

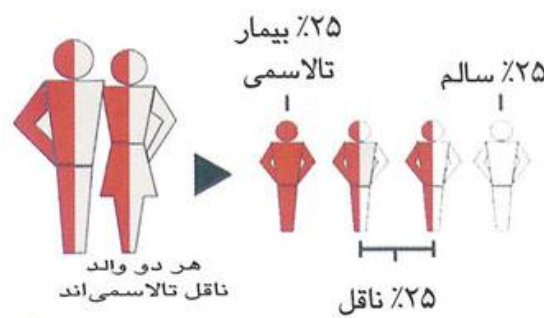
انتقال اکسیژن در خون توسط گلبولهای قرمز و پروتئینی به نام هموگلوبین انجام می گیرد. این پروتئین از دو زنجیره آلفا و دو زنجیره بتا تشکیل شده است. کمبود هر کدام از این زنجیره‌ها باعث بروز بیماری کم خونی ژنتیکی موسوم به تالاسمی می‌شود.

تالاسمی یک واژه یونانی است که از دو کلمه "تالاسا" به معنی دریا و "می" به معنی خون گرفته شده است و به آن آنمی مدیترانه ای یا آنمی کولی و در فارسی کم خونی می گویند. تالاسمی یک بیماری خونی مادرزادی است و به صورت شدید (ماژور) و خفیف (مینور) ظاهر می شود. اگر هر دو والدین دارای ژن معیوب باشند به صورت شدید یعنی ماژور و اگر یکی از والدین فقط ژن معیوب داشته باشد به صورت خفیف یعنی مینور ظاهر می شود.

تالاسمی برای کسانی که نوع مینور را داشته باشند، مشکل ایجاد نمی کند و آنها هم مثل افراد سالم می توانند زندگی کنند و فقط در موقع ازدواج بای د خیلی مراقب باشند. اما برعکس این بیماری، حداکثر آزار خود را به بیماران نوع ماژور می رساند.

### تالاسمی چگونه منتقل می شود؟

اگر یک زن و شوهر هر کدام دارای نوع کم خونی خفیف (مینور) تالاسمی باشند، هر یک از فرزندان آنها ۲۵ درصد احتمال ابتلا به تالاسمی ماژور (کم خونی شدید) را داشته و 50 درصد احتمال تالاسمی مینور و ۲۵ درصد ممکن است سالم باشند.



در نوع ماژور تالاسمی (کم خونی شدید) هموگلوبین خون غیرطبیعی به نام جنینی افزایش یافته و هموگلوبین قرمز خون کاهش پیدا می کند، بنابراین کودکی که این بیماری را در خود دارد کم خون است و به همین دلیل استخوان های صورت شروع به رشد می کنند تا خونسازی بیشتر شود و کم خونی را جبران کنند بنابراین این بیماران دارای قیافه ای مشخص و متمایز از دیگران می باشند. همچنین این کم خونی باعث بزرگ شدن طحال و کبد و تغییر قیافه ظاهری بیمار می شود.

### مشکلات و عوارض عمده بیماری تالاسمی چیست؟

یکی از عوارض این بیماری به علت تزریق مداوم خون است که باعث می شود آهن در بدن این بیماران جمع شده و موجب از بین رفتن تدریجی عملکرد قلب، کبد، لوزالمعده، غدد جنسی و ... می گردد. بیماری هایی نظیر نارسایی قلب و دیابت ناشی از همین فرآیند است. به همین دلیل، این بیماران ناچار به مصرف مداوم و روزانه داروهای دفع کننده آهن هستند که با توجه به اینکه در حال حاضر

اغلب این داروها تزریقی می باشند، ناراحتی زیادی از این نظر به آنها تحمیل می گردد.

یکی دیگر از مشکلات بیماران تالاسمی، خطر ابتلاء آنها به عفونتهایی از قبیل هیپاتیت است که از طریق خون منتقل می شود. هر چند بسیاری از بیماران در گذشته به این عفونت ها مبتلا شده اند اما در حال حاضر روش های غربالگری داوطلبین اهداء خون و کیسه های اهدایی این خطر را به میزان چشمگیری کاهش داده است. از طرف دیگر عوارض شایع این بیماری، پوکی استخوان زودرس ناشی از نازک شدن دیواره استخوان است.

### طحال برداری

تالاسمی روی طحال بیمار نیز تاثیر می گذارد. در بیماران تالاسمی به دلیل اینکه گلبول های خون ساختمان و شکل و کار غیرطبیعی دارند، زودتر از موعد مقرر (۱۲۰ روز عمر طبیعی گلبول قرمز می باشد) از بین می روند. گورستان و محل تخریب گلبول ها، طحال است و اگر پزشک متوجه شود که به علت بزرگی و یا فقط پرکاری طحال، نیاز به خون بالا می رود و یا اینکه هموگلوبین پس از تزریق خون در فاصله زمان کمتری سریعاً پایین می افتد در آن صورت تصمیم می گیرد که طحال جراحی و از بدن خارج شود. ولی سن ایده آل بالای ۵ سال است. زیرا در سنین پایینتر خطر بیماری های عفونی مهلک وجود دارد؛ بنابراین حتی در سنین بالاتر از ۵ سال که طحال برداری انجام می گیرد، مصرف پنی سیلین و تزریق واکسن پنوموкок برای جلوگیری از عفونت بدن ضروری است.

# تالاسمی

گردآوری:

سمیه زهرایی فرد

کارشناس ارشد پرستاری

۱۳۹۱

لازم است بیمار تالاسمی در سنین بالا توسط متخصصین قلب، کلیه، چشم، گوش، غدد و ... مورد معاینه قرار گیرد.

## چگونه می توان جذب آهن مواد غذایی را کاهش داد؟

- انواع گوشت قرمز، ماهی و قسمت های تیره ی گوشت مرغ و بوقلمون جگر و قلوه منابع غنی از آهن هستند. بنابراین بهتر است بیماران تالاسمی مصرف این مواد غذایی را محدود کرده و به جای گوشت قرمز از پروتئین های گیاهی یا از قسمت های سفید مرغ که حاوی آهن کمتری است، استفاده کنند.
- سبوس گندم، ذرت، جو دوسر، برنج و حبوباتی مثل سویا، لوبیا، عدس و نخود باعث کاهش جذب آهن می شوند. بنابراین خوب است که مقدار زیادی غلات در رژیم غذایی روزانه گنجانده شود.
- شیر، پنیر و ماست جذب آهن را کاهش می دهند. همچنین کلسیم موجود در این مواد غذایی برای پیشگیری از پوکی استخوان نیز اهمیت دارد.
- بهتر است از مصرف میوه ها و سبزی ها به همراه وعده ی غذایی یا بلافاصله پس از آن خودداری کنید زیرا جذب آهن را افزایش می دهد.

## منابع:

1- thalassemia, available from:

<http://www.mdconsult.com/das/patient>

(2012)

2- thalassemia, available from:

<http://www.tebyan.net/newindex.aspx?pid=192534>