

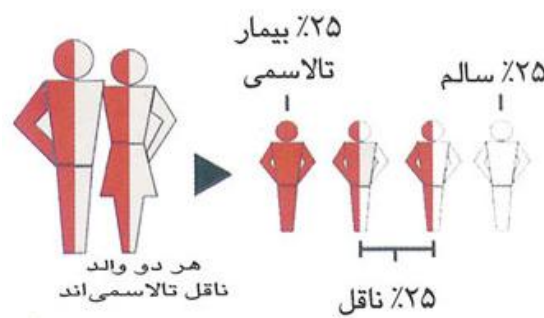
انتقال اکسیژن در خون توسط گلبولهای قرمز و پروتئینی به نام هموگلوبین انجام می‌گیرد. این پروتئین از دو زنجیره آلفا و دو زنجیره بتا تشکیل شده است. کمبود هر کدام از این زنجیره‌ها باعث بروز بیماری کم خونی ژنتیکی موسوم به تالاسمی می‌شود.

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 مدیترانه‌ای یا آنمی کولی و در فارسی کم خونی می‌گویند. تالاسمی یک بیماری خونی مادرزادی است و به صورت شدید (ماژور) و خفیف (مینور) ظاهر می‌شود. 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 می‌شود.

تالاسمی برای کسانی که نوع مینور را داشته باشند، مشکل ایجاد نمی‌کند و آنها هم مثل افراد سالم می‌توانند زندگی کنند و فقط در موقع ازدواج باید خیلی مراقب باشند. اما برعکس این بیماری، حداکثر آزار خود را به بیماران نوع ماژور می‌رساند.

### تالاسمی چگونه منتقل می‌شود؟

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 می‌کند، بنابراین کودکی که این بیماری را در خود دارد کم خون است و به همین دلیل استخوان‌های صورت شروع به رشد می‌کنند تا خونسازی بیشتر شود و کم خونی را جبران کنند بنابراین این بیماران دارای قیافه‌ای مشخص و متمایز از دیگران می‌باشند. همچنین این کم خونی باعث بزرگ شدن طحال و کبد و تغییر قیافه ظاهری بیمار می‌شود.



### مشکلات و عوارض عمده بیماری تالاسمی چیست؟

یکی از عوارض این بیماری به علت تزریق مداوم خون است که باعث می‌شود آهن در بدن این بیماران جمع شده و موجب از بین رفتن تدریجی

عملکرد قلب، کبد، لوزالمعده، غدد جنسی و ... می‌گردد. بیماری‌هایی نظیر نارسایی قلب و دیابت ناشی از همین فرآیند است. به همین دلیل، این بیماران ناچار به مصرف مداوم و روزانه داروهای دفع‌کننده آهن هستند که با توجه به اینکه در حال حاضر اغلب این داروها تزریقی می‌باشند، ناراحتی زیادی از این نظر به آنها تحمیل می‌گردد.

یکی دیگر از مشکلات بیماران تالاسمی، خطر ابتلاء آنها به عفونتهایی از قبیل هیپاتیت است که از طریق خون منتقل می‌شود. هر چند بسیاری از بیماران در گذشته به این عفونت‌ها مبتلا شده‌اند اما در حال حاضر روش‌های غربالگری داوطلبین اهداء خون و کیسه‌های 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 می‌گذارد. در بیماران تالاسمی به دلیل اینکه گلبول‌های خون ساختمان و شکل و کار غیرطبیعی دارند، زودتر از موعد مقرر (۱۲۰ روز عمر طبیعی گلبول قرمز می‌باشد) از بین می‌روند. گورستان و محل تخریب گلبول‌ها، طحال است و اگر پزشک متوجه شود که به علت بزرگی و یا فقط پرکاری طحال، نیاز به



فوق تخصص

مرکز آموزشی درمانی نمازی

واحد آموزش ضمن خدمت

# تالاسمی



## PT-HO-32

گردآوری: سمیه زهرایی فرد کارشناس ارشد پرستاری

بازبینی: اشرف معمارزاده کارشناس ارشد NICU

استاد علمی: دکتر حمید رضا فروتن فوق تخصص جراحی کودکان

۱۳۹۵

- 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.

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 پنوموکوک برای جلوگیری از عفونت بدن ضروری است.

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.

### منابع:

1- thalassemia, available from:

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

(2012)

2- thalassemia, available from:

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

=192534