اتباع الإجراءات الوقائية

(٢) ارتفاع عدد الصفائح الدموية بشكل كبير قد تصل الى 2 مليون لكل مليليتر مكعب وارتفاع عدد الصفائح قد يؤدي إلى حدوث جلطات دموية في بعض شرايين الدم خاصية مع زيادة احتمالية التجلط لدى مرضى الثلاسيميا

`12-1 .الرعاية الطبية الشاملة لمريض التلاسيميا

مرض التلاسيميا من الأمراض الوراثية المزمنة يستمر مع المريض مدى الحياة في حالة عدم اجراء زراعة نخاع لذلك يتطلب على المريض وإفراد أسرته التعايش مع المرض ليتمكن المريض من العيش حياة سعيدة ومستقرة، وممارسة الأعمال الاجتماعية وشؤون الحياة اليومية ويتحقق ذلك بالاهتمام المنتظم بكل ما يتعلق بحالته المرضية والتقيد بتعليمات الأطباء ضمن برنامج الرعاية الطبيبة الشاملة والتي تتضمن ما يلي :

١ - المتابعة المنتظمة بأحد مراكز التلاسيميا والتي يتوفر فيها الفريق الطبي المتكامل والمكان المناسب، بالمستشفى أو مجاور لمستشفى عام يتوفر فيه المرافق اللازمة وعلى أن يشمل الفريق الطبي ما يلي :

أ. طبيب أمراض دم.
ب. ممرضات متدربات
ت. أخصائية اجتماعية.

٢ - نقل الدم المنتظم يجب على المريض الالتزام بنقل الدم ضمن برنامج نقل الدم المنتظم بالمركز للحفاظ على مستوى الهيموجلوبين المطلوب

٣ - استخدام الأدوية الطاردة للحديد بانتظام مع متابعة نسبة الحديد (الفروتين) بالدم بصفة دورية والمحافظة على المعدل المطلوب

٤- المتابعة بالعيادة المشتركة مع التخصصات الطبية الأخرى ينصح مريض الثلاسيميا بالمتابعة بالعيادة المشتركة أو لدى استشاريين في التخصصات الطبية الأخرى التي يحتاج إليها مريض الثلاسيميا مثل استشاري الغدد الصماء واستشاري الجهاز الهضمي وكذلك استشاري النساء والتوليد ، وذلك لعلاج ومتابعة المضاعفات الناتجة عن ارتفاع نسبة حديد الجسم .

ه - استخدام الأدوية الأخرى بانتظام

هنالك أدوية أخرى يتم صرفها من قبل الطبيب المعالج أو استشاري التخصصات العلمية الأخرى حسب حالة المريض لذلك مثل دواء البنسلين بعد استئصال الطحال او أدوية هشاشة العظام أو أدوية نقص النمو والبلوغ وغير ذلك.

13-1 .مضاعفات العدوى بسبب نقل الدم

نقل الدم يسبب نقل عدوى لبعض الأمراض لكنها نادرة الحدوث في الوقت الحالي للتطور الكبير الذي حدث في التقنية واجراء الفحوصات بدقة من المتبرعين والتأكد من سلامة الدم قبل نقله للمرضى ومن أهم الأمراض التي تنتقل بالدم ما يلي

(1)الالتهاب الكبدي (ج)

وهو من أكثر الأنواع شيوعا لذلك ينصح باجراء فحص دوري للمرضى لمعرفة هل إصابتهم أو حملهم لهذا الفيروس وغالباً تكون الأعراض صامتة وعندما يتطور المرض تحدث مضاعفات والتهابات مزمنة قد تتطور إلى فشل الكبد والعلاج يكون باستخدام الأدوية الخاصة بهذا الفيروس وهي الانترفيرون و الرايبافارين وهناك آثار جانبية لهذه الأدوية لذلك يجب أن يتم العلاج من قبل استشاري الجهاز الهضمي والكبد المختص في علاج مثل هذه الحالات

(٢) الالتهاب الكبدي (ب)

لقد حدث انخفاض كبير في نسبة العدوى من هذا الفيروس بسبب سياسة التطعيم الهذا الفيروس في معظم دول العالم ، وعلاج المرض يكون باستخدام العقارات الخاصة بالقيروس

(٣) الملاريا

قد تنتقل الملاريا من خلال نقل الدم ولكن بنسبة نادرة جدا وعند وجود احتمال حدوث هذا المرض يتم إجراء الاختبارات اللازمة للتشخيص ومن ثم العلاج.

14-1 .الحياة الاجتماعية ومريض الثلاسيميا

مرض الثلاسيميا كما هو معلوم يعتبر من الأمراض المزمنة التي لها تأثيراتها الاجتماعية والنفسية المهمة وهي تؤثر على جميع أفراد الأسرة ، لذلك يجب أن يكون التعامل مع هذه الأمراض من خلال فريق طبي متكامل يهتم بجميع الجوانب الخاصة بالمريض من الأمور الطبية والاجتماعية والنفسية ، وعليه يجب ان يكون ضمن الفريق أخصائي اجتماعي ونفسي ، وعلى المريض التعايش مع المرض ومواجهة المصاعب في نقل الدم المستمر وأخذ عقار ازالة الحديد المنتظم وتحمل مضاعفاته طوال الحياة ، وعلى الفريق المعالج تهيئة المكان المناسب ليصبح المريض أحد أفراد أسرة العلاج ويعمل الجميع كفريق واحد ، ويؤدي هذا العمل المتكامل والمنتظم إلى إمداد الأطباء بقرصة جيدة لتنمية وتطوير حياة المريض البدنية والعاطفية والاجتماعية

وإذا تم التعاون بين الفريق المعالج والمريض لتحقيق التوازن بين المرض وعلاجه يستطيع مريض الثلاسيميا أن يتمتع بنمط حياة طبيعي ويعيش التطور البدني والعاطفي منذ الطفولة حتى سن البلوغ وتكوين الأسرة

وتشمل الحياة الاجتماعية لمريض الثلاسيميا ما يلي :

☆ المدرسة

يستطيع مريض الثلاسيميا أن يتعلم بالمدرسة مثل بقية الأطفال الأصحاء دون الحاجة إلى مساعدة إضافية فقط يحتاج إلى المحافظة على مستوى الهيموجلوبين حسب الموصى به والانتظام في العلاج الموصى به من الطبيب وهنالك نماذج من المرضى أنهوا تعليمهم الجامعي وحصلوا على أعلى الشهادات العلمية ومنهم الأطباء والصيادلة والعلماء

☆البيت

يجب على الأسرة توفير البيئة المناسبة للمريض في المنزل ودعمه وتشجيعه على الانتظام في العلاج ، كما ينصح باخذ الحذر بشان مخاطر تربية الحيوانات الأليفة حيث أن بعض الحيوانات قد تكون أحد أسباب انتقال العدوى الفيروسية للمريض .

☆ العمل

مريض الثلاسيميا لديه القدرة على العمل لذلك يجب تشجيعه على الانخراط و العمل والحصول على التعليم والمهارات المناسبة التي تساعده على العمل ، وأيضا على أصحابه العمل تفهم حالة المريض ومساعدته على الانتظام في نقل الدم والعلاج .

☆الأسرة

يستطيع مريض الثلاسيميا تكوين أسرة وممارسة حياته الزوجية بشكل طبيعي و الإنجاب، ولكن قد يحتاج إلى دعم ومساعدة من قبل الأطباء المختصين في الغدد الصماء لعلاج بعض مشاكل تأخر البلوغ والمشاكل الجنسية .

☆ الحمل

يمكن لمريضة الثلاسيميا الحمل ولكن يجب أن يتم ذلك تحت إشراف طبي متخصص من قبل طبيب النساء والتوليد والتخصصات الأخرى اللازمة مثل الغدد الصماء والقلب والجهاز الهضمي وغير ذلك، ويجب أن تكون متابعة الحمل بمراكز متخصصة .

☆السفر

يحمل السفر درجة من المخاطر تتزايد إذا لم يستطيع المريض أن يعود بسرعة لمركز العلاج الأساسي وتلقي العلاج أثناء سفره عن مركز متخصص أو لدى خبراء علاج الثلاسيميا، لذلك يجب على المريض قبل السفر مراجعة طبيبه ليقوم بتزويده بالمعلومات الأساسية وأيضاً بالمراكز المتاحة و المناسبة للعلاج أثناء سفره وكذلك تزويده بتقرير طبي عن حالته الصحية، كما يجب عليه أخذ التطعيمات المناسبة قبل السفر إلى بعض الدول الموبوءة ببعض الأمراض المعدية.

☆ الأنشطة الاجتماعية

على الفريق الطبي المعالج وأفراد الأسرة تشجيع مريض الثلاسيميا على ممارسة النشاط البدني والاستمتاع بالأنشطة الترفيهية والمشاركة في المناسبات والأنشطة الاجتماعية التي تعقد سنويا بمناسبة اليوم العالمي للثلاسيميا والمناسبات الأخرى

وليس هناك سبب لمنعهم من المشاركة في الأنشطة البدنية إلا إذا كان هناك شروط طبية تحول دون ذلك مثل تضخم الطحال الشديد وهشاشة العظام التي قد تعرضهم للكسور ، كذلك ليس هناك ما يمنعهم من قيادة السيارات .

15-1. التغذية الخاصة بمرضى الثلاسيميا

مريض الثلاسيميا يحتاج إلى تغذية سليمة لكي يتمكن من النمو الطبيعي ، ونقصد بالتغذية السليمة هي أن يتم تزويد الجسم بالعناصر الغذائية اللازمة لنمو الجسم ، ونعني بذلك الغذاء المتوازن والمتكامل الذي يمد الجسم بالعناصر الغذائية الأساسية وهي البروتينات والكربوهيدرات والدهون بالإضافة إلى المعادن والفيتامينات

ونظراً لارتفاع نسبة الحديد بالدم لدى معظم مرضى الثلاسيميا نتيجة لزيادة امتصاص الحديد من الأمعاء بالإضافة إلى نقل الدم المتكرر، لذلك يجب على مريض الثلاسيميا إتباع الإرشادات الغذائية التالية

1. عدم الإكثار من الأغذية الغنية بالحديد مثل الكبد واللحوم الحيوانية، صفار البيض ، الفواكه المجففة (التين ، المشمش ، الزبيب) ، الخضروات الورقية ، العسل الأسود .
2. التقليل من العناصر التي تزيد من امتصاص الحديد في الطعام
   أ. مثل فيتامين ج الموجود في الليمون و البرتقال ، والفلفل
   ب. حمض التارتارك tartaric acid الموجود في الجزر ، البطاطا الملفوف
   ت. السيستين Cystein الموجود في بروتين لحم العجل ، الغنم ، الدجاج والسمك
   ث. المواد المخمرة الموجودة في الخل صلصة الصويا

٣. الإكثار من الأطعمة أو العناصر التي تخفف من امتصاص الحديد وأهم الأطعمة التي تقلل من امتحاص الحديد ما يلي

- مشتقات الحليب

إن عنصر الكالسيوم الموجود بوفرة في الحليب واللبن والجبن وغيرها من مشتقات الحليب تقلل من امتصاص عنصر الحديد ، لذلك ينصح مرضى الثلاسيميا بتناول كوب من الحليب

عند تناولهم اللحوم الحمراء ، وكذلك استخدام الحليب واللبن ومشتقاتهما في إعداد الأطعمة التي تحتوي على اللحوم

- الحبوب :

تساهم حبوب القمح والذرة و الشوفان بتقليل امتصاص الحديد

- الشاي والقهوة

شرب الشاي والقهوة يومياً وخاصة مع وجبات الطعام يقلل من امتصاص الحديد، ويفضل أخذ هذه المشروبات مع الحليب.

ما هي المواد الغذائية التي تحتوي على نسبة قليلة من الحديد ويمكن لمرضى الثلاسيميا تاولها :

- الخبز العربي ، بياض البيض ، سمك الهامور ، الزبدة واللبنية

- الفواكه : مثل التفاح ، الموز ، التوت

- الخضار : مثل الملفوف ، الخيار ، الكوسا ، الباذنجان ، البطاطا

- العصائر : الجريب فروت ، العنب ، المانجو البرتقال

- الدهون الحيوانية والزيوت النباتية

16-1 .الوراثة والمرض Genetic and Disease

تنتقل الثلاسيميا من الأباء الى اطفالهم عن طريق انواع من الزواجات

" اولا : اذا كان الوالدان غير حاملين للسمة الوراثية للمرض فليس هناك احتمال أن يورثا اطفالهما سمة الثلاسيميا أو الثلاسيميا الكبيرة فجميع اطفالهم سيكون دمهم طبيعيا

"ثانيا: اذا كان احد الوالدين ، يحمل سمة الثلاسيميا والآخر لا يحملها فهناك احتمال قدره واحد الى اثنين (٥٠ %) ان يحمل كل طفل من اطفالهم سمة الثلاسيميا ولكن لن يصاب أيا منهم بالثلاسيميا الكبيرة .

"ثالثا: اذا كان الوالدان يحملان سمة الثلاسيميا فان اطفالهم قد يكون لديهم سمة الثلاسيميا أو قد يكون دمهم طبيعيا تماما أو قد يكونوا مصابين بالثلاسيميا الكبيرة ففي كل حالة حمل هناك احتمال

4 : 1 (٢٥ %) أن يكون دم الطفل القادم طبيعيا و احتمال 4 : ٢ (50%) أن يكون حاملا لسمة الثلاسيميا واحتمال 1:4 (% ٢٥) أن يكون مصابا بالثلاسيميا الكبيرة .

17-1.العلاج Treatment

تعد الثلاسيميا من المشاكل والأمراض الوراثية للصحة العامة وطرائق علاجها على الرغم من انها مكلفة ومتعبة وتتطلب وقت وجهد ولكن يجب على الأزواج اجراء الفحص المختبري لمعرفة ما إن كانوا يحملون الجين المسبب للمرض وذلك للحفاظ على نسل خال من الاصابة بالثلاسيميا ويتم ذلك عن طريق وحدات خاصة ومجهزة بكل المعدات الضرورية لذلك مع موظفين خبراء .

يحتاج مرضى الثلاسيميا الى الرعاية المستمرة والعلاج الدائم طيلة فترة حياة المريض على الرغم من كونه يستطيع أن يؤدي كافة فعالياته الحيوية اليومية بصورة طبيعية. مع ذلك فان الابادة التامة الموضوعية النهائية لهذا المرض لديها طريق طويل اذ لاتزال عمليات نقل نخاع العظم (BMT) بعيدة من ان تحل هذه المشكلة ولا تزال الأبحاث مستمرة لإيجاد طرائق جديدة ذات فعالية اكثر وتكلفة اقل والتي تتضمن تأثير دوائي على الهيموجلوبين الولادي (خضاب الدم الولادي) بدل عن عمليات نقل الدم المستمر للمريض مع امكانية البحث عن المعالجة الجينية ان القصور في علاج الثلاسيميا له عواقبه على أعضاء الجسم المختلفة سواء على عمليات نقل الدم أو زيادة مخزون الحديد ، تتضمن طرائق علاج مرضى الثلاسيميا:

*. عملية نقل الدم Blood transfusion

*. اعطاء حقن الديسفيرال مع فيتامين C

*. عملية قطع الطحال Splenectomy

*. اعطاء حامض الفوليك folic acid

.*عملية زرع نخاع العظم Bone marrow transplantation

المصادر

1. الجواري ، مقداد (٢٠٠٢) . السمة الثلاسيميا " افاق طبية ، العدد السابع ، كانون الثاني ، ص ٢٣ - ٢٧ .
2. الحمداني ، مزاحم بشير (٢٠٠١) . " الثلاسيميا " مركز ابن الأثير لامراض فقر الدم الوراثية ، العدد الأول ، أيار حزيران .
3. الجوادي ، ولاء عبد الواحد (٢٠٠٠) " دراسة بعض مكونات وانزيمات الدم في الأطفال المصابين بالبيتا - ثلاسيميا الكبيرة " رسالة ماجستير ، جامعة الموصل .
4. منظمة الصحة العالمية (١٩٩٩) . المجلة الصحية لشرق المتوسط ، المجلد . ، العدد السادس الخامس
5. thalassemia , Indian Pediatr ; 76: 177 - 184 .

6 - Agarwal , M . B . (2006) : Exjade (ICL 670) : A new oral iron chelator , J . assoc Physicians India : 54 : 214 - 217 .

7 - Al Hawsawi , Z . M . (2010) : Experience with Combination Therapy of Deferiprone and Desferrioxamine in B - Thalassemia Major Patients with Iron Overload at Maternity and Children Hospital , Al Madinah Al Munawarah , Saudi Arabia . Journal of Taibah University Medical Sciences ; 5 (1) : 27 - 35 .

8 - Al - Awamy , B . H . (2000) : Thalassemia syndromes in Saudi Arabia . Saudi Medical Journal ; 21 (1) : 8 - 17)) .

9- Anderson , G . , (1999) : Non - transferrin - bound iron and cellular toxicity . J Gastroenterol Hepatol : 14 : 105 - 108 .

10 - Anderson , G . I . (2009) : Mammalian iron transport , Cell Mel Life Sci . , 66 : 3246 .

11 - Borgna - Pignatti C . (2004) : Thalassemias and related disorders : quantitative disorders of hemoglobin synthesis . Wintrobe ' s Clinical Hematology . Volume 42 . 11th edition . Lippincott Williams & Wilkins . USA : 1319 . 1365 .

12 . Borgna - Pignatti , C . and Castriota - Scanderbeg , A . (1991) : Methods for evaluating iron stores and efficacy of chelation in transfusional hemosiderosis . Haematologica : 76 (5) : 409 13 .

13 - Chern , J . P . ; Lin , K . H . : Lul , M . Y . : Lin , D . T . : Lin . . K . s : Chen , J . D . and Fu , C . C . (2001) : Abnormal glucose tolerance in transfusion dependent beta thalassemic patients Diabetes care : 24 (5) 850 - 854 .

14 - Cianciulli , P . (2009) : Iron Chelation Therapy in Thalassemia Syndromes . Medit J Hemat Infect Dis ; I (I) : open Journal system . Available at : www . mjhid . org / 15 . Fung , E . B and vichinsky , E . P . (2006) : Increased prevalence of iron - overload associated endocrinopathy in

15- Guide line for the clinical management of thalassemia Thalassemia International Federation 2007

16- Zakaria AL Hawsawi , Mona Sairafy , Ahmad Trawa , Mohamadzolaly , Experience with combination therapy of deferring One and desferrionamine in B - Thalassemia major patients with iron overload atmaternity and children hospital AL Madina Mnawarh. Journal of Taibh university medical sciences 2010 , 7