



راهنمای پرستار هموگلوبینوپاتی



THALASSAEMIA
INTERNATIONAL
FEDERATION



مرکز تحقیقات



بناد امور بیماری های خاص
CHARITY FOUNDATION
FOR SPECIAL DISEASES

ISBN No: 6-02-717-9963-978

©2012 Teamup Creations Ltd

14 Othonos str, 1016 Nicosia

All rights reserved.

The publication contains the collective views of an international group of experts and Does not necessarily represent the decisions or the stated policy of the Thalassaemia International Federation.

Printed in Nicosia, Cyprus.

Thalassaemia International Federation

P.O. Box 28807, Nicosia 2083, Cyprus

Tel. 129 319 22 357+

Fax. 552 314 22 357+

Email: thalassaemia@cytanet.com.cy

Website: www.thalassaemia.org.cy



راهنمای پرستار هموگلوبینوپاتی

A GUIDE FOR THE HEMOGLOBINOPATHY NURSE

نویت و سال چاپ: اول/۱۳۹۵

مترجمین: ندا جلیلیان - امین کوبایی

زیر نظر دکتر آزیتا آذر کیوان (متخصص کودکان، فوق تخصص هماتولوژی انکولوژی کودکان،

دانشیار موسسه عالی آموزشی و پژوهشی طب انتقال خون، مرکز تحقیقات، درمانگاه

تالاسمی - تهران، ایران)

راهنمای پرستار هموگلوبینوپاتی



بنیاد امور بیماری‌های خاص
CHARITY FOUNDATION
FOR SPECIAL DISEASES

مقدمه

بنیاد امور بیماری‌های خاص به عنوان یک نهاد مردمی و غیر دولتی فعالیت خود را به منظور سازماندهی و ارتقای وضعیت بیماری‌های خاص در زمینه‌های مختلف درمانی، دارویی، آموزشی، پیشگیری و اجتماعی آغاز نموده است.

با توجه به ضرورت آشنایی عموم مردم و نیز دست‌اندرکاران امور درمانی با بیماری‌های خاص، آموزش یکی از اولویت‌های بنیاد امور بیماری‌های خاص می‌باشد. برپایی همایش‌های علمی و انتشار مواد آموزشی (دفترک، پوستر، کتابچه وغیره) یکی از فعالیت‌های اصلی بنیاد طرف ۱۰ سال اخیر بوده است.

با فراهم کردن این مواد آموزشی، بنیاد امور بیماری‌های خاص تلاش کرده است تا اطلاعات مورد نیاز بیماران را فراهم کند و از این طریق گامی برای بهبود سلامت جامعه بردارد.

فعالیت‌های بنیاد امور بیماری‌های خاص در رابطه با تالاسمی

این بنیاد به عنوان یکی از بزرگترین سازمان‌های مردم نهاد ایران که بیماران خاص از جمله مبتلایان به تالاسمی را حمایت می‌کند، هدف اصلی خود را آموزش، پیشگیری، کنترل و کاهش آسیب تالاسمی و درمان آن در کشور تعیین کرده است. این بنیاد با تحت پوشش قراردادن حدود ۳۰۰۰ بیمار تالاسمی در حال حاضر با پرداخت کمک هزینه برای آزمایش‌های تشخیصی، همواره این بیماران را حمایت می‌کند.

بنیاد امور بیماری‌های خاص

فدراسیون بین المللی تالاسمی یک سازمان غیردولتی (NGO) است که در سال ۱۹۸۷ توسط گروه کوچکی از بیماران و سرپرستان آن‌ها به نمایندگی از انجمن ملی تالاسمی که عمدتاً از کشورهای قبرس، یونان، انگلستان، ایالات متحده آمریکا و ایتالیا تشکیل شده است، تأسیس شد. این کشورها، کشورهایی هستند که برای اولین بار تالاسمی در آن‌ها به عنوان یک مسئله مهم سلامت عمومی تشخیص داده شد، جایی که اولین برنامه‌ها برای کنترل تالاسمی نظیر پیشگیری از تالاسمی و مدیریت بالینی شروع به ترویج آگاهی و اجرای برنامه‌ها شدند. و تعدادی از ارگان‌های بهداشتی دیگر و نیز (WHO) تیف از سال ۱۹۹۶ با سازمان بهداشت جهانی بهداشت سازمان‌های بیمار محور، به صورت رسمی کار کرده است.

مأموریت

توسعه برنامه‌های ملی کنترل بیماری؛ شامل هردو جزء پیشگیری و درمان و نیز استقرار برنامه‌های فوق در کشورهایی که این بیماری در آنجا رایج است.

چشم‌انداز

ایجاد امکان دسترسی برابر به مراقبت‌های بهداشتی با کیفیت برای همه بیماران مبتلا به تالاسمی، صرف نظر از هرجایی که ممکن است در آن زندگی کنند.

اهداف

اهداف این فدراسیون از پرداختن موثر به نیازهای خانواده‌جهانی تالاسمی از زمان تاسیش به همان شکل، ثابت باقی مانده است و عبارتند از: تاسیس انجمن‌های جدید بیماران مبتلا به تالاسمی، سرپرستان بیماران و نیز ارتقای انجمن‌های موجود.

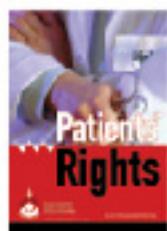
□ تشویق کردن، انگیزه دادن و حمایت کردن از مطالعات و تحقیقات به منظور بهبود بیشتر استراتژی‌های پیشگیری و مراقبت بالینی و در نهایت دستیابی به درمان موفقیت‌آمیزی که انتظار داشتیم به آن برسیم

□ گسترش دانش و تجربیات به دست آمده از کشورهایی که در برنامه‌های پیشگیری و درمان برای افراد نیازمند این برنامه‌ها موفق بوده‌اند.

تایین زمان

تیف به فدراسیونی تبدیل شده است که ۱۰۲ انجمن عضواز ۶۰ کشور جهان زیر چتر آن هستند و از حقوق بیماران برای دست‌یابی به مراقبت‌های بهداشتی با کیفیت حمایت می‌کنند. برنامه‌ی آموزشی آن، بر روی نیازهای بیماران، سرپرستان، پیشکان و در مقیاس بزرگتر جامعه، متمرکز بوده است و هنوز هم در میان قوی‌ترین ابزارهای تیف برای دسترسی به اهدافش قرار دارد.

از ۱۹۹۰ تاکنون ۶۰ کنفرانس ملی، منطقه‌ای، ۶ کارگاه منطقه‌ای و ۱۴ کنفرانس بین المللی را ساماندهی کرده است و بیش از ۱۵ کتاب را در بیش از ۵۰ کشور دنیا، تهیه، ترجمه، نشر و توزیع کرده است.



به ما بپیوندید ، عضوی از خانواده تالاسمی جهانی ما باشید.
« دانایی، قدرت ما »
« اتحاد ما، قدرت ما : »

فهرست مطالب

۱۰	پیشگفتاری از رئیس و مدیر اجرایی فدراسیون بین المللی تالاسمی (TIF)
۱۰	فدراسیون بین المللی تالاسمی (TIF)
۱۱	مقدمه ای از EDITH AIMIUMU
۱۲	مقدمه ای از ALDINE THOMAS
۱۳	مقدمه ای از PANAYIOTA PANAYIOTOU
۱۴	پیام کلیدی: پیامدهای نقش پرستاری در نظام مراقبت های بهداشتی
۱۶	نقشه نظرات بیماران
۱۸	معرفی علم پرستاری
۱۹	مدیریت وضعیت سلامتی و بیماری
۱۹	کنترل و اطمینان از کیفیت عملکرد های مراقبت بهداشتی - سلامت
۱۹	صلاحیت های سازمانی و نقش اجرایی
۲۰	عملکرد کمکی
۲۰	عملکرد آموزش - تربیت
۲۰	مدیریت موثردر تغییر وضعیتهاي سريع
۲۲	نقش پرستار در مدیریت اختلالات هموگلوبین
۲۳	فصل ۱: معرفی نامه
۲۳	نقش پرستار
۲۴	برقرار ساختن ارتباط
۲۴	پشتیبانی
۲۵	رفتار پرستاران
۲۶	پایبند بودن
۲۶	اعتماد
۲۷	اطلاعات
۲۸	کیفیت زندگی
۲۹	پشتیبانی از خانواده
۲۹	مراقبت چند بعدی
۳۰	فصل ۲: خون و سلول های خونی (RBCS)
۳۰	خون، رود زندگی
۳۰	نقش خون
۳۱	کل خون
۳۲	انواع گروههای خونی

۳۳	هموگلوبین و آهن
۳۵	اساس ژنتیکی تشکیل خون
۳۹	مولکولهای هموگلوبین در هموگلوبینوپاتی
۴۰	فصل ۳: مرور کلی تالاسمی
۴۲	تالاسمی اینتر مدیا « تالاسمی بتا »
۴۲	روندهای بالینی (بتا تالاسمی اینتر مدیا)
۴۳	علائم « بتا تالاسمی اینتر مدیا »
۴۳	درمان
۴۵	عارض بیماری تالاسمی « مازور و اینتر مدیا »
۴۷	فصل ۴: درمان تزریق خون
۴۷	چه بیماری نیازمند تزریق خون است
۴۸	گروههای خونی
۴۸	فیلتر های خون ؛ طول عمر و ذخیره سازی کیسه های خون
۴۹	نقش پرستار در مراقبت های قبل از تزریق خون
۴۹	شناسایی بیماران
۵۰	مستند سازی
۵۱	برقرار ساختن ارتباط
۵۱	پروتکل تزریق خون
۵۳	نقش پرستار در تزریق خون
۵۴	عارض تزریق خون
۵۷	کنترل و درمان واکنش های ناشی تزریق خون
۵۸	نقش پرستار در پیشگیری از واکنش های ناشی از تزریق خون
۶۲	نقش پرستار در موارد مشکوک به واکنش های ناشی از تزریق خون
۶۳	فصل ۵: عفونت در بیماری تالاسمی
۶۳	کم خونی
۶۳	طحال برداری
۶۳	اضافه با آهن
۶۴	تزریق خون
۶۶	فصل ۶: اضافه بار آهن و درمان های آهن زدایی
۶۷	چگونگی آسیب رساندن آهن مازاد به بدن
۶۸	دسفروکسامین

۶۸	چگونگی استفاده کردن از دسفروکسامین
۷۰	اطلاعات عمومی اولیه و رعایت بهداشت
۷۱	دوز دارو
۷۲	سایر راههای تجویز دسفروکسامین
۷۳	عارض همراه با درمان دسفروکسامین
۷۴	دفریپرون
۷۴	موارد مصرف دفریپرون
۷۵	عارض درمان با دفریپرون
۷۶	دفرازیروکس؛ اکسجید
۷۷	عارض درمان با اکسجید
۷۷	نتیجه گیری
۷۸	فصل ۷: ارزیابی بالینی و آزمایشگاهی و پایش بیمار تالاسمی
۸۳	ایمونو پروفیلaksی : (پیشگیری با واکسن)
۸۳	پیشگیری دارویی
۸۴	آزمایشات غدد درون ریز
۸۴	بررسی های دوره ای قلب
۸۵	تست های شنوایی - بینایی
۸۵	پایش رشد:
۸۷	پایش رشد جنسی
۸۹	فصل ۸: مرور کلی به بیماری های سیکل سل (SCD)
۸۹	پترنها و راثتی
۹۰	تشخیص
۹۱	پاتوفیزیولوژی سیکل سل
۹۲	انواع بیماری سیکل سل
۹۴	عارض بیماری سیکل سل
۱۰۹	فصل ۹: مراقبت های درمانی در بیماری سیکل سل
۱۰۹	مدیریت درد در بیماری سیکل سل
۱۱۴	سازماندهی مراقبت های درمانی
۱۱۶	پایش و مراقبت های پرستاری
۱۱۶	درمان عوارض سیکل سل
۱۱۹	تزریق خون

- درمان زخم پا ۱۲۴
- نقش پرستار در سایر مراقبت های بیمار سیکل سل ۱۲۴
- فصل ۱۰: مسائل تغذیه ای و سبک زندگی در بیماران با اختلالات هموگلوبین ۱۲۷
- آهن ۱۲۷
- ویتامین ها ۱۲۸
- دیابت در تالاسمی ۱۳۰
- ورزش در بیماران با اختلالات هموگلوبین ۱۳۱
- سیگار کشیدن ۱۳۱
- مصرف الکل ۱۳۱
- سایر مواد ۱۳۲
- فصل ۱۱: اطلاعات عمومی برای تالاسمی و سیکل سل ۱۳۳
- سوالات رایج و نگرانی های مربوط ۱۳۳
- فصل ۱۲: دیگر رویکردهای درمانی /مراقبتی ۱۳۶
- فصل ۱۳: پیشگیری و مشاوره ژنتیکی دربیماران با اختلالات هموگلوبین ۱۳۹
- نقش مشاوره ۱۴۰
- مشاوره برای زوجینی که در معرض خطر نیستند ۱۴۱
- مشاوره برای زوجین در معرض خطر یا دارای هموگلوبین غیرطبیعی ۱۴۱
- تشخیص پیش از تولد (PND) ۱۴۱
- دقت و درستی در آزمایشات تشخیص پیش از تولد ۱۴۳
- نتایج آزمایشات ۱۴۳
- آزمایشات قبل از لقادیر (PGD) ۱۴۳
- مراقبت از کودک مبتلا ۱۴۴

پیشگفتاری از رئیس و مدیر اجرایی فدراسیون بین المللی تالاسمی (TIF)

هدف فدراسیون بین المللی تالاسمی این است که از دسترسی بیماران تالاسمی در هر کجای دنیا به مراقبت‌های بهداشتی مناسب؛ مطمئن شود با تمرکز بر روی نقش پرستاران در مراقبت از بیماران مبتلا به اختلالات هموگلوبین امید می‌رود که این راهنمایک نقش کلیدی در رسیدن به این هدف را بازی کند.

این کتاب، اولین کتاب از این دست است که توسط TIF منتشر شده و ما تا حد زیادی مدعیون گروه تخصصی پرستارانی هستیم که آن را نوشته‌اند. آنها یک تعهد استثنایی و سخاوت معنوی را با به اشتراک گذاشتن دانش و تجربیات ارزشمندانه برای تکمیل یک چالش وظیفه‌ی زمان بر، نشان دادند.

ما یقین داریم که کار ایشان منفعت بزرگی برای سایر پرستاران ایجاد خواهد کرد، به خصوص آن‌هایی که در کشورهای درحال توسعه هستند؛ مراکزی که اختلالات هموگلوبین در آنجا شایع‌تر است و نیز زیرساخت‌های بهداشتی و خدمات موجود برای بیماری‌های مزمن نظری مراقبت پرستاری نیاز به تقویت و اصلاح فوری دارد.

ما هم چنین می‌دانیم که همواره پیشرفت‌هایی در پزشکی و علوم درحال وقوع است و ممکن است برخی اطلاعات موجود در این کتاب، نیاز به بروز رسانی داشته باشند. TIF تعهد دارد این کار را به طور منظم انجام دهد و در واقع همکاری مداوم پرستاران متخصص، از جمله نویسندهای این کتاب، در این زمینه بسیار ارزشمند است.

پرستار یک نقش حیاتی را در هر تیم پزشکی درگیر در مراقبت از فرد مبتلا به بیماری مزمن نظری اختلال هموگلوبین شامل تالاسمی و سیکل سل بازی می‌کند. این موارد، بیماری‌های فوق العاده چالش برانگیزی هستند که اگر بدون درمان رها شوند کشنده‌اند. با این حال، با به اشتراک گذاشتن آگاهی متخصصین در پیشگیری و درمان آن‌ها، این شرایط می‌توانند به شکل کارآمدی اداره شود.

TIF برای پرستاری، به عنوان یک بخش با ارزش مراقبت از بیمار که فراتر از آن است که تنها یک جزء پزشکی باشد، اهمیت زیادی قائل است.

امیدواریم، این راهنمای پرستاران بیشتری را در سراسر جهان به منظور درگیرشدن در مراقبت از بیماران مبتلا به این گروه از بیماری‌ها، کمک کند و انگیزه دهد.

نویسندهای این کتاب از هرگونه نظر، پیشنهاد و یا دیدگاهی با رویکرد بهبود بیشتر مراقبت در زمینه هموگلوبینوپاتی استقبال می‌کنند.

پانوس انگلزووس / رئیس فدراسیون بین المللی تالاسمی
دکتر اندرولا الفتیور / مدیر اجرایی فدراسیون بین المللی تیف

EDITH AIMIUMU از مقدمه ای

پرستار یک نقش حیاتی را در مراقبت از بیمار مبتلا سیکل سل و تالاسمی بازی می کند، تصور برنامه‌ی مداخله پزشکی درمان یا مراقبتی که پرستار بخش قابل توجهی از آن را ایفا نکند، بسیار دشوار است.

این موضوع علت اهمیت زیاد داشتن یک خدمات پرستاری است که منسجم، بدون نقص و مناسب هم برای کنترل موارد بحران و هم تنظیم جامعه باشد، صرف نظر از اینکه این بیماران در کجای جهان زندگی می کنند.

این کتاب اولین نوع از این قبیل دستورالعمل هاست که برای مراقبت از بیماران مبتلا به کم خونی سیکل سل یا تالاسمی، توسط پرستاران و برای پرستاران نوشته شده است. اطلاعاتی که در این کتاب ارائه شده اند به دقت توسط پرستاران متخصص با تجربه در زمینه هایی نظیر تزریق خون، اضافه بارآهن، غربالگری، مدیریت درد و مشاوره در مراقبت از بیماران مبتلا به هموگلوبینوپاتی‌ها، گردآوری شده‌اند.

کمک به پرستاران در همه جای دنیا به منظور اطمینان یافتن از تأمین کیفیت مراقبت برای همه‌ی بیماران مبتلا به کم خونی سیکل سل یا تالاسمی هدف این کتاب است.

این دستورالعمل‌ها تحت نظر اساقیون بین المللی تالاسمی تهیه شده است که به منظور ارتقای آگاهی در مورد هموگلوبینوپاتی‌ها به خصوص تالاسمی و نیز بر جسته کردن نظرات بیماران و خانواده‌های آنها فعالیت می کند. هدف TIF اطمینان حاصل کردن از (وجود) حقوق برابر برای تمام بیماران در هر کجای دنیا به منظور داشتن مراقبت با کیفیت است. این امر به وسیله‌ی اشاعه‌ی دانش، تجربه و تخصص به دست آمده از کشورهای دارای برنامه‌های پیشگیری و درمانی موفق است که در مناطقی که بیشتر به آن برنامه‌ها نیاز دارند، اطلاع رسانی می‌شود. هموگلوبینوپاتی‌هایی نظیر کم خونی سیکل سل و تالاسمی بر زندگی بیماران تأثیر می‌گذارد و بر زندگی خانواده‌های آنها نیز به شیوه متفاوتی اثر می‌کند. علاوه بر علائم فیزیکی آنها باید، با احساساتی مثل اضطراب، احساس گناه و ترس از ناشناخته های نیز کنار بیایند. پرستار یک نقش حیاتی را در کمک به مدیریت تمام این جوانب بیماری برای بیماران و خانواده‌های آنها ایفا می‌کند.

هم چنین پرستاران به منظور کمک به بیماران برای آگاهی از موقعیت خودشان، آموختن تکنیک های موثر برای خود مدیریتی، جلوگیری از بروز عوارض، روند ادامه درمان از دوران کودکی بیمار به گروه متخصصین مراقبت های بهداشتی بزرگسالان و هم چنین مشاوره های ژنتیک بسیار ضروری هستند. من اطمینان دارم که این دستورالعمل‌ها، پرستاران در سراسر جهان را یاری خواهد کرد تا خدمات ایمن و کارآمد را به بیماران مبتلا به کم خونی سیکل سل و تالاسمی ارائه دهند. و پرستاران را قادر خواهد کرد تا برای مراقبت از بیماران بهترین استفاده را از مهارت‌ها و توانائی‌های منحصر به فردشان بکنند.

ALDINE THOMAS از مقدمه‌ای

کم خونی سیکل سل و تالاسمی، اختلالات آتوزم مغلوبی هستند که افراد بسیاری از نقاط جهان را مبتلا به آن هستند. با این حال کیفیت مراقبتی که بیماران دریافت می‌کنند، تا حد زیادی توسط سطح توسعه‌ی اقتصادی کشوری که در آن زندگی می‌کنند، تعیین شده است.

این دستورالعمل‌ها با هدف اطمینان حاصل کردن از اینکه بیماران در هر کجای دنیا، بهترین درمان ممکن را دریافت می‌کنند، توسط به اشتراک گذاشتن تخصص‌های موجود در مدیریت و پیشگیری از کم خونی سیکل سل و تالاسمی، برای پرستاران تهیه شده است. این دستورالعمل‌ها در نتیجه‌ی ابتکارات فدراسیون بین‌المللی تالاسمی تهیه شده‌اند.

این پروژه با یک ملاقات با ۷ پرستار متخصص از لبنان، قبرس و انگلستان در فوریه ۲۰۱۱ آغاز شد که برای یک جلسه فوق العاده به منظور دادن طرح کلی جهت مرتب سازی اطلاعاتی که می‌تواند به یک پرستار تازه کار در زمینه مراقبت از بیمار مبتلا به هموگلوبینوپاتی کمک کند، گردید. آمده بودند. موضوعات با کمک دکتر اندروا لفتريوس و دکتر میکائيل یا مایکل آنگاستينوپيس، تعیین شدند. Therese khairallah که در مرکز مراقبت از افراد مبتلا به بیماری‌های مزمن در لبنان کار می‌کند مروری بر تالاسمی شامل تعریف، علائم، انواع و نیز درمان کلی و عوارض این بیماری را تألیف کرد.

Najat Ajammi که او نیز در مرکز مراقبت از افراد مبتلا به بیماری‌های مزمن کار می‌کند، مسئول بخشی درمورد مراقبت از بیماران نوجوان (که یک دوره بحرانی برای بیماران است) بود. او باید یک ارزیابی منظم تزریق خون و درمان‌های دارویی را دنبال می‌کرد که آن بیماران را در سنی که فرد ترس متفاوت بودن از دیگران را دارد، جدا از هم سن و سالان خود می‌کند.

همچنین، نوجوانی، زمانی است که بیمار از گروه ارائه دهنده دهنده‌گان مراقبت‌های بهداشتی کودکان که برایش آشنا هستند به خدمات بزرگسالان انتقال داده می‌شود.

Therese Najat، همراه با هم برروی آزمایشات متداول تالاسمی نظیر آزمایشات خون و بررسی‌های ویرهای مثل T2 کار می‌کردند.

Antonia Georgiou، در مرکز تالاسمی قبرس کار می‌کند و مسئول مستند سازی بخش پرستاران در مدیریت افراد مبتلا به تالاسمی شامل حمایت‌های اجتماعی و روانی و نیز اطمینان حاصل کردن از این امر مهم که بیمار قادر به بیان مسائل می‌باشد هم چنین کمک به بیمار برای پیشگیری از کاهش اعتماد به نفس و افسردگی بود.

Christina papadopoulou نیز در مرکز تالاسمی قبرس کار می‌کند و بخش‌هایی از کتاب که درمورد داروهای آهن زدا (chelation)، ارائه اسناد برای در دسترس بودن سه نوع درمان آهن‌زدای فعلی، چگونگی استفاده از آن‌ها، عوارض جانبی و مشاهدات مربوط به آن‌ها را نوشته است.

Antonia Christina و Nasser Roheemun به عنوان یک متخصص جامعه پرستاری در مرکز جرج مارش، در شمال لندن کار می‌کند. ایشان بخش مشاوره ژنتیک بزرگسالان شامل قسمت‌های تشخیص پیش از تولد، و حمایت

از خانواده های دارای کودک مبتلا را نوشته است. ایشان هم چنین درمورد هیدروکسی کاربامید (hydroxycarbamid)، توصیف اینکه هیدروکسی کاربامید چیست و چگونگی مصرف و کنترل بیمار را نوشته است.

ElizabetAimiuwu یک پرستار کودکان متخصص در اختلالات هموگلوبین (هموگلوبینوپاتی ها) در بیمارستان وايتینگتن لندن است. او مسئول بخش تزریق خون سیکل سل و تالاسمی شامل تعویض خون و اطلاعات درمورد گروه های خونی، عوارض و کنترل بود. Aldin Thomas پرستار متخصص بالینی در بخش هموگلوبینوپاتی های بزرگسالان بیمارستان لندن درمورد سیکل سل مطالبی شامل بررسی کلی بیماری و جزئیات درمورد غربالگری آزمایشات، عوارض جانبی و عوارض برروی ارگان ها و سیستم های بدن را نوشته است. این کتاب به منظور استفاده پرستارانی تهیه شده است که برای افراد مبتلا به سیکل سل و تالاسمی؛ مراقبت هایی شامل حمایت گروه مدد جویان و خانواده های ایشان را ارائه می کند. امیدورام که این کتاب برایشان مفید باشد.

PANAYIOTA PANAYIOTOU مقدمه ای از

ارائه شدن مراقبت با کیفیت به افراد مبتلا به تالاسمی و سیکل سل شکل یک مسأله مهم و با ارزش هم برای بیماران و هم برای خانواده های آن هاست. این کتاب، تمام اطلاعات ضروری درمورد این بیماری، درمان آن و نیز دستورالعمل های مراقبتی که توانایی پرستاران در تمام کشورها را برای ارائه خدمات بالا می برد و در نتیجه مراقبت های پرستاری با کیفیت موردنیاز را تأمین می کند، را ارائه می دهد.

پیامدهای نقش پرستاری در نظام مراقبت‌های بهداشتی

مدل‌های مبتکرانه هدفمند شده در جهت مراقبت مبتنی بر پرستار، که برروی جلوگیری از خودمدیریتی بیمار در بیماران مبتلا به بیماری‌های مزمن تمرکز دارد، هم موثرتر و هم کم هزینه‌تر از مدل‌های مراقبتی معمول هستند و یا به همان اندازه موثرند و کمتر هزینه دارند. مولفه‌های کلیدی اضافه برای مدل‌های مراقبت بهداشتی موثرتر و کارآمدتر، مدل‌های مراقبتی مبتنی بر پرستار جامعه محور را به همراه یک تیم میان رشته‌ای که در بردارنده پزشکان مراقبت‌های اولیه می‌باشد، شامل می‌شود.

چنین مداخله پیچیده‌ای، نیازمند پرستارانی می‌باشد که آموزش‌های ویژه‌ای دیده باشند یا تمرینات پیشرفته‌ای را پشت سر گذاشته باشند تا مراقبت‌های ارائه شده توسط دیگر متخصصین سلامت را تکمیل کنند.

مدل‌های مراقبتی جمعی مبتکرانه، جامع و مشارکتی بیمار و خانواده است. این شیوه مبتکرانه، جامع و هماهنگ در انجمن‌های مراقبتی برای بیماران و خانه و خانواده‌ی هر فردی با شرایط بیماری مزمن، پیچیده و موقعیت‌های اجتماعی می‌باشد. شیوه مراقبتی تحت نظرارت پرستار می‌تواند از طریق هزینه‌های برآمده از تبلیغات بیمارستان‌ها و بخش‌های اورژانس برای خانه یا انجمن‌های مراقبتی تأمین مالی شود. برای مثال: پس از مدیریت حجم بیماران حاضر در بیمارستان که درانتظار گزینه‌های دیگری از مراقبت هستند، تعداد تخت‌های بیمارستان برای آزاد کردن صندوق سرمایه و اختصاص مجدد کاهش داده شود.

بنا بر گزارش مستقل از «اوونتاریو» (Ontario) که خود به تنها ۳۷٪ از جمعیت کانادا را شامل می‌شود، تخمین زده می‌شود که در یک سال میلیون‌ها دلار در هزینه‌های مستقیم مراقبت سلامت می‌تواند صرفه‌جویی شود بدین صورت که:

- داشتن پرستارهای فراهم کننده روشهای پیشرفته مراقبت در منزل (home care)
- ادغام شیوه‌های ناظارت پرستاران جهت کاهش بسترهای مجدد بیماران تا ۱۵٪ برای بیماران با شرایط بیماری مزمن
- فراهم کردن انجمن‌های مراقبتی - مبتکرانه و خودمراقبتی بیماران، برای افرادی با نارسایی احتقانی قلب و دیگر بیماری‌های مزمن شناسایی منابع و دلایل رشد بیش از اندازه هزینه سلامت منجر خواهد شد به:
- فراهم‌آوری ناظارت پرستاری مبتکرانه، مراقبت جامع و بازدار پیشگیرانه برای افراد با بیماری‌های مزمن
- تأمین مالی به واسطه کاهش منابع مختص به مراقبت‌های حاد بیمارستانی حاضر و
- داشتن پزشکان و پرستاران ماهر مشتاق به ادامه‌ی کار در در واحدهای اورژانس (حاد) یا

از سال ۱۹۷۹، زمانی که من به عنوان اولین پرستار کم خونی (تالاسمی) و سیکل سل در انگلستان منصوب شدم، ما راه طولانی را پیمودیم.

ما یک برنامه ملی غربالگری برای تالاسمی و سیکل سل داریم و خدماتی بالینی برای افرادی که با این شرایط ناتوان کننده زندگی می‌کنند، بنا نهادیم همچنین استانداردی ملی جهت آموزش و مراقبت تأسیس کردیم. پرستاران متخصص نقش محوری در این داستان موفقیت‌آمیز بازی کرده‌اند، اما آن‌ها هنوز راه درازی در پیش دارند. هر بیمار لایق بالاترین سطح کیفیت مراقبت است و پرستاران متخصص برای محقق ساختن این امر بهترین هستند.



نقطه نظرات بیماران

”من از لحظه‌هایی وحشت دارم که باید رگ‌هایم را در اختیار یک پرستار غیرمتخصص قرار دهم که در یک سازمان اورژانس یا بخش جراحی دیگر کار می‌کند و از سرگذشتم و داستان زندگی‌ام و ارزش سالم نگهداشتمن رگ‌هایم هیچ اطلاعی ندارد.“ (یک بیمار)

”آپه را که من با پرستار متخصص خود در میان گذاشتم هرگز با هیچ فرد دیگری مطرح نکردم.“ (یک بیمار)

”بخش بزرگی از قدردانی و سپاسگزاری من از پزشکان و دولت است که مراقبت‌های پزشکی مناسب و رایگان را برایم فراهم کردند، اما درست به همان اندازه نیز از پرستار متخصص سپاسگزار هستم که طی سال‌های طولانی و دشوار زندگی‌ام مرا کمک کرد تا درمانم را به درستی انجام دهم و آن را ادامه دهم.“ (یک بیمار)

”این پرستار متخصص هموگلوبینوپاتی، از طریق مقام (Advanced Nurse Practitioner (ANP))، یک هماهنگ کننده پرستاران و یا یک پرستار کارمند واحد روز پزشکی، یک منبع اصلی به شمار می‌رود و یک منبع قدرتمند، هم برای تیم سلامت و هم برای تیم پزشکی می‌باشد. بخش عمده‌ای از مسئولیت‌های درمانگاه و هماهنگ کردن مراقبت چند منظوره بردوش پرستار هموگلوبینوپاتی قرار دارد.

موقعیت این نقش، یک تأثیرمستقیم و حیاتی بر مراقبت از بیمار دارد. از دیدگاه یک بیمار، پرستار متخصص هموگلوبینوپاتی، یک متخصص پزشکی مورد اعتماد است که پیچیدگی نگرانی‌ها و چالش‌های پیش روی یک بیمار مبتلا به تالاسمی و یا سرپرست او را درک می‌کند.

پرستار یک دوست متخصص و صمیمی است که توصیه‌های عملی ارائه می‌دهد و در تعیین راه حل برای شرایط بحرانی مربوط به مسائل پزشکی کمک می‌کند. از این رو او یک شریک مهم برای بیمار در برنامه‌ی مدیریت مراقبت می‌باشد.“

Riyad Elbard (عضو هیئت مدیره TIF، یک بیمار)

”مراقبت جوهر پرستاری است.“

Mr. Loizos Perikleous (بیبر هیئت مدیره TIF، یک بیمار)

یک پرستار متخصص، عنصری حیاتی در مدیریت موفق تالاسمی است. هم چنین پرستار متخصص کارشناس مراقبت‌های پزشکی، حمایت‌ها و دلگرمی‌های ماهرانه و تجربه شده‌ای را

”در طول یک دوره درمانی اغلب دشوار، فراهم می‌کند.“ ۱۶

8th MAY

WORLD THALASSAEMIA

Knowledge
the informed patient

Unity is our
within and among associations
organisations and the

"EQUAL CHANCE TO LIFE"

JOIN US THIS YEAR IN THE FIGHT AGAINST HEALTH INEQUALITY AND IN OUR DEDICATION TO THE REALISATION OF EQUAL RIGHTS FOR ALL THALASSAEMIA PATIENTS ACROSS THE WORLD:

Equal access to quality healthcare and other services
Equal status of haemoglobinopathies to other disorders on the priority agenda
Equal recognition and promotion of the rights of patients

تعریف علم پرستاری

پرستاری علمی است که به مشاهده و طبقه‌بندی می‌پردازد و مربوط به روندی است که به وسیله آن افراد سلامت خود را به صورت مثبت تحت تاثیر قرار می‌دهند، همچنین عملی کردن سیاستی است که از این دانش علمی ویژه جهت ارائه به بیماران استفاده می‌کند. (Roy, ۱۹۸۴) هدف از پرستاری جلوگیری از بروز بیماری‌ها، تشخیص‌های پرستاری، مداخلات و توانبخشی برای هر فرد است. (Rogers, ۱۹۷۰)

پرستاری علمی سنجیده جهت فراهم آوردن شرایطی دلخواه در افراد و محیط است. (Orem, ۱۹۸۵) پرستاری در عمل (salvage) تعريف شده است. کمک به هرفرد، خانواده و گروه جهت مشخص کردن و دست یافتن به پتانسیل فیزیکی، ذهنی و اجتماعی در محیطی چالش انگیز که آن‌ها زندگی و کار می‌کنند.

این موضوع پرستاران را ملزم به گسترش و اجرای اعمالی جهت ترویج و حفظ سلامت و جلوگیری از بروز بیماری می‌کند.

پرستاری همچنین شامل برنامه‌ریزی و مراقبت در کنترل بیماری و توانبخشی‌ها و در برگرفتن جنبه‌های فیزیکی، ذهنی و اجتماعی می‌شود، چرا که این موارد بر سلامتی، بیماری، ناتوانی و مرگ تاثیرگذارند.

پرستاران باعث اطمینان بخشی و حضور فعال افراد و خانواده‌هایشان، دوستان، گروه و شبکه‌های اجتماعی در خور در تمامی جنبه‌های مراقبت سلامت‌اند، پس به تشویق در زمینه‌ی خود انکایه و تقویت عزم خود می‌پردازند.

پرستاران همچنین به عنوان شریک با دیگر اعضای حرفها و مشاغلی که در ارتباط با ایجاد سلامت و خدمات مربوط به آن هستند کار می‌کنند.

پرستاری هم یک هنر است و هم علمی است که احتیاج به درک کردن و به کار بردن علم و مهارت در یک نظام مشخص دارد.

پرستاری اطلاعات و تکنیک‌های مشتق شده از علوم انسانی، علوم فیزیکی، اجتماعی، پزشکی و زیست‌شناسی را به خود جلب می‌کند. یک پرستار مسئولیت کارهایی را می‌پذیرد که در حیطه اختیارات لازم در قوانین مراقبت پرستاری است. او خود یک واحد پاسخگوی مستقل برای مراقبتی که ارائه می‌دهد است.

(Benner, ۱۹۸۴)، این موضوع را به رسمیت شناخت که بیشتر اطلاعات پایه‌ای مورد نیاز پرستاری در عمل نهفته است و تنها از طریق فراگرفتن نظریه‌ها به دست نمی‌آید بلکه از طریق یادگیری اینکه چگونه می‌شود یک پرستار موثر بود نیز کسب می‌شوند.

به عبارت دیگر روش ایجاد یک نظریه پرستاری، مشاهده‌ی اینکه یک پرستار چه کاری انجام می‌دهد و درخواست از او برای بازتاب دادن فعالیت‌هایش و سپس توضیح دادن آن‌ها از اطلاعات

بر اساس کار Benner (۱۹۸۹) توضیح داده است که ماهیت پرستاری در مراکز مراقبت‌های بهداشتی اولیه در ایالات متحده امریکا از طریق تحقیقات مبتنی بر مشاهده تجربه شده است. او شش حوزه پرستاری عملی را مشخص کرده است و این حوزه‌ها از مقالات منطقه‌ای به منظور ارائه چهارچوبی برای بررسی ماهیت پرستاری اتخاذ، مقایسه و ترکیب شده‌اند.

مدیریت وضعیت سلامتی و بیماری

این حوزه‌ها شامل نظارت، ارزیابی، هماهنگی و مدیریت وضعیت سلامتی در طول زمان است. پرستار، بیماری حاد و مزمن را تشخیص می‌دهد، تحقیقات را تفسیر می‌کند، مداخلات درمانی مناسب را بر می‌گزیند و بر آن‌ها نظارت می‌کند. بنابراین او می‌تواند به سابقه بیماری در بیمار رسیدگی کند.

کنترل و اطمینان از کیفیت عملکردهای مراقبت‌بهداشتی-سلامت

در این قسمت مسئولیت‌های مرتبط با عملکرد حرفه‌ایی، همچون خود نظارتی و مشاوره گرفتن از افراد مناسب، مطرح شده است. پرستار، به عنوان یک کارورز مستقل، نه تنها از این موضوع مطمئن است که وی فردی ایمن و اثر گذار است، بلکه همکارانش (پزشکان) نیز همانند وی، مطمئن و قابل اعتماد هستند. دقیقاً همین حس را پزشکان برای پرستاران دارند. همچنان این بخش پوشش دهنده چیرگی مهارت‌های حل مساله است که پرستاران آن را نشان می‌دهند. به عنوان مثال، پرستاران ظرفیت ارزیابی این موضوع را دارند که چه چیزی می‌تواند به دستورات پزشکی افزوده شده یا از آن حذف گردد. پرستاران احساس می‌کنند که می‌توانند بازخوردی سازنده را به دیگران در خصوص عملکرد آن‌ها ارائه نمایند.

صلاحیت‌های سازمانی و نقش اجرایی

صلاحیت موجود در این بخش مربوط به خود مدیریتی و مدیریت سیستم مراقبت بهداشتی است. آنچه که در این میان گنجانیده شده، مجموعه‌ای از اولویت‌هایی به افراد، خانواده‌ها و جوامع برای اطمینان از این موضوع است که بسیاری از نیازها، در زمان به جا و مقتضی، پوشش یافته‌اند. این نیازها در ارتباط با کمبودهای موجود پیش روی ستاد اجرایی رویارویی با بوروکراسی ایجاد و حفظ یک گروه درمانی و دستیابی به مراقبت‌های تخصصی به بیماران (در زمان لزوم) است. پرستار، به صورت بین بخشی در مجموعه ایسی از ساختارها، کار می‌کند. چه کلینیک‌های اجتماعی بیمارستان‌ها، چه مدارس و چه محل کار، پرستاران می‌توانند بر روی سیاست‌های بهداشتی-سلامت، دریک سطح استراتژیک، محلی، منطقه‌ای یا ملی اثر گذاشته و برای این منظور، از اولویت‌های موجود و مشارکت فعالانه در برنامه‌ریزی بخش بهداشت، تخصیص منابع و آماده کردن و ارائه گزارشات در تمامی سطوح استفاده می‌کنند.

عملکرد کمکی

در این بخش مهم، ویژگی‌های مربوط به مراقبت و درمان در حوزه پرستاری گنجانیده شده است. چنین بخشی در برگیرنده توانایی برای ایجاد شرایطی در زمینه توانبخشی و درمان، ایجاد حس راحتی، همراه بودن با مریض، چه به صورت فردی، چه در خانواده و چه در جامعه و همچنین مشارکت در درمان در حوزه پرستاری می‌باشد. این نقش یاری رسان، باید این اطمینان را به وجود آورد که فرد، خانواده و جامعه دارای مکریم سطح مشارکت در تمامی برنامه‌هایی‌های صورت گرفته در بخش بهداشت‌سلامت، درمان و مراقبت است. در یک سطح فردی، مدیریت درد بخشی مهمی از این حیطه بوده و پرستار نیز در تعییر درد و انتخاب استراتژی‌های مناسب، کمک می‌کند. در کار با خانواده‌ها و گروه‌ها، پرستار می‌تواند توسعه و گسترش یک جامعه یا خانواده سالم را تسهیل کرده و برای این منظور، از طریق کمک به تنظیم اهداف مناسب، آموزش و ارائه حمایت‌های عاطفی و اطلاعاتی، به ویژه برای کمک به بیماران و عوامل درمانی برای فهم فرایندهای بیماری و علائم آن، استفاده می‌کند.

عملکرد آموزش_تریبیت

در این حوزه، صلاحیت و شایستگی‌های موجود در بخش آموزش سلامت، گنجانیده شده است. به منظور تشویق مردم برای تعییر، پرستار مجبور است آمادگی برای یادگیری را به دست آورده و اطلاعاتی را به صورت مناسب، ارائه کند. در مجموع پرستار باید برای خود مراقبتی آموزش ببیند. برای این منظور، وی باید آمادگی برای نشان دادن تفهیم درست به فرد یا گروه از سلامت و بیماری، وقایع مربوط به موقعیت‌های اجتماعی و اقتصادی و ماهیت محیط پیرامونشان باشد.

مدیریت موثر تغییر سریع موقعیت‌ها

نه تنها پرستاران باید در مورد موقعیت‌های عادی و روزانه مهارت داشته باشند، بلکه باید بدانند چگونه با موقعیت‌های اضطراری روبرو شوند. برای این منظور آن‌ها مجبورند، این مساله را در کرده و در پارهایی از موارد، واکنش‌های سریع را مورد توجه قرار دهند. همچنین آن‌ها باید بتوانند یک موقعیت بحرانی را در بخش مراقبت‌های بهداشت‌سلامت، مدیریت کرده و برای این منظور، از تخصیص مناسب منابع، برای پوشش‌دهی سریع تعییر نیازها، استفاده می‌کنند. برای برخی از پرستارها در تعدادی از کشورها، جنگ یا بلایای طبیعی است که باعث بروز تغییر در موقعیت شده و ممکن است که واکنش به این نوع تغییرات در مقیاسی گسترده، مورد نیاز باشد. یک مثال در این رابطه، سازمان خدمات مراقبتهای بهداشتی، مجری پوشش‌دهی نیازهای مهاجرت پناهندگان می‌باشد. سایر تغییرات سریع دیگر نیز در ارتباط مستقیم با سلامت و بیماری قرار دارد. به عنوان مثال، در موقعیت‌های اپیدمیک، نیاز به برنامه‌های اورژانسی و تخصیص منابع پرستاری دارد. برای افراد و خانواده‌ها، پرستاران باید، به عنوان منبعی برای کمک به آن‌ها به منظور مواجهه با تغییر سرایت بیماری‌سلامت، در نظر گرفته شوند.

در مجموع، این ۶ حوزه توصیفی سودمند از عملکرد پرستاری را به وجود می‌آورند، زیرا می‌توانند به درستی برای تعدادی از حوزه‌ها و ساختارها استفاده شوند. دامنه اجرایی این روش با مشاهده کار پرستار انجام می‌شود و بنابراین، جای هیچ گونه تعجبی نیست که نقش پرستار در ارائه مستقیم مراقبت‌های درمانی، فعالیت‌های بهبود سلامت، و کارهای آموزشی، مطرح می‌شود.

همچنین دامنه این حرفه را می‌توان با سطح قابلیت و شایستگی در ارتباط داشت. برای مثال، کارورز تازه‌کار یا دستیار مراقبت بهداشتی که مبنای دانش محدودی در خصوص حرفه دارد، نیازمند به نوعی حمایت و دستورالعمل در زمینه پیاده‌سازی حرفه است که می‌تواند از سرپرستی عملی بالینی بیمار تا انجام پروتکل‌های درمانی مربوطه باشد. از سوی دیگر، کارشناسی که بر مبنای دانش وسیع و عمیق به کار پرستاری می‌پردازد و نظریه پرستاری را با مهارت تلفیق می‌کند که این کار می‌تواند خلاقیت آمیز و نوآورانه باشد، خواهد توانست به پژوهش بپردازد و حرفه پرستاری را در حیطه کاری در همکاری با دیگران بسط دهد. این تفاوت‌ها در عمل می‌توانند در کیفیت آموزشی انکاس یابند.

منحصر به فرد بودن حرفه پرستاری در توانایی پرستار برای یکپارچه سازی همه دامنه‌های این حرفه نهفته است به رویی که پاسخگوی نیازهای افراد، خانواده‌ها و گروه‌ها باشد و بنابراین برای موقعیتی تفاوت خواهد داشت. پرستار واقعاً کارشناس، خواهد توانست که از قابلیت‌های بسیار متنوعی در حیطه هر دامنه بهره ببرد. حرفه پرستاری کارشناسانه شامل مجموعه‌ای متشكل از دانش و توانایی اندیشیدن در مورد آن و پژوهش و تجربه است.

حرفه پرستاری، امروزه در مراحل مختلفی از توسعه در کشورهای مختلف قرار دارد. راه حل‌های مسائل باید مناسب با نیازهای هر کشور باشند و از طریق تشریک مساعی پرستاران با یکدیگر، مریبان پرستاری، مدیران پرستاری، سایر کارکنان بخش مراقبت‌های بهداشتی و نمایندگان جوامعی که با پرستاران همکاری می‌کنند، باید به این راه حل‌ها رسید. در همه کشورها، راهبردهای اجرایی کردن توصیه‌های کمیته کارشناسی، پیشرفت کرده و به سوی غلبه کردن بر عوامل محدود کننده حرفه پرستاری و توانمند ساختن پرستاران در گوشه و کنار جهان برای تحقق بخشیدن نیروی بالقوه آن‌ها و بیمه کردن سلامتی برای همگان پیش خواهند رفت.



نقش پرستار در مدیریت اختلالات هموگلوبین

پرستاران همواره نقشی بسزا در مراقبت از بیماران عده‌دار می‌شده‌اند. پرستاران کسانی هستند که:

- همدلی و شناخت و همکاری با بیماران و خانواده‌های آن‌ها نشان می‌دهند.
- پاسخگوی نیازهای بیماران یا خانواده‌ها_ مراقبت کنندگان هستند.
- توجه خود را بر بیماران معطوف می‌کنند و مهربان و دلسوز هستند.
- آنها گوش می‌دهند.
- درک می‌کنند.
- پذیرا هستند.
- داوری کوتاه فکرانه ندارند.
- پذیرای دریافت بازخورد هستند.
- اعتماد به نفس دارند.
- مسئولیت پذیر هستند.
- روابطی را با همسالان برقرار می‌کنند.
- ایده‌هایی را به اشتراک می‌گذارند.
- مشارکت اشخاص ذینفع را آسان‌تر می‌کنند.
- در همه مرحله‌ها به نحو مناسبی، اطلاع رسانی می‌کنند.
- درباره شیوه زندگی فعلی، امیدها و آرزوهای بیماران تحقیق می‌کنند.
- تفاوت‌ها_ باورهای فرهنگی، دینی، زبان‌شناختی را به حساب می‌آورند.
- پایبندی به مراقبت پزشکی و سایر مراقبت‌ها را برای رسیدن به تصمیم‌های مشترک درباره چگونگی رسیدگی به مساله «یامسائل» ارزشیابی می‌کنند.
- دانش و آگاهی دارند و به طور همه جانبه دارای اطلاعات جدیدی درباره همه جنبه‌های معالجه و مراقبت‌های دیگر، طبق دستورالعمل‌های ملی «یا بیمارستانی» اجرا شده هستند.
- می‌دانند که چگونه در حیطه سطح توانایی بیماران و خانواده‌های آن‌ها فعالیت کنند.
- طرح‌های مبتکرانه‌ای را ترتیب می‌دهند که پتانسیل‌های افراد را شناخته و آن‌ها را به سمت انگیزه‌ایشان سوق داده و در عین حال اعتماد به نفس آن‌ها را نگه دارد.



نقش پرستار

نقش پرستار دارای اهمیتی اساسی در مهار کردن اختلال‌های مزمنی همچون تالاسمی یا سیکل سل است. یکی از مهم‌ترین جنبه‌های این نقش شامل حمایت کردن از بیماران در سهیم کردن خودشان در سیستم خود مراقبتی می‌باشد.

پرستار دارای تماس مکرر و حتی روزمره‌ای با بیمار در ظرف سال‌های متمادی است. بدین ترتیب، پرستار، رابطه‌ای مخصوصاً صمیمانه با بیمار برقرار می‌کند، رابطه‌ای که نفوذ قابل ملاحظه‌ای را در تلاش برای کمک کردن به بیماران به مراقبت کردن از خودشان اعمال می‌کند. در حیطه مراقبت مزمن، پرستار عنوان عضوی از تیم متخصصان حرفه‌ای مراقبت بهداشتی باید دانش خود درباره عارضه‌عوارض مربوطه، دائماً گسترش دهد. پرستار باید کارشناسی در رویه‌های پرستاری دست اندر کار باشد.

با این حال، پرستاری، به عنوان یک هم تلاشی عاطفی و هم تلاشی عقلانی، مستلزم تعهدی ذاتی و صادقانه برای برآورده کردن نیازهای هر بیمار، نه تنها برای مراقبت پزشکی بلکه برای بهبود حال روانی آن‌ها می‌باشد.

برقرار ساختن ارتباط

پرستار باید مهارت‌های اجتماعی برقرار ساختن ارتباط را باید بگیرد که تماس روزمره با تقاضای بیماران است.

پرستار، نخستین عضو و تیم مراقبت بهداشتی است که بیمار مراجعه کننده به مرکز مراقبت روزانه هموگلوبینوپاتی با وی ملاقات، گفتگو کرده و به وی اعتماد خواهد داشت. هر بیمار، نگرانی‌هایی درباره عارضه خود و معالجه آن، احساسات ایجاد کننده تنش روانی، ترس، عدم اطمینان، استیصال و افسردگی دارد. با این حال، بیماران غالباً تمايلی ندارند که درباره این موارد با پزشک بحث و بررسی کنند، چراکه وی را شخصی تلقی می‌کنند که پرمشغله است و نباید در کار وی اختلالی ایجاد گردد. در چنین موقعیت‌هایی، پرستار است که بیمار به وی متولّ خواهد شد، یعنی شخصی که با فهم و شعور و صمیمی تصور می‌گردد.

پرستار باید توجه خود را به بیمار معطوف کند و با پیام‌های پنهان حساسیت نشان دهد. بیماران می‌توانند به روشی غیرکلامی و نیز به واسطه طرز بیان و پرس‌وجوهای بدون محدودیت، احساسات خود را ابراز کنند. پرستار باید شنونده مناسبی باشد، حتی اگر همواره جواب حاضر و آماده‌ای نداشته باشد.

پرمشغله بودن نمی‌تواند بهانه‌ای برای اجتناب ورزیدن از کار باشد، پرستار باید تا جایی که امکان دارد، وقت خود را به بیمار اختصاص دهد. اجتناب ورزیدن از کار در میان متخصصان حرفه‌ای و از جمله پزشکان رواج دارد که در رسیدگی به پستی و بلندی وضعیت بیماران، احساس ناراحتی می‌کند.

همدلی و حساسیت نشان دادن پرستار است که عاملی اساسی در مراقبت از بیماران مبتلا به امراض مزمن به شمار می‌آید، بیماران در ساعت‌هایی متمادی در یکی از بخش‌های بیمارستان یا در مرکز درمانی روزانه می‌مانند و منتظر آن هستند که واحدهای خون از بانک خون تحویل داده شوند، خون به آن‌ها تزریق گردد، عمل جراحی سوراخ کردن ورید در مورد آن‌ها صورت گیرد، یعنی در زمان‌هایی که می‌توانند درباره مطلبی بحث کنند یا احتمالاً تنها می‌خواهند که گپ بزنند. پرستار کسی است که به سخنان گوش می‌کند و پاسخ می‌گیرد.



پشتیبانی

نقش پرستار آن است که به بیمار، مدت زمانی را برای ابزار احساسات و ترس‌ها اختصاص دهد، یعنی حضور داشته باشد تا بیمار را پشتیبانی و تشویق کند، دوباره قوت قلب بدهد و آرام کند. بیماران مبتلا به هموگلوبینوپاتی، تجربه‌ای همیشگی از رنج کشیدن، چه جسمانی و چه عاطفی دارند. رنج و عدم اطمینان درباره آنچه که می‌تواند در فردا روی دهد، اضطراب و ناراحتی مزمنی را ایجاد می‌کند که همواره مستقیماً بروز نمی‌یابند. عامل اساسی مراقبتی که پرستار ارائه می‌دهد، عبارت است از توانمند ساختن هر بیمار برای کنار آمدن با مسائل و نامیدهایی که از راه ناخوشی، ایجاد می‌شوند. سازه روانی و اجتماعی پرستاری، کار ساده‌های نیست بلکه مستلزم هوش و خبرگی درباره رفتار بیمار و نیز رویکرد مراقبت است. هر بیمار، شخصی است که خصوصیتی منحصر به فرد دارد. هر بیمار دارای سازوکارهای ترتیب یافته برای مقابله با عارضه خود خواهد بود که امکان دارد بعضی از این سازوکارها همواره مفید نباشند. مرحله توسعه عارضه هر بیمار در حالی اهمیت دارد که مسائل مختلفی همزمان با به سن بلوغ رسیدن هر فرد، مخصوصاً در دوره نوجوانی نمایان می‌شوند. پرستار باید همه این عوامل را در وقتی به حساب آورد که بیمار مضطربی را تسکین می‌دهد.

رفتار پرستاران

پرستاران باید همدلی و حساسیت نشان دهد. البته همچنین باید محدودیت‌هایی را که دارد اعلام کند و مزه‌هایی را در زمینه تعامل خود با بیماران در نظر بگیرد. شخصیت بسیار نیرومندی لازم است تا در

پایبند بودن

پایبند بودن به راه معالجه تجویز شده، موضوعی مهم در بیماری مزمن، مخصوصاً اختلالات هموگلوبین است که درمان آن‌ها با درد مزمن و یا پراسیجرهای دردناک ارتباط دارد. مواردی وجود دارد که می‌تواند بیماران را به نادیده گرفتن یا حتی متوقف کردن درمان برانگیزند که از آن جمله می‌توان از خستگی، تحلیل رفتن نیروی بدنی و ترس درباره اثرات جانبی داروها و نیز اتفاقات نامید کننده در زندگی نام برد. راه درمان عمدت‌های را که غالباً بیماران مبتلا به تالاسمی نادیده می‌گیرند، درمان آهن‌زدایی است که به اضافه بار آهن ایجاد شده ناشی از ماهیت خود بیماری و تزریق‌های خون‌هایی است که در واقع بخشی از درمان بیماری هستند، اشاره دارد.

این مساله مخصوصاً در زمان گذشته رواج داشت که تنها درمان موجود آهن‌زدایی، شامل تزریق روزانه زیربوستی دسفریکسامین (Desferrioxamine) در دوره‌ای چند ساعته بود، یعنی رویه‌ای دردناک و نامناسب که در سایر جنبه‌های زندگی مداخله می‌کرد. ورود داروهای آهن‌زدای خوراکی به بازار،

محیطی تحمیلی که همدلی را باید بی‌غرض متعادل کند، همچنان کار پشتیبانی و حمایت را الدامه دهد. طرز برخورد پرستار است که پیامی برای بیماران می‌فرستد. بسیار خوشحال به نظر آمدن تا آنجایی که امکان دارد باعث می‌گردد که پرستار بیشتر در دسترس باشد و این حالت می‌تواند مزیتی در موقعیتی درمانگاهی باشد، با به خاطر سپردن این نکته که هر کنش یا رویکردی می‌تواند مورد سوء تعبیر بیمار مضطرب قرار گیرد.

همانطوری که بیماران از لحاظ نگرش خود تفاوت دارند، پرستاران نیز متفاوت هستند. و همان گونه که بیماران نحوه برخورد پرستار را تعبیر می‌کنند، پرستاران نیز طرز برخود بیماران را تعبیر می‌کنند. دامی که امکان دارد پرستار در آن گرفتار شود، تعبیض قایل شدن بین بیمارانی که همکاری می‌کنند و بیمارانی که همکاری نمی‌کنند است. پرستار همچنین باید گوش به زنگ باشد که در وقتی بیماران شکایت می‌کنند یا مسئولیت را تقسیم‌بندی می‌کنند، آن‌ها به سازوکارهای مقابله متولسل می‌شوند، سازوکارهایی که باید بدین‌گونه تشخیص داده شوند و باید به طور شخصی در نظر گرفته نشوند یا نباید به عنوان غرض‌ورزی تلقی گردد.

اتفاقات ایجاد کننده اختلال، علامت‌هایی برای گفتگو هستند. این وقایع همچنین می‌توانند مستلزم مداخله سایر اعضای گروه ارائه دهنده مراقبت به بیمار از جمله روانشناس یا مددکار اجتماعی باشند. امکان دارد که خلق و خوی هر بیمار مبتلا به ناخوشی مزمن به راحتی تغییر کند، مخصوصاً با نمایان شدن عارضه‌ای جدید که بیمار باید با آن انطباق یابد، یا درمان اضافی که بیمار باید آن را پیگیری کند. چنین موقعیت‌هایی خواستار بحث و بررسی، یعنی ارتباطی مناسب بین دوستانی هستند که از یکدیگر پشتیبانی می‌کنند.

موجب بهبود کیفیت درمان توسط بیماران شده است. با این حال، این برنامه روزمره را هنوز به سختی می‌توان ادامه داد. بسیاری از مطالعه‌ها نشان داده‌اند که بیماران دریافت کننده حمایت روانشناختی و اجتماعی به عنوان خود مراقبتی، راه معالجه رابه آسانی بیشتری می‌پذیرند و به آن پاییند می‌مانند. در جایی که شخص بیمار با دشواری‌هایی در پیگیری رژیم درمانی روبرو می‌گردد، غالباً پرستار است که ابتدا باید توجه کند پرستار همچنین شخصی در بهترین جایگاه برای ارائه دادن پشتیبانی و تشویق اولیه به بیمار است.

عدم پاییندی، موضوع بسیار خطیری است که می‌تواند به عوارضی خطیر یا سرنوشت‌ساز بیانجامد. بنابراین، ضرورت دارد که نشانه‌های عدم پاییندی به پزشکی که بر بیمار نظارت می‌کند، گزارش داده شود تا توسط کل تیم درباره آن تحقیق صورت گیرد.



اعتماد

اعتماد، نقش بسزا چه در درمان بالینی و چه در مراقبت پرستار از بیمار دارد و باید با دقت و احتیاط ترویج داده شود. بیمار مبتلا به هموگلوبینوپاتی، باید احساس امنیت در برقرار کردن رابطه با پرستار داشته باشد، چه ارتباطی چهره به چهره در محیط بالینی برقرار کنند یا از پشت گوشی تلفن از خانه با هم صحبت کنند. در دوره نوجوانی، اعتماد، هنوز اهمیت بیشتری در شکل دادن رفتار سالم اجتماعی و روانی دارد. حس اعتماد درباره آنکه پرستار در صدد کمک کردن به روشی صادقانه است، بیمار را برمی‌انگیزند تا بهترین کار برای سلامتی خود، چه بر حسب پاییندی به راه معالجه و چه از لحاظ شکل دادن مهارت‌های مدیریت خود، انجام دهد.

اطلاعات

تبادل اطلاعات بین تیم پزشکی و بیمار، بخشی اساسی از ایجاد کردن اعتماد به شمار می‌آید. اطمینان یافتن ازا ینکه تیم پزشکان-پرستاران از پروتکل مورد توافقی پیروی می‌کنند برای آنکه در مورد هر جنبه (یا جنبه‌های) مراقب پزشکی یکدیگر را تکذیب نکنند یا با یکدیگر مخالفت نشان ندهند.

نقش اساسی پرستار آن است که تکمیل کننده کار پزشک در به اشتراک گذاشتن اطلاعات با بیمار باشد. بسیار از بیماران در حالی از مطب پزشک بیرون می‌روند که با پرسش‌هایی روبرو می‌شوند که پرستار باید آن‌ها را روشن و واضح یا تایید کند. بنابراین پرستار باید در زمینه بیماری، پیشگیری از آن و مهار کردن آن و در خصوص پروتکلهای به کار رفته در بیمارستان یا درمانگاه، مهارت داشته باشد. پرستار از طرز بیانی ساده استفاده می‌کند و مدت زمانی کافی را در نظر می‌گیرد تا اطمینان یابد که بیمار، اطلاعاتی را که نیاز دارد و می‌خواهد درک می‌کند.

کیفیت زندگی

هدف مورد نظر، دیگر صرفاً زنده ماندن نیست بلکه زندگی با کیفیت خوب است. پیشرفتهای صورت گرفته در بیماری‌های مزمن همچون تالاسمی یعنی بیماران دریافت کننده مراقبت با کیفیت خوب می‌توانند انتظار داشته باشند که زندگی طولانی و کاملی داشته باشند. بیماران، امروزه می‌توانند تحصیل کنند، شغلی داشته باشند، روابط اجتماعی کنند، ازدواج کنند و خانواده‌ای تشکیل دهند. علاوه بر کیفیت بهتر درمان، دانش بیشتر درباره پیشگیری داشته باشند. امروزه تعداد زیادی از بیماران مبتلا به هموگلوبینوپاتی‌ها، بزرگسال هستند. هدف کلی هر پروتکل درمانی، قادر ساختن بیماران به پذیرفتن عارضه خود و ایجاد رضایت از زندگی باشد.

پرستار، نقش بسزایی در مهیا کردن بیمار برای عبور کردن موفقیت‌آمیز از چالش‌های زندگی دارد. مهمترین آن تشویق کردن بیماران برای پیگیری کردن درمان به طور صحیح و مداوم، بدون وقفه است.

این کار موجب اطمینان یافتن از این نکته خواهد شد که از عوارض اجتناب می‌شود و کیفیتی بهتر از زندگی برای مدتی طولانی‌تر، استمرار می‌یابد. جنبه دوم مهیا کردن بیمار برای رویارویی با چالش‌های زندگی است برای مثال قادر ساختن بیماران به پیگیری رژیمی درمانی که حتی‌الامکان بسیار ساده بوده و در عینی که درمان در زمان‌های مناسب ارائه شود، تداخل در غیبت از مدرسه یا محل کار را به حداقل برسد.

بیمارانی که احساس می‌کنند در انزواه اجتماعی یا حرفه‌ای قرار دارند، احساس یکپارچه بودن یا به رسمیت شناخته شدن به عنوان اعضای ارزشمند جامعه ندارند، مستachsen و درمانده می‌شوند و انگیزه برای ادامه دادن درمان مناسب بیماری خود را از دست می‌دهند. احتمال دارد که چنین احساساتی مخصوصاً در اواخر دوره نوجوانی و بزرگسالی، درباره مسائل برقرار کردن روابط جنسی، پیدا کردن شغل و واستگی «یا استقلال» مالی پدیدار شوند.

پرستار نقشی مهم در این زمینه به عنوان پشتیبانی کننده از بیماران، اطلاع رسان به ۲۷

معلمان و کارفرمایان درباره سهمی که معالجه در بهبود بخشیدن کیفیت زندگی بیماران عهده دار می‌شود، دارد. امکان دارد که پرستار همچنین از مصالح و منافع بیماران در زمینه مراجع بهداشتی و جامعه به طور کلی پشتیبانی کند، سهمی را در مبارزه کردن با جهالتی که به تبعیض می‌انجامد، عهده‌دار گردد.

پشتیبانی از خانواده

پرستار از خانواده هر بیمار مخصوصاً در زمانی که بیمار جوان است، پشتیبانی ارزشمندی می‌کند. این پشتیبانی با تأکید کردن بر نیاز به تداوم معالجه دائمی یا مراقبت پیشگیرانه، بدون وقه یا تاخیر و نیز راهنمایی و قوت قلب دوباره، درباره جنبه‌های علمی مراقبت از بیماران آغاز می‌گردد.



برای مثال، امکان دارد که والدین، وارد کردن سوزن به بدن هر کودک را کاری دشوار از لحاظ عاطفی ببینند. پرستار، مشاوره‌ای درباره اهمیت درمان منظم و روش حداقل دردناک وارد کردن سوزن، استفاده کردن از کرم‌های بی‌حس کننده موضعی یا اسپری‌های بی‌حس کننده پیش از سوزن زدن ارائه می‌دهد. پرستار همچنین درباره ضرورت تمیز بودن و چگونگی تشخیص و گزارش دادن علائم جدی بیماری، همچون تب یا درد، مطالبی را به بیماران و والدین آموزش می‌دهد.

معالجه بیماران مبتلا به هموگلوبینوپاتی‌ها مستلزم کارهای زیادی است که خانواده‌ها و بیماران باید یاد بگیرند تا خود، آن‌ها را انجام دهند. پرستار، نقش بسیار مهمی در یاری رساندن به خانواده‌ها برای ایجاد استقلال از مرکز درمانی یا بیمارستان، آموزش دادن به بیماران و والدین و تماس برقرار کردن در صورت لزوم با سایر متخصصان حرفه‌ای بهداشتی همچون روانشناسان دارد.

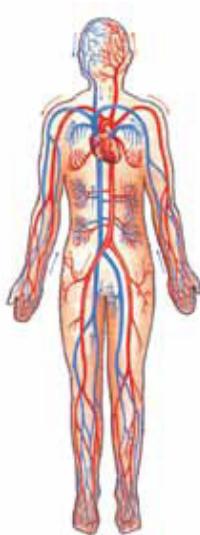
مراقبت چندین رشته‌ای

پرستار، نقشی بسزا در حمایت کردن از بیماران و والدین، به عنوان عضوی از تیمی از متخصصان در زمینه هموگلوبینوپاتی‌ها دارد. این تیم، شامل متخصص هماتولوژی، متخصص غدد، متخصص قلب و جراح ارتوپدی و متخصص روانشناسی است که متخصصان اصلی هستند. دسترسی به یک متخصص روانشناس هم برای بیماران و هم پرستاران و پزشکان می‌تواند حامی مسیر شغل پرزمخت و مسئولیت این گروه از لحاظ عاطفی باشد. این تیم را در اغلب اوقات، یک پزشک به صورت هماهنگ درمی‌آورد و اعضای آن مدام تشکیل جلسه می‌دهند تا به بحث درباره تک‌تک بیماران یا بیماران به صورت یک گروه و نیز درباره تنظیم و تعدیل در خط مشی‌ها و پروتکل‌های مورد توافق بپردازند.



فصل ۲

خون و گلبو لهای قرمذخونی (RBCS)



اختلالات هموگلوبینی گروهی از کم خونی‌های ژنتیکی و غیربدخیم هستند که بر مولکول هموگلوبین در داخل گلbulهای قرمذخون تاثیر می‌گذارند. در فصل‌های بعدی کتاب، نگرشی اجمالی به این اختلال‌ها و از جمله جنبه وراثتی آن‌ها، پیشگیری، پاتوفیزیولوژی علائم بالینی و درمان و نیز بخشی مختصر و کوتاه در مورد مفاهیم اولیه ارائه می‌گردد.

خون، رود زندگی

خون، مایعی حیاتی است که غذا را به اندام‌ها و بافت‌های بدن می‌رساند و مواد زاید را به بیرون انتقال می‌دهد. هر شخص بزرگ‌سال سالم تقریباً ۷ تا ۸ درصد از وزن کل بدن خودش یعنی در حدود ۵ تا ۶ لیتر خون در بدن خود دارد قلب که خون را از طریق شبکه‌ای از لوله‌ها، یعنی رگ‌های خونی به گردش درمی‌آورد، موجب جابجا شدن آن در گوش و کنار بدن می‌گردد. این رگ‌ها عبارتند از سرخرگ‌ها، سیاهرگ‌ها و مویرگ‌ها که هر کدام از آن‌ها، اندازه و کارکرد متفاوتی دارند. روی هم رفته، این رگ‌ها دستگاه گردش خون بدن را تشکیل می‌دهند.

نقش خون

خون، عملکردهای متعدد و مهمی دارد که عبارتند از:

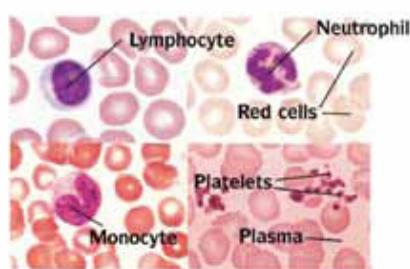
- حمل اکسیژن: خون به جمع آوری اکسیژن از شش‌ها می‌پردازد و این ماده مهم و اساسی را در سراسر بدن پخش می‌کند.
- برداشت محصولات زاید: خون دی اکسید کربن، گازی است که توسط سلول‌ها تشکیل می‌شود) به سوی شش‌ها بر می‌گرداند تا بدین طریق از بدن خارج گردد. همچنین محصولات زایدی همچون اوره و اسید اوریک به سمت کلیه‌ها و کبد برده می‌شوند تا از طریق ادرار و مدفعه از بدن خارج شوند.
- حمل و نقل هورمون‌ها: خون، موادی را حمل می‌کند که عملکرد دستگاه‌های مهم بدن، همچون دستگاه غدد درون ریز، تناسلی و جنسی را تنظیم می‌کنند.
- حمل مواد مغذی: خون باعث رساندن پروتئین‌ها، چربی‌ها و کربوهیدرات‌های تولید شده از طریق غذای تجزیه شده با دستگاه گوارش به بدن می‌گردد.
- مبارزه با عفونت: خون به بدن در مبارزه با عفونت و بیماری از طریق سلول‌هایی که بخشی از دستگاه دفاعی و ایمنی هستند، کمک می‌کند.

خون کامل

خون کامل از دو بخش تشکیل می‌گردد که عبارتند از: بخش غیرسلولی، یعنی بخشی که فاقد هر گونه سلول است و بخش سلولی، یعنی بخشی که حاوی سلول‌های خونی است. بخش غیرسلولی خون، مایعی با رنگی متغیر به زرد به نام پلاسما است که ۵۵ درصد از کل خون را تشکیل می‌دهد و از آب و املاح و نیز پروتئین‌های مهم تشکیل می‌گردد. بخش سلولی خون از موارد ذیل تشکیل می‌گردد:

- سلول‌های قرمز خون یا گلبول‌های قرمز، بدن حاوی حدوداً $4/500/000$ تا $5/000/000$ در میلی‌متر مکعب خون، یعنی تقریباً 45 درصد از کل حجم خون است. گلبول‌های قرمز خون، طولانی‌ترین طول عمر عناصر خون، یعنی در حدود 100 تا 120 روز را دارا هستند. عملکرد عمده گلبول‌های قرمز خون رساندن اکسیژن به همه سلول‌های بدن است که توسط یک نوع ترکیب موسوم به هموگلوبین، در بدن حمل می‌شود. گلبول‌های قرمز خون، حاوی تعداد زیادی از مولکول‌های هموگلوبین که تا 300 میلیون مولکول می‌رسند، هستند. آنهنی که در این مولکول‌ها وجود دارد باعث قرمز شدن رنگ خون می‌گردد. در حقیقت، گلبول‌های قرمذخون چنان‌از هموگلوبین آنده می‌شوند که دیگر جایی برای اجزایی که در سایر سلول‌ها است (مثل هسته) ندارند.
- غشا یا لایه بیرونی هر گلبول قرمز خون، بسیار انعطاف پذیر، همانند حباب صابون است. بدین ترتیب، سلول در هنگام عبور کردن از باریک ترین عروق خونی «مویرگ‌ها» برای تحويل دادن اکسیژن در هر زمانی که لازم باشد، می‌تواند فشرده و خمیده شود و دچار شکستگی نشود.
- گلبول‌های قرمذ همچنین حاوی عمداتی از نوعی آنزیم شناخته شده به عنوان کربنیک آنهیدراز هستند که نقش مهمی در حمل و نقل دی‌اکسیدکربن از بافت‌ها به شش‌ها دارد.
- سلول‌های سفید خون یا گلبول‌های سفید، تنها 1 درصد از کل خون را تشکیل می‌دهد. این سلول‌ها نقش حیاتی دارند و به عنوان اولین خط دفاعی بدن در مقابل تهاجم عوامل عفونت‌زا فعالیت می‌کند.
- در حالی که سلول‌های سفید خون از سلول‌های قرمذ خون، بزرگتر هستند اما تعداد بسیار کمتری دارند، یعنی در حدود 7000 در میلی‌متر مکعب خون، و طول عمر آن‌ها هم به مراتب کمتر و تنها 6 تا 8 ساعت است.

پلاکت‌ها نقش منحصر به فرد و بسیار مهمی در خون دارند، یعنی فرآیند لخته شدن «شکل گرفتن خون بصورت لخته» را به منظور پیشگیری از دست رفتن خون از رگ آسیب دیده بدن، آغاز می‌کنند. پلاکت‌ها کوچکترین سلول‌های خونی در بدن هستند در حدود $400/000$ پلاکت در میلی‌متر مکعب خون وجود دارد و طول عمر آن‌ها 7 تا 10 روز است.



انواع گروههای خونی

چهار گروه عمده خونی وجود دارند: O, AB, B, A که از طریق نوع پروتئین شناخته می‌شوند (همچنین شناخته شدن به عنوان نشانگر با آنتیژن) و بر روی سطح گلوبول‌های قرمز خون حمل می‌شوند. خون هر شخصی در یکی از این چهار گروه عمده قرار می‌گیرد، یعنی این که هر شخصی دارای گلوبول‌های قرمز خونی تنها یکی از این گروه‌ها است:

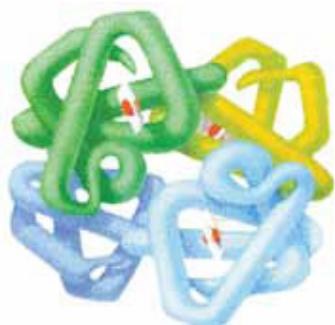
- گروه خونی A - گلوبول‌های قرمز خون، نشانگر A را بر روی سطح خود عمل می‌کنند.
- گروه خونی B - گلوبول‌های قرمز خون، حامل نشانگر B بر روی سطح خود هستند.
- گروه خونی AB - گلوبول‌های قرمز خون، حامل هر دو نشانگر A, B بر روی سطح خود هستند.
- گروه خونی O - گلوبول‌های قرمز خون، حامل هیچ‌کدام از نشانگرهای A, B بر روی سطح خود نیستند.

گلوبول‌های قرمز خون همچنین حاوی دیگر آنتیژنهای خونی هستند که به گروههای خونی فوق ارتباطی ندارد. آنتی زن Rhesus یا Rh. یکی دیگر از این آنتیژنهای نشانگرهاست. گلوبول‌های قرمزی که حاوی آنتی زن یا نشانگر Rh است به عنوان Rh مثبت و گلوبول‌های قرمزی که فاقد نشانگر Rh است به عنوان Rh منفی شناخته می‌شوند. بیشتر از ۲۰ نوع دیگر از گروههای خونی کشف شده‌اند، اما موارد فوق الذکر، مهمترین و معمولاً شناخته شده‌ترین هستند.

چندین دلیل وجود دارد برای آنکه هر شخصی نیاز به دانستن نوع گروه خون خود داشته باشد. مهمترین دلیل، جایی است که فردی نیاز دارد که از شخص دیگری خون بگیرد، یعنی وقتی که تزریق خون الزامی است. در تزریق خون، خون شخص اهداکننده «فردی که خون می‌دهد» و خون شخص گیرنده «کسی که خون می‌گیرد» باید دقیقاً متناسب با یکدیگر باشند به گونه‌ای که بدن شخص گیرنده، خون شخص اهداکننده را رد نمی‌کند. فرآیند تطبیق گروه خونی شخص اهداکننده و آنتی زن (ار. هاش RH) وی با شخص گیرنده خون، معمولاً در آزمایشگاه بانک خون روی می‌دهد و از آن به عنوان آزمایش تطبیق یا سازگاری (کراس مج) نام برده می‌شود. اگر گروه خونی و آنتی زن Rh یکسان نباشد، بدن شخص گیرنده خون، خون اهدا شده را به عنوان بیگانه شناسایی کرده و درصد از بین بردن آن برخواهد آمد. تلاش بدن برای مبارزه با خون بیگانه، در صورتی که فوراً تشخیص داده نشود و معالجه نگردد، می‌تواند به بیماری شدید و حتی به مرگ بیانجامد. در جدول ذیل و جزئیات سازگاری گروههای خونی بین شخص اهداکننده و شخص گیرنده ارائه شده است.

می‌تواند دریافت کند	می‌تواند اهدا کند	گروه
A,O	B,A	A
B,O	B,A	B
تمام گروهها	AB	AB
O	تمام گروهها	O

بیمارانی که تحت تزریق خون دائم قرار می‌گیرند، نیازمند مراقبتی خاص در کراس مج خون شخص اهداکننده خون هستند و اماکل یکی از فصلهای کتاب به فرآیند تزریق خون اختصاص داده می‌شود.



هموگلوبین، نوعی اختصاصی از مولکولی ترکیبی، یعنی یک نوع پروتئین موجود در گلبول‌های قرمز خون است، هر مولکول هموگلوبین، دو جزء دارد.

□ یک پروتئین موسوم به گلوبین تشکیل شده از چهار زنجیره پروتئینی که بصورت جفت‌های زنجیره‌ای وجود دارند. انواع متعددی از زنجیره‌ها وجود دارند. زنجیره‌های α که بصورت دوتایی α_2 هستند و زنجیره غیر α که عبارتند از دو تا از زنجیره‌های β , γ , δ , ϵ وجود دارند و با زنجیره‌های α به شکل جفت‌هایی به صورت: $\alpha_2\epsilon_2$, $\alpha_2\gamma_2$, $\alpha_2\delta_2$, $\alpha_2\beta_2$ در ساختمان به صورت: $\alpha_2\epsilon_2$, $\alpha_2\gamma_2$, $\alpha_2\delta_2$, $\alpha_2\beta_2$ در ساختمان آن گنجانید شده. در حلقه هم (Heme) ساختار حلقه‌ای هم (Heme) ساخته شده در میتوکندری و محیط مایع سیتوپلاسم سلول که مولکول آهن در ساختمان آن گنجانید شده. در حلقه هم (Heme) مولکول آهن است که حمل و نقل اکسیژن به تمام بدن را میسر می‌کند. در ریه آهن موجود در هم (Heme) به آسانی به اکسیژن متصل می‌گردد و در بافت‌ها اکسیژن را آزاد می‌کند به طوری که وسیله کامل رساندن اکسیژن به بافت‌ها و سلول‌ها می‌گردد.

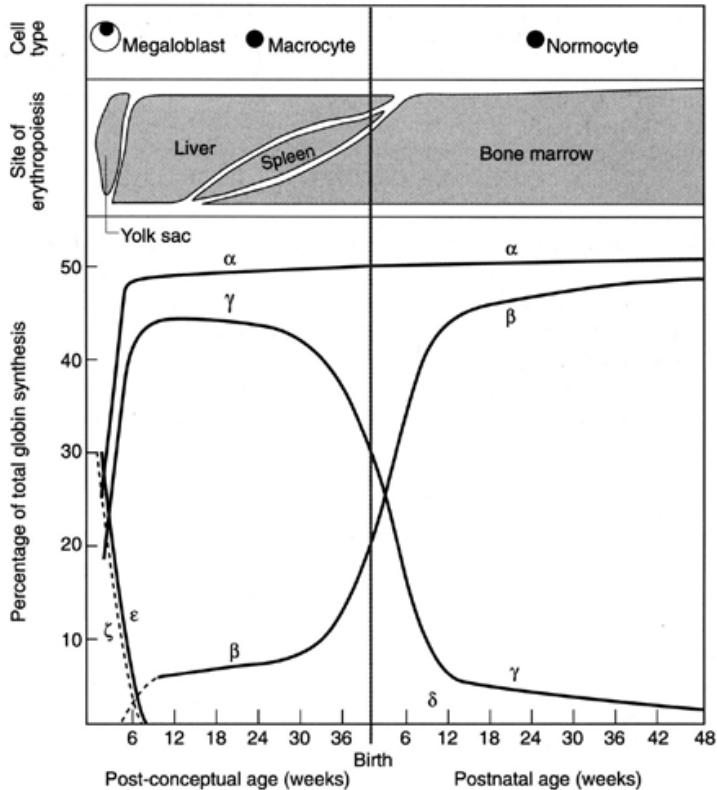
افراد عادی دارای ۴ گرم ذخیره آهن در بدن خود هستند که ۷۵ درصد از آن، یعنی ۳

گرم برای ساخت هموگلوبین به کار می‌رود.

تعدادی از ژن‌ها ساخت و تولید هموگلوبین را کنترل می‌کنند: ژن‌های زنجیره آلفا گلوبین (α) بر روی کروموزوم‌های ۱۶ و ژن‌های زنجیره‌های بتا، گاما و دلتا گلوبین (β، γ و δ) بر روی کروموزوم قرار دارند. چهار ژن برای زنجیره‌های آلفا α کد گذاری می‌کنند و دو ژن که برای زنجیره‌های بتا β کد گذاری می‌کنند. بدون در نظر گرفتن تعداد ژن‌های مسئول در ساخت زنجیره‌های α و β، این دو زنجیره در مقادیری دقیقاً مساوی تولید می‌شوند. انواع مختلف هموگلوبین از جفت شدن زنجیره‌های مختلف بوجود آمده و هر یک از این انواع مختلف هموگلوبین در مرحله‌ای از زندگی به وجود می‌آیند، چنانچه در ذیل نشان داده می‌شود:

مرحله زندگی تولید شده	نام هموگلوبین (Hb)	هموگلوبین (Hb)	زنジره غير a	زنジره
هشت هفته اول بارداری	Gower 1	ζ2ε2	ε	ζ
هشت هفته اول بارداری	Gower 2	α2ε2	ε	α
هفته‌های اول بارداری و در هیدروپس فتالیسی (دم جنین) به علت بروز تالاسمی آلفا هموزیگوت	Hb Portland	ζ2γ2	γ	ζ
Hb غالباً از ۶ هفته بارداری تا زمان زایمان و در دوران بلوغ تا <۶۰%	HbF	α2γ2	γ	α
تا ۱۰% در دوران جنینی از حدود ۸ هفته بارداری به بعد . هموگلوبین غالباً در افراد بالغ طبیعی	HbA	α2β2	β	α
هموگلوبین میکرونور که تولید آن ۳۰/۱ ام سطح HbA بوده در افراد بالغ کمتر از ۳% کل هموگلوبین را تشکیل می‌دهد	HbA2	α2δ2	δ	α

جدول-طبق
دستورالعمل‌های TIF
در مورد درمان تالاسمی
(۲۰۰۸)

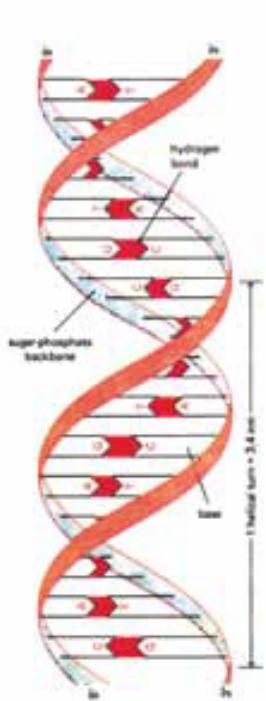


ژنتیک پایه شکل‌گیری خون

ترکیبات پروتئینی گلبول‌های قرمز خون که در فوق شرح داده شده‌اند، توسط ژن‌ها ارث برده می‌شوند و از والدین به کودکان انتقال می‌یابند.

ژن‌ها، واحدهای بیولوژیکی با ویژگی واراثتی هستند، یعنی طرح‌هایی کلی برای تک‌تک ارگانیسم‌های بدن که همه اطلاعات بیولوژیکی لازم برای کنترل کردن رشد و نمو را فراهم می‌آورند. بخش اصلی هر ژن، ماده‌ای شیمیایی موسوم به اسید دی‌زوفوکئیک یا DNA است.

DNA، شکلی نرده‌بان مانند دارد که دو ساختار موازی توسط یک سری پله‌ها نگهداری می‌شوند. هر پله‌ای از دو ماده شیمیایی موسوم به باز تشکیل می‌شود که با یکدیگر جفت شده‌اند. هر باز با یک حرف متفاوتی نشان داده می‌شود: T-C, A-G, C-T, G-A برای ستوزین، G گوانین، A برای آدنین، T برای تیمین. این چهار باز همواره این طور جفت می‌شوند: A با T و C با G (2a)، ترتیبی که طبق آن، بازها در راستای نرده‌بان قرار داده می‌شوند، که ژنتیک بدن به شمار می‌آید. روی هم رفته، از DNA هر ارگانیسمی با عنوان «زنوم» (2b) یاد می‌گردد. ژنوم انسان حاوی هزاران ژن است.



DNA DOUBLE HELIX



DNA



Chromosomes

تعدادی زیادی از ژن‌ها برای انجام عملکردهای متعدد و پیچیده بیولوژیکی ارگانیسم‌های بدن انسان، لازم هستند. این ژن‌ها به طور متصل به یکدیگر در سلول بر روی قطعات بزرگ DNA، موسوم به کروموزوم، نگهداری می‌شوند. هر سلول انسانی «به غیر از سلول‌های اسپرم_تخمک» دو نسخه از هر کروموزوم دارد، که یکی از مادر و یکی از پدر است.

أنواع موجودات زنده دارای تعداد مختلفی از کروموزوم‌ها هستند. انسان‌ها دارای ۲۳ جفت کروموزوم یا ۴۶ جفت کروموزم، هستند (2C). ۲۲ جفت یا در مجموع ۴۴ تا چه در مذکور و چه در موئیت یکسان هستند و اتوزوم نامیده می‌شوند. یک جفت باقیمانده، دو کروموزوم جنسی هستند که جنسیت را مشخص می‌کنند.

پس از سال‌ها پژوهش، شناخت ژن‌های متعددی امکان پذیر شده است که در هنگام درگیری آن ژن، باعث بروز بیماری‌های مختلف می‌شوند. این بیماری‌ها، اختلالات ژنتیکی نامیده می‌شوند.

اختلالات ژنتیکی رامی توان به صورت چهار گروه‌بندی جداگانه درآورد:

- اختلالات کروموزومی_ این موارد در زمانی به وجود می‌آیند که کل کروموزوم‌ها یا قطعات زیادی از کروموزوم‌ها از دست می‌روند، دو برابر می‌شوند یا تغییر می‌یابند.
- اختلالات تک ژنی_ این موارد در زمانی ایجاد می‌شوند که تغییر یا جهشی در سطح یک ژن رخ می‌دهد، تغییرهایی در سطح یک ژن که از ساخت محصول ژن پیشگیری می‌کند.
- اختلالات چندین فاکتوری (مولتی فاکتوریال) از تغییرات «جهش‌ها» در ژن‌های چندگانه، غالباً توأم با علت‌های محیطی ناشی می‌شوند «یعنی این که چندین عامل باید با یکدیگر تلفیق گردند قبل از آنکه عارضه‌ای بیماری‌زا به وجود آید».
- اختلالات میتوکندریال ایجاد شده از طریق تغییرات «جهش‌ها» در DNA غیرکروموزومی، قرار گرفته در حیطه ساختارهای کوچکی در سیتوپلاسم سلول، شناخته شده به عنوان میتوکندری، یعنی ایستگاه انرژی سلول (2d).

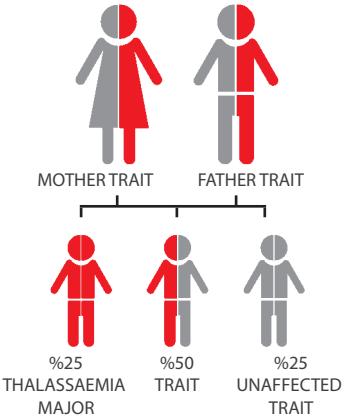
تالاسمی و بیماری سلول داسی به صورت اختلال‌هایی تک ژنی شناخته می‌شوند. اختلالات تک ژنی از طریق یکی از چهار الگوی اساسی از والدین به فرزندان منتقل می‌گردند که اولین الگو را گرگور مندل (Gregor Mendel)، راهب در سال ۱۸۶۵ شرح داده است. این چهار الگو عبارتند از:

- ژن غالب اتوزومی
- ژن مغلوب اتوزومی
- ژن غالب وابسته به کروموزوم X
- ژن مغلوب وابسته به کروموزوم X

این اصطلاحات در علم ژنتیک به منظور شرح دادن فورم‌ها مختلف وراثتی است. اگر محصول بالینی (فنتویپ) ناشی از موتاسیون ژن «ژنوتیپ» از تنها یکی از والدین به ارث برسد «ژن اتوزوم غالب»، اگر از مشارکت هر دو والد به فرزند به ارث برسد «ژن اتوزوم مغلوب»، و اگر از طریق موتاسیون ژن در کروموزوم‌های جنسی از یکی از والدین باشد «ژن غالب وابسته به کروموزوم X»، و اگر در نتیجه موتاسیون ژن در کروموزوم‌های جنسی از هردو والد به ارث برسد، «ژن مغلوب وابسته به کروموزوم X نامیده می‌شود.

تالاسمی و بیماری سلول داسی شکل، نمونه‌هایی از اختلالات تک ژنی هستند که از طریق الگوی توارث ژن اتوزوم مغلوب از والدین به فرزند منتقل می‌گردند.

بیماری‌ها وراثتی اتوزوم می‌توانند تاثیر یکسانی بر جنس‌های مذکور و مونث بگذارد، چون موتاسیون ژنی در کروموزوم‌های اتوزوم یا غیر جنسی است، و در کروموزوم‌های جنسی اتفاق نمی‌افتد. ژن مغلوب یعنی آنکه فرزند باید ژن معیوب را هم از پدر و هم از مادر به ارث ببرد تا علائم شدید بالینی (مثل آتالاسمی مازور) را تشکیل دهد.



نحوه به ارث بردن ژن اتوزوم مغلوب

می‌شوند، عبارتند از: ناقل تالاسمی یا فرد مبتلا به تالاسمی مینور است. چنین افرادی، علائم ابلا به این بیماری را نشان نخواهند داد اما می‌توانند ژن معیوب را به فرزندان خود انتقال دهند. در صورتی که والدین، هر دو ناقل باشند، ۲۵ درصد (۱:۴) در هر نوبت بارداری احتمال دارد که فرزند آن‌ها هموژیگوت باشد، یعنی ۱ احتمال از هر ۴ احتمال مبنی بر آنکه کودک، ژن معیوب «تالاسمی» را از هر دو والد خود به ارث ببرد، چنانچه در مثال در شکل مقابله دیده می‌شود.

امکان دارد که از هر والد جهش متفاوتی به ارث برده شود. مثلا، همزمانی توارث ژن تالاسمی و کم خونی سیکل شکل. اختلالات هموگلوبینی عمده، بسته به اینکه زنجیره‌های گلوبین آلفا یا بتا را تحت تاثیر قرار می‌دهند، در این گروه طبقه‌بندی می‌شوند.
«به جدول ذیل مراجعه کنید».

اختلالات زنجیره گلوبین بتا	اختلالات زنجیره گلوبین آلفا
اختلالات سیکل سل آنمی سیکل سل (Hbss) Hbs / تالاسمی سیکل بتا Hbsc بیماری HbsD بیماری دیگر فورمهای ناشایع سیکل سل	تالاسمی آلفا Hb Bart (هیدروپس فتالیس تالاسمی آلفا) Hb Bart (هیدروپس فتالیس)

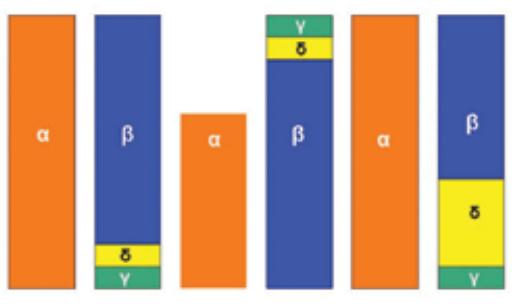
اختلالات زنجیره گلوبین بتا	اختلالات زنجیره گلوبین آلفا
<p>تالاسمی بتا</p> <p>تالاسمی بتای مژور</p> <p>تالاسمی بتای اینتر مدیا یا حد واسط</p> <p>$H\beta E/\alpha$</p> <p>دیگر فورمهای ناشایع تالاسمی</p>	

مولکول‌های هموگلوبین در هموگلوبینوپاتی

تالاسمی نوعی بیماری ارثی خون است که از طریق ژن‌ها از والدین به فرزندان انتقال می‌یابد. این بیماری موروثی در اثر جهش‌هایی بر روی سنتز مولکول هموگلوبین موجود در گلوبول‌های قرمز خون اثر می‌گذارد، روحی می‌دهد. در هموگلوبین طبیعی یا بالغ (HbA)، پروتئینی شکل می‌گیرد که از دو زنجیره آلفا (α) و دو زنجیره بتا (β) تشکیل می‌گردد. در بیماری تالاسمی، کاهش در تولید یکی از دو نوع زنجیره‌های آلفا یا زنجیره‌های بتا در مولکول هموگلوبین صورت می‌گیرد.

در تالاسمی آلفا، کاهش یا فقدان زنجیره‌های آلفا وجود دارد. ژن‌های مسئول جهت تولید زنجیره‌های آلفا، ژن‌های گلوبین آلفا هستند که بر روی کروموزوم ۱۶ قرار دارند و با استفاده از نمودار در ذیل نشان داده شده‌اند.

در تالاسمی بتا، کاهش یا فقدان زنجیره‌های بتا وجود دارد. ژن‌های مسئول جهت تولید زنجیره‌های بتا، ژن‌های گلوبین بتا هستند که بر روی کروموزوم ۱۱ قرار دارند و با استفاده از نمودار در ذیل نشان داده شده‌اند.



NORMAL-ADULT
 $HbA = \alpha_1\beta_2$ (97%)
 $HbA_2 = \alpha_1\gamma_2$ (2.5%)
 $HbF = \alpha_1\gamma_2$ (0.5%)
The α -globin chains in balance with non- α -globin chains

سایر اختلالات هموگلوبینی که از آن‌ها به عنوان گونه‌های مختلف غیر طبیعی یا واریانت‌های ساختاری یاد می‌شود عبارتند از: بیماری سیکل سل، HbE , HbC , HbD و ترکیب این موارد با بیماری تالاسمی بتا، همچون بیماری سیکل بتا و هموگلوبین E بتا. این موارد، بعداً در این راهنمای شرح داده خواهند شد.

فصل ۳

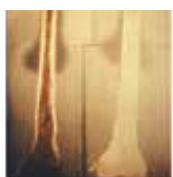
بررسی اجمالی تالاسمی

تالاسمی اینترمیدیا یا حدواسط که می‌توانند با تزریق گاه به گاه خون، بدون تزریق خون و یا با شروع تزریق خون در سنین بالاتر زنده بمانند.

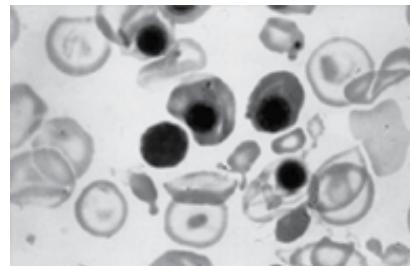
عامل تفاوت در میزان شدت علائم بیماری تالاسمی به یکی از عوامل زیر بستگی دارد، یا به سبب عواملی ژنتیکی همچون نوع جهش‌هایی هستند که به تولید زنجیره‌های گلوبین بتای بیشتری می‌انجامند، یا توارث همزمانی تالاسمی آلفا و (یا) فاکتورهای ژنتیکی دیگری که هر کدام از آن‌ها با سازوکارهای متفاوتی باعث بهتر کردن علائم بالینی بیمار می‌شوند. برای مثال، هر عاملی که بتواند تولید هموگلوبین جنینی (HbF) را افزایش دهد باعث اصلاح عدم تعادل رخ داده بین زنجیره‌های آلفا و بتا شده که این مورد، مهمترین علت اتو فیزیولوژی تالاسمی است.

پیامدهای بالینی ناشی از بیماری تالاسمی عبارتند از: کم خونی شدید و تهدید کننده زندگی بیمار و پرکاری شدید مغز استخوان که این شرایط، عوارض زیر را به دنبال خواهند داشت:

- خستگی
- رنگ پریدگی شدید پوست
- اختلال رشد
- دفورمیتی استخوانی، مخصوصاً استخوان جمجمه
- در صورت عدم درمان مناسب، کاهش سطح هموگلوبین خون منجر به بروز نارسایی قلبی، و درگیری سایر اندام‌های حیاتی و مرگ در اولین دهه عمر می‌گردد.



بیماری استخوان



مورفولوژی خون

(تالاسمی بتای مژوزر)

۴. مثالی از توالی رویدادها از شناساییتا تشخیص بیمار مبتلا به تالاسمی بتا در ذیل نشان داده شده است:

بیمار دارای رنگ پریدگی، کم خونی شدید، بزرگی کبد و طحال و زردی (یرقان)

ارزیابی هایی که توصیه می شود انجام گیرند

- ارزیابی پرونده بیمار و معاینه جسمی
- شمارش کامل گلوبول های خون و پلاکت ها
- بررسی لام خون محیطی (peripheral blood smear)

تشخیص تالاسمی مازور بر اساس بررسی سطح هموگلوبین

- سطح هموگلوبین کمتر از 7 g/dL
- الکتروفورز هموگلوبین

درمان مناسب تالاسمی باید بر مبنای دستورالعمل های ثابت شده ای همچون دستورالعمل های منتشر شده توسط فدراسیون بین المللی تالاسمی (ITI)، باشد که قابل دسترسی در سایت اینترنتی www.thalassaemia.org است.

نکته های کلیدی مراقبت از بیمار عبارتند از:
تزریق منظم خون بطوریکه سطح هموگلوبین قبل از تزریق خون بین 10 g/dL و حفظ شود.

بیماران با تزریق های منظم خون «هردو تا چهار هفته» لازم است که از فیلتر های مخصوص تزریق خون استفاده نمایند. این فیلترها باعث حذف لکوسیت های کیسه خون شود. ورود این لکوسیت ها به بدن بیماران می تواند باعث بروز واکنش های ناشی از تزریق خون در بدن بیماران شود که با این فیلتر های لکوسیتی مانع از عبور آن ها به بدن بیمار می شوند. درمان های آهن زدایی برای پیشگیری و کاهش بار آهن در بدن، که در بیماران با تالاسمی مازور عمده ای از تخریب گلوبول های قرمز تزریقی در بوده، و در بیماران با تالاسمی اینترمیدیا به علت افزایش جذب آهن از دستگاه گوارش (GI) رخ می دهد. (اگر چه امروزه درمان تزریق خون در بیماران تالاسمی اینترمیدیا نیز استفاده می شود و این عامل می تواند باعث بروز بار آهن در بدن بیمار شود).

برداشتن طحال، اگرچه این روش امروزه با وجود داشتن راه های درمانی مناسب تر و به روز تری، کمتر صورت می گیرد.

- موارد مهم اندیکاسیونهای طحال برداری عبارتند از:
- طحال بزرگتر از اندازه معمولی، بزرگتر از ۶ سانتیمتر از زیر لبه دنده و همراه با ایجاد ناراحتی و درد
 - نیاز به تزریق خون بیش از ۲۰۰ میلی گرم / کیلوگرم / در سال (۲۰۰ ml/kg/yr) (۲۲۰)
 - وجود علائمی از پرکاری طحال، همچون کاهش شمارش گلبول‌های سفید، یا پلاکت‌ها

عوارض طحال برداری عبارتند از: استعداد ابتلا به بیماری عفونی و افزایش شمارش پلاکت‌ها. درمان پروفیلاکسی از این عوارض در بخش ۷ مورد بحث قرار می‌گیرد.



بیمارانی که طحال آن‌ها برداشته شده و خانواده‌هایشان را باید کاملاً آموزش داد تا علائم اولیه اپیزودهای تب را تشخیص داده و با پزشک خود مشورت کنند.

تالاسمی اینترمیدیا «تالاسمی بتا»

تالاسمی بتای اینتر میدیا عبارت است از تالاسمی بتای هموزیگوت با پیامدهای خفیفتر. در نتیجه، تشخیص بیماری در اغلب موارد، در مقایسه با تالاسمی بتای مژهور، در سنین بالاتر تایید می‌گردد.

بسیاری از بیماران، سطح هموگلوبین ۶ تا ۹ g/dl را بدون تزریق خون منظم حفظ می‌کنند، اگر چه امکان دارد که این بیماران در صورت ابتلا به بیماری‌های عفونی و یا پیشرفت و بروز عوارض بیماری نیاز به تزریق خون پیدا کنند. همانطور که کیفیت درمان تالاسمی بتای مژهور در سال‌های اخیر بهتر شده است، افزایش تمرکز بر کیفیت بهتر درمان در بیماری تالاسمی اینتر میدیا هم، شامل تزریق خون و درمان‌های مناسب آهن زدا بوده است.

علائم «تالاسمی بتا اینتر مدیا»

در موارد ملایمتر بیماری، این علائم ممکن است مشاهده شوند:

- رنگ پریدگی خفیف پوست،
 - زردی اسکلرای چشم،
 - بزرگ شدن شکم و طحال
- در فورم‌های شدیدتر بیماری، امکان دارد که بیمار، موارد ذیل را تجربه کند
- احساس بیماری و ضعف و کوفتگی شدید،
 - رنگ پریدگی پوستی،
 - خستگی،
 - دفورمیتی‌های استخوان،
 - شکستگی‌های استخوان

درمان

- برداشتن طحال در صورت بزرگ شدن غیر طبیعی طحال، یا نشانه‌های پر کاری طحال مثل کاهش شمارش گلبول‌های سفید خون، کاهش شمارش پلاکت‌های خون، افزایش نیاز به تزریق خون، می‌تواند به عنوان درمان در نظر گرفته شود.
- تزریق خون در موارد ابتلا به کم خونی شدید و بصورت پایین آمدن سریع سطح هموگلوبین، اختلال در رشد و نمو، تغییر شکل‌های شدید استخوان (دفورمیتی های اسکلتی) و سایر عوارض، می‌تواند ضرورت داشته باشد. عوارضی که بعداً در دوره‌هایی از زندگی ایجاد می‌شوند از جمله استعداد به ایجاد ترومبوزو، افزایش فشار خون شریان ریوی، زخم‌های ساق‌پا، پریاپیزم، نیز می‌توانند مستلزم تزریق خون منظم باشند. بارداری در خانم مبتلا به تالاسمی اینترمیدیا به احتمال زیاد مستلزم نیاز به تزریق خون است.
- درمان‌های آهن زدایی نیز ممکن است نیاز شود. تجمع بار آهن در این گروه از بیماران ممکن است، ناشی از دریافت منظم خون یا افزایش جذب آهن از دستگاه گوارش به علت کم خونی مزمن، باشد.
- صرف نظر از آنکه علت بار آهن بالا در بیماران تالاسمی اینتر مدیا چه باشد، چنین بیمارانی در مقایسه با بیمارانی که چندین بار تحت درمان تزریق خون قرار گرفته‌اند، آهن را با سرعت به مراتب کمتری جمع خواهد کرد. با این حالا، سطوح آهن در بدن باید از سنین اولیه زندگی تحت کنترل و پیگیری قرار گیرد. اندازه‌گیری سطح فربیتین سرم یک شاخص سنجش غیرقابل اطمینان در این گروه از بیماران تالاسمی می‌باشد. ارزیابی میزان

آهن کبد باید هر ۲ سال یکبار از طریق متدهای MRI یا بیوپسی کبد، صورت گیرد.

جمع آهن اضافی تشخیص داده شود، داروهای آهن زدا را باید تجویز کرد.

جدیدترین پژوهش‌ها نشان می‌دهد که درمان‌های آهن زدایی باید در تالاسمی اینترمیدیا زمانی انجام گیرد که میزان رسوب آهن در وزن خشک کبد (LIC) از ۵ میلی‌گرم در گرم کبد بیشتر باشد. با این حال، متخصصین امروزه توصیه می‌کنند که درمان‌های آهن زدایی در بیماران تالاسمی اینترمیدیا حفظ گردد تا عوارض رسوب آهن در کبد و غدد درون‌ریز کاهش یابند یا از آن‌ها جلوگیری به عمل آید، تا زمانیکه اطلاعات بیشتری بر مبنای داده‌ها و مدارک قطعی گردآوری شود و راههای درمانی دیگری پیشنهاد شود.

کنترل تولید هموگلوبین جنینی جهت حفظ تعادل زنجیره آلفا نسبت به زنجیره بتا (یا گاما) نیز می‌تواند موجب حفظ بهتر اکسیژن‌اسیون بافتی و پیشگیری از عوارض بیماری در تعداد قابل ملاحظه‌ای از بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمیدیا گردد.

هیدروکسی اوره، متداولترین داروی مورد استفاده در این زمینه به شمار می‌رود با این حال، محاسن مشاهده شده مصرف دارو در بیماران تالاسمی اینترمیدیا محدودیت داشته و کمتر از مزایای درمان این دارو در بیماری سیکل سل است. داروهای دیگر، همچون اسیدهای چرب زنجیره کوتاه و اریتروپوئیتین هم استفاده و تجربه شده است اما نتایج متغیری را در زمینه تالاسمی اینترمیدیا نشان داده‌اند. برخی از داروها هم هنوز تحت آزمایش هستند.

تالاسمی بتا-HbE. عارضه‌ای است که در آن، بیمار هموگلوبین E (HbE) یک نوع هموگلوبینوپاتی را از یک والد و تالاسمی می‌نور بتا را از والد دیگر به ارث می‌برد. این اختلال به تالاسمی بتای اینترمیدیا شباهت دارد و می‌تواند از لحاظ شدت علائم بیماری از شکل ملایم تالاسمی اینترمیدیا تا فورم شدید وابسته به تزریق خون در نوسان باشند. این مورد از همه بیشتر در جنوب شرق آسیا و منطقه غرب دریای مدیترانه و در کشورهایی که از این مناطق مهاجر می‌پذیرد، رواج دارد.

تالاسمی بتا/HbE به طور کلی به سه نوع طبقه بندی می‌گردد.

□ تالاسمی بتا / Hb ملایم که در آن، سطوح Hb در ۹ تا ۱۲ g/dl باقی می‌مانند:

– مستلزم درمان نیست،

– به ندرت، موجب بروز مشکلات بالینی می‌گردد.

□ تالاسمی بتا / Hb باشد متوسط

علائم بالینی با شدت مشابه به تالاسمی اینترمیدیا که در آن، Hb از ۶ تا ۸ g/dl

تغییر می‌کند:

– افزایش بار آهن می‌تواند روی دهد

– نیاز به تزریق خون منظم ندارد مگر آنکه عارضه‌ای همچون عفونت وجود داشته باشد.

– بزرگ شدن کبد و طحال و تغییرات استخوانی در درجات متفاوتی روی می‌دهند.

□ **تالاسمی بتا / HbE شدید**

– شدت بالینی شبیه به تالاسمی مازور، که در آن، امکان دارد Hb به میزان ۴ تا ۵ dl/g کاهش یابد و بیماران به عنوان بیماران مبتلا به تالاسمی مازور در نظر گرفته شوند.

عارضه های تالاسمی «مازور و اینترمیدیا»

اگرچه برعی از عوارض، در تالاسمی بتای مازور، در مقایسه با تالاسمی بتای اینترمیدیا شیوع بیشتری دارند، بالعکس چندی از عوارض «چنانچه در ذیل دیده می‌شود» در هر دو فورم بیماری مشاهده می‌شوند و عمدتاً ناشی از تجمع بار آهن هستند، حتی بعدها در زندگی بیماران تالاسمی اینترمیدیا روی می‌دهند.

مسائل مربوط به غدد درون ریز

□ تاخیر در بلوغ، اختلال رشد

□ بیماری دیابت شیرین

□ کم کاری تیروئید

□ کم کاری غدد پاراتیروئید

□ هیپوگنادیسم

□ استئوپروز (پوکی استخوان)

مشکلات قلبی

□ التهاب پرده پریکار (پریکاردیت)

□ آریتمی (نامنظمی ضربان قلب)

□ نارسایی دو بطن قلب

□ نارسایی احتقانی قلب

□ افزایش فشار خون شریان ریوی (متداول تر در تالاسمی اینترمیدیا)

مشکلات کبدی

□ سیروز کبد (مخصوصاً، اگر همزمانی هپاتیت C و یا هپاتیت B با اضافه بار آهن وجود داشته باشند).

□ نارسایی کبد

بزرگ شدن طحال با احتمال پرکاری طحال

جدول مقایسه کننده فراوانی عوارض در تالاسمی مازور و تالاسمی اینترمیدیا

بزرگ شدن طحال با احتمال پرکاری طحال

جدول مقایسه کننده فراوانی عوارض در تالاسمی مژور و تالاسمی‌اینترمدیا

بروز عوارض در تالاسمی

تالاسمی مژور (تعداد: ۶۰)			تالاسمی بینابینی (تعداد: ۶۳)
سن	برداشت طحال	برداشت کیسه صفرا	سنگ‌های مجرای صفرایی
۳۲	۲۶		
۶۷	۸۳		
۶۸	۷		
۶۳	۲۳		
۵	۲۵		بیماری ماهیچه قلب (کار دیومیوپاتی)
۳۳	۹۸		اعفونت هپاتیت C
۲۲	۶۸		بیماری کبد
۲	۱۰		دیابت شیرین
۲	۱۱		کم کاری غده تیروئید
۳	۹۳		هیپوگنادیسم
۲۴	۰		خون سازی خارج از مغزاستخوان (اکسٹرامدولاری هماتوپوئز)
۲۲	۰		وقایع ترومبوز
۳۳	۰		زخم‌های ساق پا

فصل ۴ تزریق خون

تزریق خون منظم، موثرترین روش برطرف کردن کم‌خونی در بیماران مبتلا به تالاسمی مازور است و همچنین می‌تواند در معالجه تالاسمی اینترمیدیا و کم‌خونی سیکل سل، ضروری باشد «چنانچه بعداً شرح داده خواهد شد».

در صورتی که کم‌خونی به طور مناسبی معالجه نگردد، می‌تواند به اختلال رشد، هیپوکسی بافت‌های بدن، نارسایی قلبی احتقانی و مرگ زودرس بیانجامد. درمان از راه تزریق خون است که کم‌خونی را اصلاح می‌کند، مانع از تولید گلbulوهای قرمز خونی معيوب در مغز استخوان می‌گردد «خون سازی ناموثر»، اجازه نمی‌دهد که کبد و طحال بزرگ شوند و از عوارض دیگر مربوط به کم‌خونی شدید، همچون عفونت و تغییر شکل استخوان پیشگیری به عمل می‌آورد.

تصمیم جهت آغاز درمان تزریق خون را متخصص پزشکی با پیگیری نظارت دقیق و محتاطانه بر هموگلوبین کودک مشخص می‌کند و در اکثر موارد در هنگامی آغاز می‌شود که سطح هموگلوبین به به پایین تراز 7 g/dl کاهش یابد. در صورتی تزریق خون در بالاتر از این سطح آغاز می‌شود که بیمار، خستگی، بی‌اشتهایی، کاهش رشد و نمو یا نشانه‌های نارسایی قلبی را تجربه کند. سایر نشانه‌های بیماری همچون بزرگ شدن طحال، شواهد قطعی دال بر گسترش بافت استخوان یا تغییرات استخوانی صورت نیز می‌تواند در تصمیم‌گیری برای شروع درمان تزریق خون موثر باشند.

چه کسی نیاز به تزریق خون دارد تالاسمی مازور

- تشخیص تایید شده در آزمایشگاه
- هموگلوبین کمتر از 7 g/dl در دو نوبت یا در دو هفته جدا
- هموگلوبین بالاتر از 7 g/dl در صورتیکه بیمار علائم زیر را داشته باشد
 - _ تغییرات چهره
 - _ رشد نامناسب
 - _ شکستگیهای استخوانی
 - _ خون سازی خارج از مغز استخوان

چندین برسی باید قبل از شروع تزریق خون صورت گیرد که از آن جمله موارد ذیل را می‌توان نام برد:

- اندازه‌گیری‌های متوالی هموگلوبین
- بررسی فنوتیپ کامل گلbulوهای قرمز (در ادامه مشاهده کنید)

- آزمایشات بررسی‌های کار کبد و فریتین
- آنتیژن سطحی هپاتیت (B) (HBs Ag) و یا سایر مارکرهای سرولوژی، در صورتی که واکسیناسیون علیه هپاتیت B صورت گرفته باشد (HBs Ab)
- آنتی‌بادی ضد هیاتیت (C) (HCV Ab) و RNA - ویروس هپاتیت (C) (HCV RNA) در صورت مبتلا بودن فرد بیمار
- آنتی‌بادی ضد ویروس نقص ایمنی انسان (HIV Ab) (HIV Ag) و یا HIV-RNA در صورت مبتلا بودن)
- وقوع هم‌مان کمبود آنزیم گلوکز فسفات دهیدروژناز (G6PD Deficiency) «بررسی به روش‌های کیفی و کمی»

گروه‌های خونی

بیش از ۲۰ سیستم گروه خونی، از جمله ۶۰۰ آنتیژن مختلف وجود دارند. توصیه می‌شود که به بیماران، خونی تزریق شود که سازگاری گروه‌های ABO و Rh را داشته باشد و در صورت امکان، برای هر کدام از انواع گروه‌های Dufly, kidd, kell, و زیر گروه‌های Rh سازگار باشد. حتی الامکان تعداد زیادی از سیستم‌های گروه خونی را باید مورد توجه قرار داد و در صورت امکان، قبل از آغاز کردن تزریق خون، شناسایی کرد چون این پروتئین‌ها می‌توانند محرك تولید آنتی‌بادی باشند.

در پی اولین تزریق خون، بیماران مشکوک به داشتن آنتی‌بادی‌ها علیه آنتیژن‌های گلبول‌های قرمز خون، را بررسی کرد و این امر پس از تزریق خون تکرار شده و نتایج به دست آمده باید به دقت گزارش داده شوند. علاوه بر این مهم است که از دریافت خون خویشاوندان درجه اول (اهداکنندگان خون که دارای هالوتیپ مشترک هستند) خودداری شود زیرا که این کار می‌تواند خطر بروز عارضه تزریق خونی به نام «بیماری ناشی از تزریق خون پیوند علیه میزان (TA-GVHD)» را افزایش دهد. این احتمال در کشورهایی زیادتر است که خط مشی ملی، اهدای داوطلبانه خون، را ندارند و بیماران باید خون تزریقی خود را از اهداکنندگانی که معرفی می‌کنند و اغلب اوقات یکی از اعضای خانواده است، فراهم کنند. در این موقعیت، خون را باید در معرض اشعه گاما قرارداد تا خطر TA-GVHD از میان برود.

فیلترهای خون و مدت زمان نگهداری و ذخیره‌سازی خون

خونی که باید به بیماران نیازمند تزریق خون منظم انتقال داده شود، باید قبل از ذخیره‌سازی فیلتر گردند تا از عبور گلبول‌های سفید خون به بدن فرد گیرنده خون جلوگیری به عمل آید و نیز خون باید حتی‌الامکان تازه باشد، یعنی ترجیحاً بیش از ۱۰ روز از آن نگذشته باشد.

درجه حرارت ذخیره سازی خون «۴ درجه سانتیگراد» و درجه حرارت های کیسه در زمان تزریق خون باید به طور بسیار دقیقی مورد نظر انتشار و بررسی در همه اوقات قرار گیرد.

درمان های لازم پیش از تزریق خون _ نقش پرستار

بیمار و خانواده وی باید در تصمیم گیری برای آغاز کردن تزریق خون سهیم باشند و اطلاعات و توضیحات کافی باید برایشان فراهم گردد. به بیمار باید اطلاعات ساده و واضحی درباره معايب و مزایای تزریق خون و آنچه که پیش بینی می گردد، داده شود. این مورد همچنین باید شامل اطلاعاتی کتبی در قالب بروشورهای کوچکی باشد.

تزریق خون باید در مکانی آشنا همچون واحد مراقبت بهداشتی روزانه یا مرکز درمان تالاسمی در محلی تعیین شده در داخل بیمارستان، توسط کارکنان مجرب پرستاری دارای قابلیت و توانایی در انجام و مراقبت این فرآیند صورت گیرد.

به محض آنکه تصمیم برای آغاز کردن تزریق خون تحقق یابد، پروتکل های متناسبی باید تدوین شوند تا اطمینان حاصل شود که این روش درمانی بی خطر و موثر است. در جایی که چنین پروتکل هایی تدوین نشده باشند، باید در مورد اجرای چنین کاری به زودی اقدام نماید. دانش، اطلاعات و تجربه فراوانی از طریق سایتهاي اینترنتی در صورت لزوم قابل دسترسی است.

نقش پرستار در ضمانت کردن اینمنی و موثر بودن تزریق خون، و نیز مسئولیت پذیری در قبال شناسایی بیمار و مستندسازی و برقرار کردن ارتباطات مناسب است. جنبه های دیگر مربوط به غربالگری و کراس مج خون و نیز برقراری پروتکل های مناسب تزریق خون در حیطه مسئولیت متخصصین پزشکی در زمینه هماتولوژی و طب انتقال خون قرار دارند.

شناسایی بیماران

بیمار را در مورد تزریق خون باید به دقت شناسایی کرد و کاملاً مورد توجه قرار داد. این کار در حیطه مسئولیت پرستار قرار دارد که باید موارد ذیل را در خصوص بیمار به اثبات برساند:

- نام و نام خانوادگی
- تاریخ تولد
- نام پدر
- شماره بیمارستان / واحد

فرآیند شناسایی (تشخیص هویت) دارای نقش بسزا در فرآیند نمونه گیری خون، جمع آوری نمونه ها و رساندن آن به محل آزمایشگاه و نیز اهمیت برای پر اسه تزریق خون دارد. متخصص حرفه ای در زمینه مراقبت بهداشتی باید در طول مدت نمونه گیری و تزریق خون از بیمار

بخواهد که نام کامل و تاریخ تولد خود را اعلام کند و در هنگام تزریق خون با شماره کیسه خون تطابق دهنده زمانی که بیماران نتوانند هویت خود را تشخیص دهند، همانند بیماران بسیار خردسال یا غیر هشیار، تشخیص هویت باید از طریق والدین یا مراقب بهداشتی صورت گیرد.

در حین گرفتن نمونه خون از بیمار در خصوص آزمایشات سازگاری خون (کراس مج)، پرستار باید این کارها را انجام دهد:

- در هر نوبت زمانی به کار یک بیمار رسیدگی کند تا دچار حواس پرتی نگردد.
- هویت بیمار را تشخیص دهد و اطمینان حاصل کند که نام، تاریخ تولد و شماره بیمارستانی وی با اطلاعات موجود در درخواست خون مطابقت دارند.
- دست کم، ۶ تا ۷ میلی لیتر خون در لوله مخصوص برای کراس مج بگیرد.
- با جزئیات مربوط به بیمار، برچسب دقیق و صحیحی را بر روی لوله آزمایش قرار دهد.
- فرم و لوله آزمایش نمونه را پیش از فرستادن به بانک خون یا آزمایشگاه انتقال خون امضا کند.
- نمونه خونی مربوط به کراس مج را حداکثر ۲ تا ۳ روز قبل از تزریق خون برنامه‌ریزی شده یا در صورت اضطراری بودن، حتی الامکان هرچه زودتر جمع‌آوری کند.

مستندسازی

مستندسازی تزریق خون باید شامل اطلاعات پیش از تزریق خون، اطلاعات مربوط به روش انجام تزریق خون و مشاهدات حین تزریق خون باشد.

در طول مدت تزریق خون پرونده بالینی بیمار باید در دسترس باشد و موارد ذیل را شامل گردد:

- برنامه درمانی
- نتایج آزمایش خون «شمارش کامل سلول‌های خونی، بیوشیمی، فریتین وغیره»
- تاریخ تزریق خون
- درخواست خون باید شامل این موارد باشد:
 - جزئیات مربوط به بیمار
 - گروه‌خونی که باید تجویز گردد
 - هرگونه نیازهای خاص
 - تاریخ
- حجم و یا تعداد واحدهای خونی که باید تزریق داده شوند «در حیطه تزریق خون در کودکان، این مورد باید به وضوح بر حسب میلی لیتر نوشته شود»
- میزان سرعت یا زمان تزریق خون «طبق دستورالعمل‌هایی که متخصص پزشکی/پژوهش معالج می‌دهد».

برقرار ساختن ارتباط

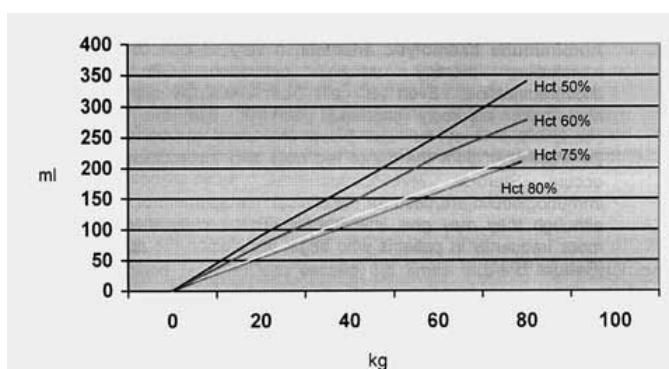
برقرار ساختن ارتباط موثر و واقعی بین همه کارکنان دستاندرکار فرآیند تزریق خون مربوط به بیماران مبتلا به تالاسمی ضرورت دارد که شامل کارکنان پزشکی و پرستاری، کارکنان آزمایشگاه و کارکنان پشتیبانی می‌شوند. تا جایی که امکان دارد، زمان بندی تزریق خون باید طوری برنامه‌ریزی گردد که مناسب با زمان بیمار و خانواده وی باشد و اختلال در شغل و تحصیلات آن‌ها به حداقل برسد. مهم آن است که دستورالعمل‌ها و خط مشی‌هایی به مرحله اجرا گذاشته شوند که خط‌هایی که می‌توانند از برقرار شدن ارتباط نادرست بین کارکنان، بیمار و خانواده وی ناشی شوند، کاهش یابند.

پروتکل درمانی تزریق خون

حجم خونی که باید تزریق داده شود به چندین عامل بستگی دارد که از آن جمله می‌توان به عدد هموگلوبینی که می‌خواهیم به آن برسیم و وزن بیمار اشاره کرد. طبق دستورالعمل‌های بین‌المللی «رجوع شود به دستورالعمل‌های فدراسیون بین‌المللی تالاسمی در خصوص درمان تالاسمی ۲۰۰۸»، سطح هموگلوبین قبیل از تزریق خون نباید تا پایین‌تر از $9/5$ تا 10 g/dl کاهش یابد در حالی که هموگلوبین پس از تزریق خون، تا حدود 13 تا 14 g/dl برسد.

حجم خونی که باید تزریق یابد، طبق دو جدول ذیل می‌توان محاسبه کرد:
حجم خون اهدایی، بسته به هماتوکریت فرد اهدا کننده، برای بالابردن هموگلوبین بیمار به میزان 1 g/dl «با اتکا به وزن بیمار بر حسب کیلوگرم» لازم است.

طبق دستورالعمل‌های
فدراسیون بین‌المللی
تالاسمی برای درمان
تالاسمی



دستورالعمل هایی برای
انتخاب کردن این که
چه حجم خون باید
تزریق داده شود.

Target Increase in Haemoglobin Level	Haematocrit of Donor Red Cells			
	50%	60%	75%	80%
1 g/dl	4.2 ml/kg	3.5 ml/kg	2.8 ml/kg	2.6 ml/kg
2 g/dl	8.4 ml/kg	7.0 ml/kg	5.6 ml/kg	5.2 ml/kg
3 g/dl	12.6 ml/kg	10.5 ml/kg	8.4 ml/kg	7.8 ml/kg
4 g/dl	16.8 ml/kg	14.0 ml/kg	11.2 ml/kg	10.4 ml/kg

مثال:

برای مثال بالارفتن سطح هموگلوبین به میزان 4 g/dl در بیماری که ۴۰ کیلوگرم وزن دارد و خون دارای هماتوکریت 60% درصد را دریافت می‌دارد، مستلزم $560 \text{ ml} / 40 \times 140 = 40 \text{ ml/kg}$ میلی‌لیتر است. در این محاسبه، حجم خون هر فرد 70 ml/kg از وزن بدن را می‌پذیرد.

پروتکل درمانی تزریق خون شرح داده شده در بالا که در هر ۲ تا ۵ هفته صورت می‌گیرد، موجب پیشگیری از عوارضی همچون اختلال در رشد، تغییر شکل‌های استخوان و سدمات ارگان‌های بدن می‌گردد. این پروتکل، همچنین بهبود کیفیت زندگی را میسر می‌سازد و بدین ترتیب، بیمار می‌تواند به فعالیت عادی بپردازد.

کل سلسله مراتب تزریق خون باید ثبت گردد. پروندهای که در آن، تزریق خون ثبت می‌شود، باید در قالب فایل نگهداری گردد تا از بابت ارزشیابی درمان از راه تزریق خون اطمینان حاصل آید. این ارزشیابی باید شامل سطح هموگلوبین قبل و پس از تزریق خون، فاصله زمانی بین تزریق خون‌ها و حجم کل خون تزریقی بر حسب کیلوگرم در هر سال باشد. این مورد آخر، همچنین نشانه‌ای دال بر محاسبه بار آهن دریافت شده توسط بیمار به شمار می‌آید. اگر حجم کل خون تزریقی به بدن بیمار زیاد باشد، بطوریکه برای نگهداری سطح هموگلوبین بیمار در حد قابل قبول بیشتر از 220 ml/liter در کیلوگرم در سال تزریق خون داشته باشد، امکان دارد بزرگی طحال یا پر کاری طحال عامل این مصرف زیاد خون باشد، آنگاه ممکن است که با توجه به شرایط بیمار و علائم همراه، عمل جراحی طحال برداری در دستور کار قرار گیرد. با این حال همانطور در بالا خاطر نشان شد، عمل طحال برداری را نمی‌توان قبل از پنج سالگی توصیه کرد زیرا در این سنین بیمار بیشتر در معرض عفونت قرار دارد.

تزریق خون – نقش پرستار

تزریق خون باید در زمانی صورت گیرد که به قدر کافی، کارکنای برای مشاهده و نظارت کردن بر بیمار در خصوص هر گونه واکنش‌های تزریق خون، در دسترس باشند. بر اساس خط مشی بیمارستان، یک یا دو متخصص حرفه‌ای مراقبت بهداشتی، که دوره‌های لازم را دیده و تجربه لازم در تزریق خون دارند، باید بررسی‌های نهایی را اجرا کنند، همان طور که در بخش پیشین شرح داده است. علاوه بر این، پرستار باید تاریخ مصرف کیسه‌های خون، شکل کیسه‌ها و کیفیت خون از لحاظ عدم وجود لخته در کیسه، عدم وجود همولیز و هر گونه نشانه مشکلی در کیسه را بررسی کند و از لحاظ سلامت کیسه خون مطمئن شود، همچنین باید به ثبت حجم خون تزریقی اقدام نماید.

در هنگام تزریق خون اگر خون ارسالی از نوع فیلترهای لکوسیتی پری-استوریچ (واحد خون در سازمان انتقال خون فیلتره شده و گلبول‌های سفید آن قبل از ذخیره‌سازی خون در سازمان انتقال خون گرفته شده است) نباشد، خون تزریقی بیمار باید با فیلترهای لکوسیتی Bed side تزریق شود (این نوع از فیلترهای لکوسیتی به کیسه خون در بالین بیمار وصل شده و خون پس از عبور از این فیلترها گلبول‌های سفید آن گرفته می‌شود و سپس خون کم لکوسیت وارد بدن بیمار می‌شود). در این حالت پرستار باید دانش و تجربه کافی کار با این فورم از فیلترها را داشته باشد.

تزریق واحد خون نباید در بیشتر از ۳۰ دقیقه از خروج از بانک خون آغاز شود تا در درجه حرارت کنترل شده مشخصی تزریق شده و حداقل باید در طول ۴ ساعت به پایان برسد. هر واحد را می‌توان در ۹۰ تا ۱۲۰ دقیقه با مقدار متوسط ۳ تا ۵ میلی لیتردر کیلوگرم وزن بدن تزریق کرد. این زمان در بیماران با مشکل قلبی ممکن است طولانی‌تر شود.
«به دستورالعمل‌های فدراسیون بین‌المللی تالاسمی در این سایت رجوع شود.

<http://www.thalassaemia.org.cy>

درمان آهن‌زادی دسپروکسامین (شرح داده شده در فصل‌های بعدی این کتاب) را می‌توان در حین تزریق خون از طریق اتصال ۷ مشترک تجویز کرد، اما نباید به خون اضافه گردد. اما انجام این روش درمانی اخیراً رو به کاهش گذاشته چون اثربخشی تجویز وریدی دسپروکسامین به همراه تزریق خون مورد تردید است.

عارض تزریق خون

متخصصان حرفه‌ای بهداشت باید تجربه زیادی درباره خطرات بالقوه درمان تزریق خون داشته باشند. بخصوص افرادی که در گیر درمان تزریق خون‌های مکرر به بیماران مبتلا به تالاسمی که در حقیقت بزرگترین گروه از بیماران دریافت‌کننده دائمی خون به شمار می‌آیند، هستند.

عارض تزریق خون در دو مقوله قرار می‌گیرند.

الف_ واکنش‌های صورت گرفته با واسطه سیستم ایمنی، که طبق آن‌ها، سیستم ایمنی بیمار به خون تزریقی واکنش نشان می‌دهد.
ب_ واکنش‌های صورت گرفته نسبت به انتقال خون که به واسطه سیستم ایمنی نیستند و طبق آن‌ها، واکنش‌ها در اثر دستگاه ایمنی بیمار به وجود نمی‌آیند.

هر دو مقوله واکنش می‌توانند در طول مدت تزریق خون یا پس از آن صورت گیرند «واکنش‌های حاد»، یعنی درست پس از آنکه چند میلی‌لیتر خون وارد بدن بیمار شده باشد، رخ دهد ممکن است واکنش خونی در زمان تزریق خون یا پس از اتمام تزریق خون اتفاق افتاده باشد. گاهی، امکان دارد که واکنش تاخیری رخ دهد یعنی واکنش تزریق خون، در طی چندین روز یا هفته پس از تزریق خون یا حتی در مدت زمان طولانی‌تر روی دهد. جدول‌های ۱ و ۲ نشان دهنده انواع حالت‌های واکنش‌های الف و ب هستند که می‌توانند روی دهنده جدول ۱ حاکی از عوامل بیماری‌زا و عفونت‌های مرتبط انتقال خون است.

جدول ۱

واکنش‌های صورت گرفته به انتقال خون که به واسطه سیستم ایمنی هستند.

تاخیری	حاد
آلومیونیزاسیون	همولیز «درون رگی»
همولیز «خارج رگی»	آنافیلاتیک
مقاومت به پلاکت	واکنش تبازی غیر همولیتیک
بیماری پیوند علیه میزان	آلرژیک (کهیر)
	صدمه حاد ریه‌ای بواسطه تزریق خون (ترالی TRALI)

جدول ۲

و اکنش‌های صورت گرفته به انتقال خون که به واسطه ایمیون نیستند

تاخیری	فراوانی	حداد
اضافه بار آهن		همولیز «در محیط آزمایشگاه»
عفونی		متاپولیک
۱ - باکتریالی		کواگولوباتی
گرم منفی	نادر	هیپو ترمی
گرم مشبت	نادر	سمومیت با سیترات
۲ - ویروسی	نادر	هیپو کلسمی
(HBV) ویروس هپاتیت B	نادر	هیپر کالمی
(HBV) ویروس هپاتیت C		
HIV 18< 2		
HTLV 18< 2		
ویروس سیتومگال		
E-B		
B19		
۳ - پریون‌ها: کروتزلد جاکوب		
۴ - انگلی «مثالا مالاریا»		
	نادر	آمبولیک
	۱/۱۰۰۰۰	افزایش حجم گردش خون

جدول ۳

عوامل عفونی و بیماریهای انتقال یافته از طریق تزریق خون

ویروس	انگل	عوامل دیگر
ویروس هپاتیت C	مالاریا	ویروس هپاتیت A
ویروس هپاتیت B - ویروس هپاتیت D	میکروفیلاریازیس	ویروس منقل شده از راه انتقال خون
ویروس هپاتیت C	تریپانوزوما کروزی	ویروس SEN
ویروس سیتومگال	توکسوبلاسموز	بیماری کروترفلد جاکوب
ویروس اپشتین بار	تب کنه	ترپونمال
پاییلوها ویروس انسانی ۱۹-B	لیشمانیازیس احشایی	سیفلیس
۱+۲ آج آی وی	بیماری شاگاس	باکتریایی
۱+۲ HTLV		یرسینیا انتروکولیتیکا
ویروس کوکساکی B		ارگانیسم‌های چند گانه

شیوع آلودگی ویروسی یا باکتریایی تنوع زیادی در میان کشورها دارد، اغلب بستگی به کیفیت خدمات بهداشت عمومی و انتقال خون و به شیوع محلی این عوامل بیماری‌زا دارد. خطر انتقال انگل‌ها در کشورهای رو به توسعه بیشتر است و این مورد به شیوع محلی و اقدامات پیشگیرانه اتخاذ شده در سطح ملی بستگی دارد.

امروزه در اغلب کشورهای اروپایی، آمریکای شمالی و برخی کشورهای پیشرفته دیگر، خطر باقیمانده (Residual Risk) انتقال ویروس هپاتیت C، ویروس هپاتیت B و ویروس ایدز (HIV) بسیار کاهش یافته است. این امر می‌دون تلاش‌های گسترده در تقویت زنجیره مراحل اهدای خون از آموزش شخص اهداکننده خون، انتخاب درست و غربالگری اهداکنندگان، تهیه فرآورده‌های خون با کیفیت تضمین شده، فراهم آوردن امکان تزریق مناسب به بیمار و نظارت کردن بر عوارض تزریق خون «کوتاه و بلند مدت» و گزارش‌دهی صحیح و فوری عوارض، می‌باشد. برای مثال، در این کشورها، بیماران مبتلا به تالاسمی آلوده شده با ویروس هپاتیت C، بیماران مسن‌تری هستند که قبل از دهه ۱۹۹۰ به آنان، خون تزریق شده است. بر عکس، در کشورهایی که چنین اقداماتی اتخاذ نشده‌اند، انتقال عوامل بیماری‌زا از جمله ویروس‌های هپاتیت همچنان روی می‌دهد «جدول ۴».

جدول ۴

میزان عفونت‌های ویروسی مزمن در تالاسمی

درصد	ویروس
۷۵-۱۰	ویروس هپاتیت C
۳۵-۱	ویروس هپاتیت B
۲ >	ویروس ایدز (HIV)
۱۰-۵	ویروس هپاتیت B و ویروس هپاتیت C
۱/۵ - +۰/۵	ویروس هپاتیت C و ویروس ایدز
۱/۸-۱	ویروس هپاتیت B و ویروس ایدز
+۰/۶ - ۰/۸	ویروس هپاتیت B+ ویروس هپاتیت C+ ویروس ایدز

درمان عوارض تزریق خون

پیش آگهی درباره عوارض تزریق خون به میزان شدت آن بستگی دارد. طرح کلی درباره اینکه چگونه برخی از این واکنش‌ها را می‌توان درمان قرار داد در ذیل آمده است:

عارضه‌های جدی

- **واکنش همولیتیک حاد تزریق خون**، واکنش‌های آنافیلاکتیک، سپسیس (آلودگی باکتریایی) و آمبولی هوا عوارض جدی هستند که باید تزریق خون را متوقف کنند. تجویز مایعات وریدی و داروهای مناسب برای درمان یا پیشگیری کردن از عوارضی، همچون کوآگولوپاتی منتشر داخل عروقی، نارسایی کلیوی و شوک به کار می‌روند.
- **افزایش حجم خون** هم عارضه دیگر تزریق خون است که ابتدا با کاهش سرعت یا توقف تزریق خون و سپس با تجویز اکسیژن و داروهای مدر، به منظور افزایش دفع مایعات آن را کنترل کرد.
- **صدمه حاد ربودی مرتبط با تزریق خون (TRALI)** هم عارضه دیگری از تزریق خون است که می‌توان از طریق درمان‌های حمایتی تنفسی مناسب برطرف کرد. اثرات پاسخ همولیتیکی و ایمنی‌زایی تاخیری ناشی از این عارضه را می‌توان با تجویز کوریتکواستروئیدها کاهش داد.
- **بیماری پیوند علیه میزان**، مستلزم درمان‌های حمایتی مناسب است.
- **آلودگی ویروسی** باید مطابق با نوع ویروس درگیر مورد رسیدگی قرار گیرد.

عارضه‌های ملایمتر

- واکنش تبزی از غیرهمولیتیک تزریق خون را می‌توان توسط داروهای ضد تب مورد کنترل قرار داد.
- بشورات پوستی (راش) و خارش پوست (کهیز) ناشی از واکنش‌های آلرژیک تزریق خون را می‌توان توسط داروهای ضد حساسیت کاهش داد.

پیشگیری از واکنش‌های تزریق خون - نقش/نقش‌آفرینی پرستار

تشخیص نادرست هویت بیمار «و در نتیجه تشخیص نادرست کیسه خون و نوع گروه خونی» تاکنون متداول‌ترین خطای گزارش شده در میزان مرگ و میرهای مربوط به تزریق خون است. بنابراین سازمان‌های انتقال خون و سایر اداره‌های مربوطه، باید خط مشی‌های دقیقی را به مرحله اجرا بگذارند تا اطمینان یابند که روند مناسب تزریق خون همواره پیگیری می‌شود و کارکنان پزشکی باید پایبندی شدیدی به معیارها و پروتکلهای استاندارد تزریق خون داشته باشند تا بهداشت و ایمنی بیماران را حفظ کنند.

پرستار نقشی بسزایی در پیشگیری و تشخیص زودهنگام نشانه‌های عوارض تزریق خون دارد. جنبه‌های مهم این نقش، شامل ضمانت این موارد می‌باشند:

- لوله‌های نمونه‌های خون جهت تعیین تست‌های سازگاری خون (کراس‌مج) کاملاً شناسایی می‌شوند. نام کامل و تاریخ تولد بیمار کاملاً و به طور واضح بر روی برچسب لوله آزمایش ذکر شده و سپس نمونه گرفته می‌شود و تاریخ بر روی فرم درخواست تزریق خون با دقت بررسی می‌گردد.
- سرپرستار تمامی ابزار و وسایل تزریق خون را کنترل کرده که طبق راهنمای ارائه شده توسط کارخانه سازنده آن به کار گرفته شود.
- سرپرستار، قبل از آنکه واحد خونی به سمت تزریق خون وصل گردد، به کنترل و بررسی چشمی واحد خونی می‌پردازد تا از سلامت کیسه خون مطمئن شود. شواهدی مثل مشاهده تغییر رنگ به ارغوانی تیره، ایجاد لخته یا آزاد شدن هموگلوبین از گلبول‌های قرمز خون نشانه عدم سلامت کیسه خون است، در ضمن کنترل تاریخ انقضای کیسه خون هم انجام می‌شود.
- سازگاری بین خون بیمار و واحد خونی مورد تایید قرار می‌گیرد و چنانچه بر روی برچسب واحد خونی نشان داده نشده باشد، این کار از طریق کنترل کردن گروه خونی بیمار با گروه خونی کیسه انجام می‌شود.

- سایر مشخصات کیسه (کیسه‌های) خون تزریق شده در پرونده بیمار ثبت می‌شوند به‌طوری که در صورت نیاز بتوان به اطلاعات شخص (اشخاص) اهدا کننده دسترسی پیدا کرد.

- بیمار در مدت زمان تزریق خون، مخصوصاً در دقایق اولیه که واکنش‌های تزریق خون با احتمال بیشتری روی می‌دهد، مورد بررسی دقیقی قرار می‌گیرد.
- فرآورده‌های خونی در طول زمان توصیه شده تزریق داده می‌شوند تا اثربخشی بالینی، وسلامت تجویز آن‌ها تضمین شود.
- توجه شود که تزریق سریع خون سرد می‌تواند خطرناک باشد. واحدهای منجمد شده باید با دقیق و احتیاط فراوانی نگهداری شوند، زیرا امکان دارد که ظرف‌ها شکننده باشند و در درجه حرارت‌های پایین به آسانی ترک بردارند.
- پارامترهای قبل و بعد از تزریق خون ثبت می‌شوند تا اثربخشی انتقال خون تعیین گردد.
- عوارض و واکنش‌های مشاهده شده را یادداشت و گزارش می‌شود. همه عوارض جدی باید مورد بررسی قرار گیرند «نمونه خون از بیمار پس از بروز عارضه تزریق خون را گرفته و همراه با محصول خونی استفاده نشده و به همراه سمت خون و سایر اجزای آن به بانک خون تحویل دهید تا بررسی سرولوژیکی درباره ناسازگاری خون و آزمایش کشت باکتریایی صورت گیرد».
- در موارد تکرار واکنش تزریق خونی، بررسی در خصوص حضور آنتی‌بادی غیر طبیعی غیر از سیستم‌های ABO و Rh توصیه می‌گردد. زمانی که واکنش تسبیزی غیرهمولیتیک تکرار شود باید از محصولات خونی کم لکوسیت استفاده شود.
- برخی از عوارض تاخیری تزریق خون، از جمله عفونت‌های منتقله از راه خون در زمان‌های دیرتر خود را نشان می‌دهند. زمانی که، اهداکننده خون که نتایج تست‌های ویروسی سرمی منفی داشته، تغییر نتایج از منفی به مثبت داشته باشد، آنگاه است که بیمارانی که خون‌های این دهنده مورد نظر را دریافت کرده‌اند، باید مورد پیگیری پزشکی قرار گیرند.
- بسیاری از بیمارستان‌ها در اروپا و ایالات متحده امریکا دارای کمیته‌های انتقال خونی هستند که شامل نماینده‌گان سازمان انتقال خون و نماینده‌گان واحدهای پزشکی درمانی بوده و دارای فعالیت چشمگیر در حیطه تزریق خون می‌باشند. چنین کمیته‌هایی همچنین می‌توانند بر اثر بخشی برنامه انتقال خون بیافزاپند و این مهم را از طریق کارهای ذیل انجام دهند.
- تعریف کردن خط مشی‌های انتقال خون تطبیق داده شده با فعالیت‌های درمانگاهی محلی.
- هدایت کردن کنترل‌های منظم برنامه تزریق خون.
- تجزیه و تحلیل هر عارضه تزریق خون روی داده شده در واحد درمانی و کنترل کردن همه اقدامات درمانی ضروری.

پرستار مسئول تزریق خون باید همه بیماران را در قبال هر گونه علائم / نشانه‌های ذیل، در خصوص تزریق خون دقیقاً مورد نظارت قرار دهد:

- تب یا افزایش درجه حرارت ۱/۵ درجه سانتیگراد بالاتر از درجه حرارت اولیه بیمار،
- احساس سرما و لرز
- افزایش غیرطبیعی ضربان قلب
- پرفشاری خون
- حالت ضعف و عطش
- قرمزی صورت و گردن
- درد استخوان، ماهیچه، قفسه سینه و یا شکم
- کوتاه شدن نفس
- تهوع
- احساس عمومی ناخوشی
- دیسترس تنفسی
- کهیز یا راش‌های آرژیک

جدول ذیل به نوع واکنش‌ها و عامل بروز و علائم و نشانه‌های عارضه تزریق خون همراه با زمان‌بندی این رویدادها می‌پردازد.

علائم	علت	زمان‌بندی	نوع واکنش
تنگی نفس، انقباض قفسه سینه، تب، لرز، احساس سرما، دردکمر، شوک ناشی از افت فشار خون، نارسایی کلیوی	ناسازگاری ABO	پس از ورود چند میلی لیتر خون دهنده به بدن بیمار	همولیتیک حاد
قرمز شدن پوست، کهیز، خارش، تنگی نفس، استفراغ، اسهال، درد قفسه سینه، پرفشاری خون، عدم هشیاری	کمبود مادرزادی IgA	-	آنا فیلاکتیک

نوع واکنش	زمان بندی	علت	علائم
آمبولی هوا	-	وارد شدن هوا به سیستم جریان خون	سرفه، تنگی نفس، درد قفسه سینه و شوک
آلودگی باکتریایی (سپسیس)	-	انتقال باکتری از طریق خون تزریق شده	تب، لرز، استفراغ، اسهال، افت فشار خون، شوک، نارسایی کلیوی، DIC (انعقاد منتشر داخلی عروقی)
افزایش حجم خون	-	تزریق خون با سرعت بالا	تنگی نفس، سیانوز، افزایش فشار سیستولی خون
صدمه حاد ریوی مربوط به تزریق خون (TRALI)	-	واکنش میان آنتی بادی ضد گلبول سفید که از طریق خون وارد بدن گیرنده خون می شوند و گلبول های سفید شخص بیمار	تنگی نفس، سیانوز، سرفه، افت فشار خون
واکنش تبزای غیرهمولیتیک	-	واکنش هایی بین آنتی ژن های گلبول های سفید و آنتی بادی های ضد آن در خون شخص بیمار، برخی از واکنش ها به سبب عبور پروتئین های موسوم به سیتوکین ها است که توسط گلبول های سفید در طول مدت نگهداری خون از آن ها آزاد می شوند، می باشند.	افزایش در درجه حرارت بیمار به میزان ۱ درجه سانتیگراد یا بیشتر، بدون توجیه پزشکی دیگر
واکنش های آرژیک (کهیر)	-	ناشی از واکنش آلرژن های موجود در خون فرد اهدا کننده با آنتی بادی های فرد بیمار (گیرنده خون)، یا واکنش بین آنتی بادی های خون اهدا کننده و آلرژن های فرد بیمار	کهیر، بشورات پوستی، ورم موضعی

در موارد مشکوک به بروز عارضه تزریق خون - نقش / نقش آفرینی پرستار چگونه باشد

پرستار با همکاری با سرپرستار و (یا) متخصص پزشکی به این کارها مبادرت می‌کند:

- توقف مراحل تزریق خون.
- حفظ یک رگ مناسب تزریق.
- نظارت بر علایم حیاتی «درجه حرارت، تنفس ضربان قلب و اشبع اکسیژنی».
- در صورت نیاز، بیمار را با سرم نرمال سالین یا مایعات مشابه، با سرعت آهسته‌ای احیا کنید.
- اگر افت فشار خون طولانی تر شود، امکان دارد که بیمار به دیگر درمان‌ها نیاز داشته باشد.
 - خبر کردن پزشکان بالینی بیمار.
 - مشخصات بیمار را با مشخصات کیسه مجدداً مطابقت دهید.
- میزان ادرار خروجی را بررسی نمایید. اولین ادراری که خارج شده باید به آزمایشگاه ارسال گردد تا از نظر وجود هموگلوبین آزاد مورد بررسی قرار گیرد.
- نمونه خون بیمار را به آزمایشگاه بفرستید تا آزمایش کراس‌مج (تسنت سازگاری) تزریق تکرار گردد، شمارش کامل گلbulوی های خون دوباره صورت گیرد، آزمایش‌های ادرار، الکترولیت و آنزیم‌های کبد به مجدداً کنترل شوند. کیسه خون به همراه ست خون و تجهیزات همراه داده شده، جهت بررسی‌های تکمیلی باید به آزمایشگاه بازگردانده شود.

با متخصص خون شناسی بالینی در مورد چگونگی درمان بیمار بحث نموده و راهنمایی‌های لازم را به دست آورید.



فصل ۵ عفونت‌ها در تالاسمی

بیماران مبتلا به تالاسمی مأذور به سبب موارد ذیل استعداد بیشتری برای ابتلا به عفونت‌ها دارند.

- کم خونی
- طحالبرداری
- اضافه بار آهن
- تزریق خون
- استفاده از دسفوروکسامین

کم خونی

در جایی که بیماران، حجم خون ناکافی از طریق تزریق خون دریافت می‌کنند یا اصلاً خون دریافت نمی‌کنند، کم خونی، مهمترین علت عفونت‌هایی جدی همچون ذات الیه است. اگرچه این مورد، در کشورهای غربی که خون به قدر کافی قابل دسترسی است به ندرت مشکل آفرین است، تزریق خون ناکافی مساله‌ای است که مکرراً در برخی از کشورهای رو به توسعه جهان روی می‌دهد و بنابراین امکان دارد که، چنین عفونت‌هایی همچنان روى دهد.

طحالبرداری

بیمارانی که طحال آن‌ها برداشته شده است، مخصوصاً اگر در سنین بسیار پایین این کار صورت گرفته باشد، استعداد ابتلا به بیماری‌های عفونی بسیار جدی با باکتری‌های کپسول‌دار همچون ذات الیه استرپتوکوکی، هموفیلوس آنفولانزا و نایسريا منیژایتیدیس دارند. امکان دارد که سایر باکتری‌ها، ویروس‌ها و انگل‌ها نیز باعث ایجاد بیماری‌های عفونی بسیار جدی و مهمی در این بیماران گردند. چنانچه قبل از کسر طحال، در محافظت از بدن در مقابل بیماری‌های عفونی نقش مهمی دارد. «اطلاعات مفصل‌تری درباره عمل طحال برداری در فصل ۳: ارائه شده است.»

اضافه بار آهن

بیمارانی که به خوبی تحت درمان تزریق خون قرار گرفته‌اند اما درمان آهن زدایی مناسبی نداشتند، یا به علت عدم تحمل درمان‌های آهن‌زدایی دارای بار بالای آهن در بدن هستند، با افزایش خطر احتمال ابتلا به بیماری‌های عفونی شدید مواجه شوند. علت این امر آن است که برخی از عوامل عفونی برای رشد به آهن نیاز دارند. هرچه سطح آهن در بدن زیادتر باشد امکان دارد که چنین عواملی با سرعت بیشتری رشد و تکثیر یابند و

بیماری‌های عفونی بسیار خطرناک‌تری را ایجاد کنند. بهترین مدرک این حقیقت باکتری موسوم به یرسینیا انتروکولیتیکا است که عامل عفونت‌زای خاصی است که بر خلاف سایر باکتری‌ها قادر به جمع‌آوری و استفاده از آهن، از محیط خود نیست. در افراد سالم، این باکتری‌ها ضرری ندارند و دارای اهمیت بالینی کمی هستند اما در بیماران تالاسمی مژوز که دارای بار آهن بالا در بدن یا به صورت آزاد یا به صورت باند به مولکول دسفروکسامین دارند، یرسینیا به سرعت رشد و تکثیر می‌یابد و می‌تواند عفونت جدی و تهدید کننده حیات را برای بیمار ایجاد کنند.

مطالعات فراوانی درباره نقش آهن در بیماری‌های عفونی باکتریایی صورت گرفته است. اما درباره نقش آهن در بیماری‌های عفونی ویروسی «همچون هپاتیت و ایدز» هم بررسی به عمل آمده است که چگونه آهن می‌تواند بر پیشرفت این بیماری‌ها و پاسخ آن‌ها به درمان، تاثیر بگذارد. نتایج حاصل از این تحقیقات نشان می‌دهند که در تالاسمی، اضافه بار آهن باعث پیش آگهی بدتر در هپاتیت‌های ویروسی مزمن C, B و پاسخ ضعیف‌تر آن‌ها به درمان می‌شود. بنابراین، درمان موثر آهن زدایی، نقش مهمی در پیش آگهی و درمان هپاتیت مزمن ویروسی در این بیماران دارد. همچنین نشان داده شده است که عفونت HIV در بیماران تالاسمی مژوز با رژیم آهن زدای دسفروکسامین کمتر از ۴۰ میلی گرم / کیلوگرم وزن بدن یا با فریتین بالاتر از ۱۹۳۵ نانوگرم / لیتر بصورت شدیدتر بروز می‌یابد.

به طور خلاصه می‌توان گفت که امکان دارد آهن دارای نقش مهمی در افزایش شدت بیماری‌های عفونی در تالاسمی مژوز باشد زیرا امکان دارد که آهن:

- به عنوان ماده‌ای مغذی برای رشد پاتوژن‌ها به کار رود.
- به عنوان ماده‌ای مغذی برای آنزیم‌هایی به کار رود که از تکثیر ارگانیسم‌های عفونی پشتیبانی می‌نمایند.
- مواد شیمیایی مهمی را که آنتی اکسیدان نامیده می‌شوند و محافظه سلول‌های بدن در برابر التهاب هستند، از میان می‌برند.
- به انواعی از سلول‌هایی که نقش مهمی در دفاع از بدن در مقابل عفونت دارند، آسیب می‌زنند.

تزریق خون

باکتری‌ها و انگل‌های بسیاری هستند که می‌توانند از راه تزریق خون انتقال یابند، بعضی از آن‌ها اهمیت بالینی بیشتری دارند و برخی از آن‌ها به دلیل شیوع محلی، در برخی نقاط با شیوع بیشتری رخ می‌دهند. کیفیت نامناسب یا عدم سلامت خون نکته‌ای مسلم در بسیاری ۶۴

از کشورها است که باعث به مخاطره افتادن سلامت گروه زیادی از بیماران می‌گردد.
به جدول ذیل و نیز به جدول ۳ صفحه ۵۶ رجوع شود».

میزان شیوع بیماران مبتلا به تالاسمی، با HbsAg مثبت و Anti-hcv مثبت				
درصد آنتی HIV Anti مثبت	درصد HbsAg مثبت	تعداد افراد غربالگری شده	منطقه جغرافیایی	
۱۰/۳	۱/۵	۷۳۲	ایران	
۴/۴	۰/۸	۳۰۰	ترکیه	
۲۱/۲	۲	۱۰۴	تایلند	
۱۴	۰/۳	۳۰۵	لبنان	
۲۱	۳/۸	۱۰۴	هند	
۲۲/۴	۲/۴	۸۵	مالزی	
۱۳	۱	۷۲	مالزی	
ND	۵/۷	۷۰	هند	
۶۷/۳	ND	۵۵۰	عراق	
۶۰	ND	۳۵	پاکستان	
۸۵/۲	ND	۱۴۸۱	ایتالیا	
۲۰/۵	ND	۲۴۲	بحرين	
۴۸/۸	ND	۳۲	برزیل	
۳۴	ND	۰۰	هنگ کنگ	
۲۳/۳	ND	۷۳	انگلستان	

فصل ۶

اضافه بار آهن و درمان های آهن زدایی Z

اضافه بار آهن در بیماری تالاسمی بدلیل تخریب گلبول های قرمز و افزایش جذب آهن از روده، صورت می گیرد. اما دلیل دیگر اضافه بار آهن در تالاسمی ناشی از درمان تزریق خون است.

هر میلی لیتر از گلبول های قرمز خون، حاوی حدودا ۱/۱۶ میلی گرم آهن است. هر واحد خون، بطور متوسط حاوی ۲۵۰ میلی لیتر از گلبول های قرمز است، یعنی هر کیسه خون $1/16 \times 250$ حاوی ۲۹۰ تا ۲۰۰ میلی گرم آهن است. لذا منبع عمده آهن بیماران دریافت کننده خون آهنی است که از راه تزریق خون دائم و تخریب تدریجی گلبول های قرمز تزریقی در بدن جمع می گردد. برای مثال بیماری که ۳۰ واحد خون در هر سال دریافت می کند، دارای بار آهن حدود ۶ گرم در هر سال ($30 \times 200 = 6000$ میلی گرم = ۶ گرم) یا حدودا ۱۵ تا ۱۶ میلی گرم در روز خواهد بود. بدن نمی تواند چنین مقدار زیادی از آهن را دفع کند و بنابراین، آهن به صورت بار اضافه ای در بافت ها و اندام های بدن تجمع می یابد. اگر این آهن از طریق مداخله پزشکی برداشته نشود، می تواند زیانبار بوده و عوارض جدی را در بدن بیماران تالاسمی مژو ر ایجاد کند.

علائم بالینی اضافه بار آهن عموما در حدود ۱۰ سالگی نمایان می شوند، اگرچه شواهد قطعی دال بر اثرات سمی آهن در کبد کودکان بسیار خردسال تر هم یافت شده اند. صدمه کبدی که به عنوان فیبرоз شناخته می شود، ظرف مدت دو سال از شروع تزریق خون آغاز می گردد. خدمات شدیدتر کبدی تحت عنوان سیروز در بیماری که درمان مناسب آهن زدایی نداشته باشد و یا مخصوصا زمانی که بیمار مبتلا

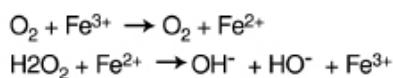
به هپاتیت B (یا) هپاتیت C باشد، حتی می تواند قبل از ۱۰ سالگی شکل بگیرد. بیماری قلبی که یکی از شایع ترین علل مرگ در بیماران با تالاسمی مژو ر است، نیز در طول مدت ۱۰ سال از شروع تزریق خون گزارش شده است، اگرچه نارسایی قلبی معمولا تا پس از سن ۱۵ سالگی یا بیشتر روی نمی دهد. همچنین افزایش بار آهن مهم ترین علت به تاخیر افتادن بلوغ جنسی در بیماران مبتلا به تالاسمی است که حدودا نیمی از بیماران، چه مذکر و چه مونث را تحت تاثیر قرار می دهد. علاوه بر این، اضافه بار آهن می تواند مشکلاتی را در زنانی که قصد بارداری دارند، ایجاد نماید. (در ۲۵٪ از موارد) و همچنین بار آهن علت شایع ابتلا به دیابت در این دسته از بیماران است. در دراز مدت، بار آهن بالا باعث ایجاد عوارض استخوانی و صدمه غدد درون ریز مهم مثل تیروئید و پاراتیروئید می گردد. از این رو، بیماران باید تحت معالجه قرار گیرند تا آهن اضافی تخلیه شود که در غیر این صورت در بدن جمع خواهد شد و اثرات خطرناکی بر کیفیت حال و طول عمر بیمار خواهد گذاشت.

چگونگی آسیب رساندن آهن اضافی به بدن

همزمان با جمع شدن آهن در بدن، که یا در اثر تالاسمی به تنها یی، یا در اثر درمان ناشی از تزریق خون، یا هر دو مورد، پروتئین مهم ناقل آهن در جریان خون که ترانسفرین نام دارد، اشباع می‌گردد. زمانی که ترانسفرین خالی در جریان خون موجود نباشد، آهن آزاد به گردش خون وارد می‌شود که برای بدن بسیار زیانبار است. آهن همچنین می‌تواند در بافت‌های مختلف، به پروتئین‌های ذخیره کننده آهن به نام فریتین و هموسیدرین متصل گردد. آهن ذخیره شده در این پروتئین‌ها اثر زیان‌بخش کمتری در مقایسه با آهن آزاد داردند. اما این پروتئین‌ها هم اشباع شده و بدن دائمًا آن‌ها را تجزیه می‌کند و آن‌ها هم آهن را آزاد می‌کنند. همچنین آهن زمانی که فرد به یک بیماری بخصوص عفونت مبتلا گردد، می‌تواند از ذخایر بدن آزاد شود. آهن غیر متصل به ترانسفرین، یعنی آهن آزاد در گردش خون زمانی که هیچ ترانسفرین آزادی وجود نداشته باشد، ناپایدار است. یعنی آهن می‌تواند به آسانی بارالکتریکی منفی یا الکترون را به دست آورد یا از دست بدهد. وقتی که آهن الکترون می‌گیرد، به حالت $^{3+}$ یا آهن فریک تغییر می‌کند. همزمان با جابجا شدن بین حالت‌های $^{2+}$ و $^{3+}$ است که آهن، رادیکال آزاد تولید می‌کند که بسیار خطرناک بوده و می‌تواند صدمه گسترده‌ای را به بافت‌های بدن وارد کند.

بهترین فرآیند شناخته شده که از طریق آن، رادیکال آزاد به وجود می‌آیند، واکنش فنتون نامیده می‌شود، یعنی واکنش شیمیایی که به صورت ذیل ساده‌تر می‌گردد:

نوع و تولید رادیکال هیدروکسیل



تنها راه برداشت آهن اضافی استفاده از داروهای آهن‌زدا است که می‌توانند با آهن باند شده تا ترکیبی قابل دفع از بدن از طریق ادرار و (یا) مدفع را تشکیل دهند. این داروها برای کنترل کردن سطح آهن در بدن و برای پیشگیری کردن از آسیب دیدگی اندام‌های حیاتی به کار می‌روند. سه داروی آهن‌زدا که هم اکنون مورد استفاده قرار می‌گیرند عبارتند از: دسپروکسامین، دفریپرون و دفارازیروکس.

دسفروکسامین

این دارو، اولین داروی آهن‌زدا بود که تولید شد. این دارو که در دهه ۱۹۶۰ ساخته شده، در اوایل دهه ۱۹۷۰ برای معالجه تالاسمی مژاور به بازار عرضه گشت. دسفروکسامین به دو روش، عمل می‌کند. اولاً فرایندی با سرعت آهسته که در این فرآیند، دسفروکسامین به آهن باند می‌شود تا ماده‌ای به نام به فریوکسامین را شکل دهد و سپس بتدریج از بدن دفع می‌گردد. دومین نقش دسفروکسامین آن است که حالت سمی آهن آزاد در بدن، را از طریق جذب رادیکال‌های آزاد کاهش دهد.

شروع درمان آهن‌زدایی در بیماران مبتلا به تالاسمی پس از ۱۰ تا ۲۰ نوبت تزریق خون یا زمانی سطح فریتین آن‌ها به ۱۰۰۰ میکروگرم/لیتر برسد، است.

روش درمان با دسفروکسامین

روش تجویز دسفروکسامین بصورت زیرپوستی یا وریدی از طریق پمپ مخصوص طراحی شده‌ای است که دارو را در طول مدت ۸ تا ۱۲ ساعت تزریق می‌کند. این دارو را باید با سرعت آهسته‌ای ارائه داد، چون که نیمه عمر کوتاهی دارد. یعنی این که به سرعت در عرض ۲۰ تا ۳۰ ثانیه از جریان خون پاک می‌شود.

استفاده از پمپ و مدت طولانی تزریق دارو است که حضور دسفروکسامین در جریان خون را میسر می‌کند به طوری که حداقل زمان لازم برای دارو فراهم شود تا بتواند دفع اضافه بار آهن را انجام دهد.

کودکان باید مصرف دسفروکسامین را ازدو یا سه سالگی آغاز کنند. چون این روش درمانی، یک راه معالجه دائمی و تا آخر عمر است، لذا عملاً امکان ندارد که این دارو در مرکز درمانی یا در بیمارستان تجویز گردد. بنابراین، ضرورت دارد که در ابتدا به والدین و سپس به بیمار آموزش دهیم که چگونه این روند درمان را در منزل اجرا کنند. در اینجا است که پرستار باید نقش بسزایی را عهده‌دار گردد. امکان دارد که پزشک، ضرورت این روند را توضیح داده و حتی به طور خلاصه گفته باشد اما پرستار وظیفه آموزش و نشان دادن کاربرد این دارو در عمل را عهده‌دار است که البته این کار، کار آسانی نیست.

هیچکدام از والدین یا بیماران احتمالاً به این روش‌ها آشنایی ندارند. همچنین، والدین در اغلب موارد، نسبت به قراردادن فرزند خود در معرض چنین درمانی، احساس گناه و ترس می‌کنند. فرو بردن سوزن در بدن فرزندشان و ایجاد درد، عامل ایجاد ناراحتی بسیاری در والدین است. بنابراین، نقش پرستار با ارائه دادن پشتیبانی و قوت قلب آغاز می‌گردد. هیچ گونه فرمول

فرمول جادویی یا تکنیک روانشناختی برای مبادرت به این کار وجود ندارد. اما نقطه شروع مهم برای پرستار آن است که احساسات اصیل مراقبت را نشان دهد و از عجله و اشتغال به کارهای دیگر اجتناب ورزد.

باید تشویق صورت گیرد، بدون آنکه تمایل به قضاوت خاصی وجود داشته باشد. اغلب والدین در زمینه کمک کردن به فرزند خود، پاسخگو و موثرخواهند بود. برخی والدین ممکن است نیاز به کمک بیشتری جهت ایجاد مراقبت پرستاری داشته باشند. پرستار باید تجربه‌ای را که در زمینه خانواده کسب کرده است به تیم درمانگر بیمار گزارش کند که ریاست آن را پزشک معالج برعهده دارد. والدینی که به مشکلاتی در مقابله کردن با این موضوع بخورد می‌کنند و از طریق حمایت پزشکان و پرستاران، نمی‌توانند بر این مشکلات غلبه کنند، می‌توانند به پزشک روانشناس مراجعه کنند که وی نیز باید عضوی از تیم پزشکی درمانگر باشد. امکان دارد که پزشک روانشناس ترجیح دهد که خانواده را ببیند یا مشاوره‌هایی را درباره چگونگی ادامه دادن کار به پرستار ارائه کند. همچنین ارجاع خانواده‌ها به انجمن‌های محلی بیماران به منظور جلب حمایت بسیار مفید است. هم‌زمان با بالارفتن سن کودک، رابطه پرستار با والدین، کمتر و با بیمار نوجوان یا بزرگسال، بیشتر خواهد بود.

پس از برقراری رابطه‌ی مبتنی بر اعتماد بین پرستار و والدین آموزش درست درمان شروع می‌شود، والدین باید یاد بگیرند که چگونه از دسفروکسامین به طرز مناسب و مطمئنی نگهداری نمایند و نیز طریقه استفاده، حل و تجویز درست دارو را آموزش ببینند. دسفروکسامین در حالت خشک باید در درجه حرارت اتاق نگهداری گردد، یا اگر در آب حل شده باشد، باید در دمای ۴۰ درجه سانتیگراد قرار گیرد. محلول صحیح برای تجویز، ۱۰ درصد است. یعنی این که ویال ۵۰۰ میلی‌گرمی در ۵ میلی‌لیتر آب استریل حل شود. سوزن شماره ۲۱ از طریق کلاهک پلاستیکی سر ویال که قبل از تجویز از لکل ضدغونی شده است، آب را وارد ویال دارو می‌کند. این پودر پس از مدتی تکان دادن ویال در آب حل خواهد شد. در برخی از کشورهای دارای مراقبت پیشرفته از تالاسمی، این محلول امکان دارد توسط بیمارستان تحت شرایط استریل تهیه گردد. انواع سوزن‌های تزریق زیرپوستی که برای تجویز این دارو به بیمار به کار می‌روند باید به خوبی نشان داده شوند.

سوزن پروانه‌ای



سوزن پونزی



امکان دارد که بیماران، انواع مختلفی از سوزن را بیازمایند تا بفهمند که کدام یکی از آن‌ها بهتر با روش زندگیشان تناسب دارد. بسیاری از آنان، سوزن پروانه‌ای را ترجیح می‌دهند که در زاویه حدوداً ۴۵ درجه‌ای به سطح پوست وارد می‌گردد. بیماران دیگر، سوزن‌های پونزی کوچک را که به طور عمودی در پوست وارد می‌شوند و با نوار خاصی فیکس می‌شود را ترجیح می‌دهند.

جابجایی



اطلاعات عمومی و بهداشت

مسائل مربوط به تمیزی و بهداشت نقش مهمی در تجویز مطمئن دسفروکسامین دارد. والدین باید آموزش‌هایی را در زمینه اهمیت تمیز شستن دست و پوست و ضدغوفونی کردن آن‌ها ببینند. علاوه بر این، کارکنان پزشکی باید از شرایط زندگی و منزل بیمار آگاهی داشته باشند. گاهی تمیزی، ضدغوفونی و بهداشت شخص در منزل امکان دارد به فراموشی سپرده شود یا کمتر از حد مطلوب باشد و در نتیجه عامل خطری جدی در احتمال به عوارض مرتبط به ابتلاء به عفونت شوند. در صورت ضرورت، منزل در وهله اول، توسط مددکار اجتماعی یا بازارس بهداشت مورد بررسی قرار گیرد.

پرستار باید محل‌های خاص جهت تزریق‌های زیرپوستی را مشخص نماید «به تصویر مراجعه کنید» و ضرورت گردش نوبتی بین محل‌های خاص را مورد تأکید قرار دهد. پرستار می‌تواند همچنین کاربرد ماده بی‌حس کننده موضعی، همچون کرم EMLA در محل تزریق را نشان دهد که موجب کاهش درد مرتبط با تجویز دسفروکسامین خواهد گردید.

دو نوع از پمپ تزریق دارو وجود دارند: مکانیکی و بالونی. پمپهای بالونی عموماً کوچکتر،

سبکتر و دارای سروصدای کمتری هستند و تناسب بیشتری با شرایط بیماران دارند. انواع گوناگون پمپ تزریقی باید نشان داده شوند و بیمار «یا خانواده در صورتی که بیمار کودک باشد و نتواند تصمیم‌گیری کند» باید پمپی را انتخاب کند که از همه بهتر است و با شرایط وی تناسب دارد. استفاده از پمپ باید به طور واضحی نشان داده شود و اهمیت کنترل زمان، مورد تاکید خاصی قرار گیرد. اگر دارو با سرعت زیادی داده شود، امکان دارد که واکنش‌های موضعی یا واکنش‌هایی دیگر روی دهنند.



پمپهای بالونی



پمپهای مکانیکی

میزان تجویز

متوسط میزان تجویز دسفروکسامین برای بزرگسالان ۳۰ تا ۶۰ میلی‌گرم / کیلوگرم از وزن بدن و برای کودکان ۲۰ تا ۴۰ میلی‌گرم / کیلوگرم از وزن بدن است.

دوز دقیق برای هر بیمار بر اساس سن، بار آهن بدن و شرایط بالینی است. دادن ویتامین C با هر بار تزریق دارو موجب افزایش تاثیر درمان آهن‌زدایی از طریق افزایش استخراج آهن از سلول‌ها می‌شود. از آنجایی که ویتامین C می‌تواند روی قلب تاثیر گذارد بنا براین باید به بیماران فقط در روز تزریق دارو و با دوز محدود ۲-۳ میلی‌گرم در روز داده شود.

دیگر روش‌های تجویز دسفروکسامین (DFO)

تزریق وریدی ۲۴ ساعته دارو:

این روش شامل تجویز DFO از طریق رگ و کاتتر جایگذاری شده در رگ است. این روش ممکن است نجات بخش جان بسیاری از بیماران را که از افزایش شدید بار آهن و مشکلات قلبی رنج می‌برند، باشد.

اگرچه این روش باید در شرایطی اتخاذ شود که بیماران به حمایت‌های جراحی در بیمارستان دسترسی دارند چراکه این روش از نظر عفونت و ترومبوز خطرناک است. این روش امروزه به ندرت استفاده می‌شود و تنها در بیماران با افزایش شدید بار آهن به همراه مشکلات قلبی و یا خانم‌هایی که بار آهن بالا دارند و قصد بارداری دارند و قادر به دریافت رژیم‌های ترکیبی دارویی آهن‌زدا نیستند کاربرد دارد. (برای مثال درمان ترکیبی دفرپرون و دسفروکسامین (DEP/DFOX

بیماران با کاتتر احتیاج به مصرف داروهای خاصی که آنتی‌کواگولان نامیده می‌شود دارند تا از ترومبوز و لخته خون جلوگیری شود. نیاز است که پوست اطراف کاتتر را تمیز نگاه دارند از عفونت پیشگیری شوند. لازم است تادر صورت قرمزی و یا تورم پوست به پزشک فوراً مراجعه کنند. این از وظایف پرستار است که به بیمار خود درباره تمیز نگاه داشتن پوست جهت پیشگیری از عفونت و خطر سپتیسمی آموزش دهند به علاوه پرستار، پزشک را در پیدا کردن محل ورود و تعویض کاتتر یاری می‌نماید.

صرف وریدی ۱۲-۸ ساعته:

این روش برای بیمارانی که امکان تزریق زیرجلدی ندارند کاربرد دارد. اگرچه به میزان تاثیر تجویز وریدی ۲۴ ساعته نیست و نباید جایگزین آن درموارد نیاز به درمان فشرده آهن‌زدا شود. به علاوه باید در این روش با احتیاط عمل کرد چرا که ممکن است باعث آسیب به عروقی شود که برای تزریق خون مهم است.



عارض همراه با دسپروکسامین (DFO)

برسینا انتروکولیتیکا عفونت شدیدی است که اغلب در بیمارانی که دسپروکسامین مصرف می‌کنند اتفاق می‌افتد در صورتی که بیمار دچارت همراه با درد شکمی و اسهال و استفراغ باشد باید به این بیماری مشکوک شد. درد مفاصل و راش‌های پوستی نیز ممکن است ایجاد شود و منجر سپتیسمی شود. این حالت ممکن است با آپاندیسیت اشتباه شود. چنانچه بیمار در حال مصرف دسپروکسامین باشد، باید دارو فوراً متوقف شده و درمان آنتی‌بیوتیکی مناسب شروع شود. (حتی قبل از تایید تشخیص برسینا). برای تشخیص عفونت باید کشت مدفع و خون انجام داد و آنتی‌بادی‌های اختصاصی را می‌توان در آزمایش خون یافت کرد.

واکنش‌های موضعی محل تزریق مرتبط با دسپروکسامین شامل قرمزی، درد، خارش، تورم و ناراحتی‌های عمومی می‌باشد. برای کاهش این عوارض در بیماران باید موارد زیر رعایت شود:

- جلوگیری از وارد کردن سوزن در نزدیکی عروق و اعصاب اصلی، به منظور کاهش میزان صدمه و یا خونریزی
- تغییر محل تزریق دارو به دفعات و استفاده از دیگر قسمت‌های بدن
- دردهای موضعی را می‌توان با استفاده از بی‌حس کننده‌های موضعی مانند کرم Emla کاهش داد
- تورم را می‌توان با استفاده از کمپرس گرم در محل تزریق استفاده کرد.
- برای قرمزی، تورم، خارش، درد استفاده از کرم هپارین یا آنتی‌بیوتیک به علاوه کرم‌های حاوی کورتیزون قابل توصیه است.
- میزان سرعت تزریق باید کنترل شود، چراکه تورم می‌توان در تجویز سریع دسپروکسامین ایجاد شود

دیگر عارض مربوط به تجویز دوز بالای دسپروکسامین شامل موارد زیر است:

- **اختلالات شناوی:** ناشنوایی در فرکانس بالا در صورت مصرف دارو با دوز بالا به خصوص در بیمارانی که افزایش شدید بار آهن دارند ممکن است اتفاق افتد. شناوی باید در بیمارانی که دسپروکسامین دریافت می‌کند سالانه بررسی شود.
- **اختلالات بینایی:** که با دوز بالای دسپروکسامین و دیابت در ارتباط است. که شامل کاهش دقیقت دید، اختلال در دید رنگ و شب کوری است.

اختلال رشد و تغییرات اسکلتی: نیز ممکن است در اثر دوز بالای دسفروکسامین، و دیابت ایجاد شود از این جهت توصیه می‌شود که برای کودکان با دوز پایین $mg/20$ شروع نموده و تا زمانی که رشد کامل نشده مقدار را به بالای $40 mg/kg/dl$ نرسانیم. مشخصه کوتاهی تنه و یا کوتاهی بازو در بعضی بیماران تالاسمی به دلیل تاثیر دسفروکسامین بر صفحات رشد استخوانی (metaphysic) است که منجر به کوتاهی استخوان می‌شود.

به طور خلاصه، بررسی‌های بالینی و آزمایشگاهی، به علاوه کنترل‌های دوره‌ای بیوشیمیایی و هماتولوژیکی باید برای تمامی بیمارانی که دسفروکسامین استفاده می‌کنند انجام شود (مطابق دستورالعمل TIF) این شامل کنترل سطح فربیتین (هر ۳-۶ ماه) بررسی‌های شنوایی سنجی و بینایی سنجی (حداقل سالانه) و کنترل هر ۶ ماه رشد و تغییرات اسکلتی است.

دفریپرون:

دفریپرون که با نام L1 شناخته می‌شود نوعی داروی آهن‌زدا است که برای برداشت اضافه بار آهن بدن استفاده می‌شود. یک جنبه خیلی مهم این دارو این است که به صورت خوراکی مصرف می‌شود. این امر باعث می‌شود که بیماران بتوانند درمان را در طولانی مدت ادامه دهند. گرچه حمایت، درک، هوشیاری پرستار بسیار لازم است.

استفاده از دفریپرون:

برای بیمار با دوز $75 mg/kg/day$ تجویز می‌شود. مانند دسفروکسامین دارو نیمه عمر کوتاهی دارد (ساعت ۳-۴) بنابراین به صورت ۳ بار در روز توصیه می‌گردد این دارو به عنوان درمان تک دارویی در بسیاری از کشورها برای بیماران استفاده می‌شود اما در درمان آهن‌زدایی سنگین در بیماران با بار آهن بالا در ترکیب با دسفروکسامین استفاده می‌شود. درمان ترکیبی (Combination Therapy)

در اوخر دهه ۱۹۹۰ متخصصین شروع به استفاده از دسفروکسامین در ترکیب با L1 به عنوان درمان آهن‌زدایی سنگین برای افزایش دفع آهن از بدن کردند. تحقیقات حاکی از آن است که هر دارویی آهن را از قسمت خاص از بدن پاک می‌کند. درمان ترکیبی در بالغین بیمار با بار آهن بالا به خصوص رسوب آهن در قلب بسیار مفید است. تاثیرات درمان ترکیبی در بیماران با بار آهن بالا از طریق MRI (T2* method) نشان داده شده است که برکاهش

مقدار بار آهن در قلب تاثیر می‌گذارد.

این تکنولوژی، این امکان را به ما می‌دهد که بیماران را به طور دقیق و صحیح برای تعیین بار آهن موجود در قلب بررسی کنیم. قبل از اینکه بار آهن بالا بر عملکرد قلب تاثیرگذارد روش درمانی ارزیابی نماییم، به علاوه شواهدی وجود دارد که حتی در صورت کاهش عملکرد قلب (قدرت پمپاژ قلب) می‌توان با درمان ترکیبی آنرا اصلاح نمود و عملکرد قلب به حالت طبیعی خود بازگرداند.

برخلاف مشکلات اجرایی در درمان ترکیبی، کاهش معنی‌دار میزان فربیتین و پاکسازی بدن از آهن باعث شده که این روش درمان برای بسیاری از بیماران قابل قبول بوده باشد. برای گرفتن بهترین نتیجه، دو دارو به صورت همزمان تجویز می‌گردد همان‌طور که با ادامه درمان بتدریج بار آهن کاهش می‌یابد، تزریق دسفروکسامین ممکن است بتدریج کمتر شود و مصرف داروی تزریقی مطابق نظر متخصص و مطابق نیاز و سوابق بیمار تعدیل شود. در حال حاضر هیچ دستورالعمل مصوبی برای مصرف ترکیبی دسفروکسامین DFO و L1 به صورت همزمان و یا ترکیبی و عوارض جانبی آن در دسترس نیست.

عارض جانبی دفریپرون:

جدی‌ترین عارضه L1 کاهش میزان نوتروفیل‌ها (نوعی از گلبول‌های سفید) است که به آن نوتروپنی می‌گویند. در موارد شدید، ممکن است نوتروفیل‌ها به کلی از بین بروند که این حالت را آگرانولوسیتوزیس می‌گویند. نبود گلبول‌های سفید که وظیفه دفاع در مقابل عفونت‌ها را دارند بیمار را در خطر عفونت‌های خطرناکی قرار می‌دهد.

این عوارض جانبی به ندرت اتفاق می‌افتد. (نوتروپنی در ۴-۱ درصد و آگرا نولوسیتوزیس در ۰-۱/۵ درصد) با این وجود، ضروری است که هر بیماری که دفریپرون استفاده می‌کند، شمارش سلول‌های خونی را هر هفت‌تۀ داشته باشد. (معاقب آن هر ۲ هفت‌تۀ) تا در صورت کاهش در گلبول‌های سفید تشخیص داده شود. در این حالت مصرف دارو باید متوقف شود. پرستار باید نسبت به این حالت اطلاعات کامل داشته باشد و بیماران را نسبت به بروز عفونت همزمان با مصرف دارو آگاه سازد و بخواهد که علائم مانند تب، سرفه و یا آبریزش بینی را گزارش دهد تا شمارش گلبول‌ها و بررسی توسط پزشک صورت پذیرد.

که معمولاً در زانو، مچ، آرنج و لگن و کمر دیده می‌شود. گاهی اوقات درد زانو بسیار شدید است که دارو باید متوقف شود. دیگر عوارض و شکایات شامل

مشکلات گوارشی مانند حالت تهوع، گیجی، استفراغ، اسهال و درد شکمی است.

□ کمبود روی: میزان روی باید در آزمایشات بیوشیمیایی معمول استفاده شود. در صورت کمبود، مکمل روی باید تجویز شود.

به طور خلاصه، تست‌های آزمایشگاهی برای بیمارانی که دفربیرون استفاده می‌کنند. به علاوه کنترل‌های دوره‌ای بیوشیمیایی و هماتولوژیکی (مطابق دستورالعمل TIF) شامل موارد زیر است:

□ میزان فریتین (هر ۳ - ۶ ماه)

□ شمارش کامل خون (هر هفته و یا حداقل هر دو هفته)

□ آزمایشات بیوشیمیایی برای عملکرد کار کبد (هر ۳ ماه)

□ بررسی سطح روی سرم (هر ۳ ماه)

تعداد این آزمایشات ممکن است مطابق با پروتکل درمانی بیمارستان یا مرکز درمانی تغییر کند.

دفرازیروکس (اکس جید)

دفرازیروکس جدیدترین داروی آهن‌زدای خوراکی است. بسیاری از بیماران مشتاق آمدن این دارو به بازار بودند با امید به درمان با کیفیت بهتر در کسانی تحمل داروی تزریقی نداشتند، مراقبت‌هایی. این دارو توسط دو سازمان اروپایی و آمریکائی (FDA,EMA) توصیه شده است. مصرف این دارو مطابق EMA برای کودکان بالای ۲ سال و مطابق FDA برای بالای ۶ سال توصیه شده است.

مزیت مهم دفرازیروکس این است که نیمه عمر طولانی دارد (۱۲-۱۸ ساعت) و به مدت طولانی در بدن باقی می‌ماند و مصرف یک بار در روز دارد.

مانند دیگر داروها، پرستار باید نحوه استفاده از دفرازیروکس را پس از تجویز پزشک برای او شرح دهد.

□ دفرازیروکس باید روزانه و در یک زمان مشخص (هر روز سر یک ساعت خاص) و به صورت ناشتا مصرف شود.

□ پس از مصرف دارو بیمار باید تا ۳۰ دقیقه صبر کرده و سپس غذایی را بخورد.

- فرص‌ها باید در لیوان آب کاملاً هم زده و حل شود، دارو می‌تواند در آب سیب و یا پرقال (نه در آب‌های جوشان) هم حل شده و خورده شود. در صورت مصرف داروی کمتر از 1000 mg/day دارو در نیمه فنجان آب حل شود. این قرص‌ها را نباید جوبد، شکست و یا درسته قورت داد.
- پس از نوشیدن محلول دارویی کمی آب اضافه در ظرف خالی ریخته و هم زده و خورده شود تا از مصرف تمام دارو اطمینان حاصل شود.
- در صورت فراموش کردن باید بلافضله دارو استفاده شود.
- می‌توان قرص‌ها را در دمای اتاق نگاه داشت اما باید دور از گرمای شدید باشد. مصرف دفرازیروکس باید مطابق با نیاز بیمار و بارآهن بدن وی مصرف شود. دوز شروع **۲۰ mg/day** است. با این وجود پژشک مطابق با میزان بارآهن و شرایط بالینی بیمار دوز این دارو را به $40\text{--}30 \text{ mg/kg/day}$ برساند.

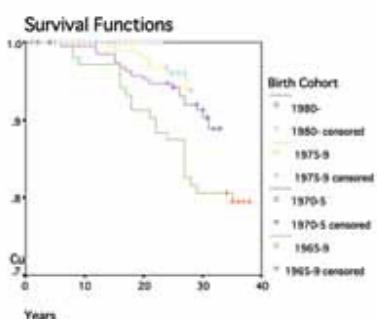
عارض جانبی دفرازیروکس:

عارضات گوارشی مانند حالت تهوع، استفراغ، اسهال، درد شکمی، بیوست و سوءجذب است (شایع)

واکنش‌های پوستی مانند راش (شایع اما همیشه شدید نیست) افزايش کراتینین خون (شایع) البته در اغلب موارد افزايش آن در حدی نیست که اهمیت بالینی داشته باشد، با این وجود بیماران با مشکل عملکرد کلیه، ممکن است قادر به مصرف دارو نباشد. اختلالات شنوایی و بینایی (نادر). اما بهتر است سالیانه چک شود.

نتیجه گیری:

در دسترس بودن سه نوع درمان آهن‌زدا به این معناست که درمان تالاسمی می‌تواند مطابق نیاز بیمار تامین شود. این امر، پیشرفت پزشکی مهمی است که منجر به افزایش طول عمر بیماران (در مناطقی است که این گزینه‌های درمانی در دسترس بیماران باشند) می‌شود. منحنی بقا حاکی از بهبود چشمگیر در طول عمر بیماران تالاسمی است که در دورانی متولد شده‌اند که کیفیت درمان‌های پزشکی و سایر مراقبتها بخوبی وجود داشته است.



در حال حاضر دانش و تجربه بیشتری از نقش درمان‌های آهن‌زدا در درمان بتاتالاسمی مازور موجود می‌باشد. با این وجود، تحقیقات نشان داده است که بیماران با تالاسمی اینترمیدیا و سیکل سل ممکن است بعدها به داروهای آهن‌زدا احتیاج پیدا کنند حتی اگر تزریق خون کمی داشته و یا اصلاً تزریق خون نداشته باشند که این می‌تواند ناشی از بار آهن به دلیل پرکاری مغز استخوان و افزایش جذب آهن از دستگاه گوارش در مدت زمان طولانی باشد. درک بهتر پاتوفیزیولوژی و شناخت عوارض تالاسمی اینترمیدیا در چند سال اخیر باعث شده که یک سری کراتیریاهایی برای توصیه به تزریق خون منظم در این بیماران قرار داده شود که در صورت انجام طبیعتاً احتیاج به پایش بارآهن به طور دقیق و متعاقب آن شروع استفاده از درمان آهن‌زدایی است.

فصل ۷

ارزیابی بالینی و آزمایشگاهی و پایش بیمار تالاسمی

هر مرکز و تیم تخصصی، آزمایشات، پایش‌ها و ارزیابی را (تعداد و نوع آزمایشات) طبق قواعد خاص خود انجام می‌دهد، با این وجود بعضی نکات کلی مطابق دستورالعمل TIF در ادامه آمده است:

۱- آزمایشات عمومی:

CBC (Complete Blood Count): بررسی کامل خون که به طور معمول هر ۳-۱ ماه و یا به صورت هفتگی انجام می‌شود (حداقل هر ۲ هفته). این آزمایشات در بیمارانی که دفریپرون دریافت می‌کنند انجام می‌شود.

آزمایشات بیوشیمیایی شامل آزمایشات عملکرد کبد (Y-GT, AST, ALT) و آزمایشات عملکرد کلیه‌ها شامل (اوره، کراتینین، کراتینین کلیرانس) می‌باشد. در بیمارانی که دفرازیروکس دریافت می‌کنند ممکن است نیاز به کنترل سطح کراتینین به صورت ماهانه باشد

آزمایشات سرولوژی ویروسی (HCV, HIV, HBV) هر ۶-۱۲ ماه

آزمایشات DNA یا RNA ویروس (PCR) مطابق با یافته‌های سرولژیکی و درمان دارویی ضدویروسی در مواردی که بیمار آلووده به HBV و HIV و HCV است، مورد نیاز می‌باشد.

-۲- ارزیابی بار آهن اضافی و پایش قلب و کبد:

شرایط بیمار	S.Ferritin	Myocardial T2*MRI	Ferriscan	کبد
بنا تالاسمی مازور و یا سایر کم خونی‌های وابسته به تزریق خون	هر ۳ ماه یکبار	از ۸ سالگی اگرنتیجه T2*MRI بیش از ms20 باشد: هر دو سال اگر ۲۰-۱۰ ms باشد : هر سال اگر کمتر از ms ۱۰ و یا EF کاهش داشته باشد : هر ۶ ماه	از ۸ سالگی به بعد صورت سالیانه	تنها در صورتی انجام می‌شود که ان迪کاسیون یا الزام به بافت شناسی و یا لپاراتومی (باز شدن شکم) باشد
تالاسمی اینترمیدیا NTDT و یا آنمی‌های با بار آهن بالا	هر ۶ ماه یکبار میزان فریتین هدف مساوی یا کمتر از ۸۰۰. بوده که در واقع معادل LIC مساوی یا کمتر از ۵mg/g dw است	هر ۵ سال یکبار بعداز ۱۰ سالگی اما چنانچه بار آهن دیده شد بررسی آن را افزایش دهید	از ۱۰ سالگی به بعد بر حسب میزان / LIC شرایط بالینی	تنها در صورتی انجام می‌شود که ان迪کاسیون یا الزام به بافت شناسی و یا لپاراتومی (باز شدن شکم) باشد

هر مرکزی پروتکل‌ها را بر اساس منابع، تجهیزات و نیازهای خود تنظیم می‌نماید.

فریتین:

بر طبق یافته‌ها میزان فریتین کمتر از ۲۵۰۰ میکروگرم بر لیتر ریسک بروز عوارض قلبی کم است اما سطح مورد هدف میزان فریتین ۱۰۰۰ میکروگرم بر لیتر یا کمتر است که مورد توصیه می‌باشد.

بعضی از عوامل از قبیل التهاب، وضعیت ویتامین C بدن و بروز هپاتیت می‌تواند روی سطح فریتین تاثیر بگذارد نتایج باید با دقت تفسیر شوند. تغییرات روزانه فریتین بخصوص در مقادیر بالای بار آهن را می‌توان ناشی از تغییرات تب و وضعیت التهابی بدن دانست. در مبتلایان به تالاسمی ماذور، شروع درمان آهن‌زادایی بعد از ۱۰-۲۰ نوبت تزریق خون و یا وقتی میزان فریتین سرم بالاتر از $1000 \mu\text{g/L}$ قرار گیرد، می‌باشد. میزان فریتین به طور آیده‌آل باید حداقل هر ۳ ماه کنترل شود (در بتا تالاسمی ماذور)

تحقیقات علمی در حال انجام تا بتوانند مارکرهای آزمایشگاهی مانند آهن ناپایدار پلاسمای شناسایی کنند که بتواند در ترکیب با میزان فریتین سرم جهت پیش‌بینی بار آهن بدن از آن استفاده کنند. نکاتی در رابطه با مزايا و مضرات اين تست در جدول ذيل ذكر شده است.

اندازه‌گيری و تفسير فريتین سرم

اشكالات	مزایا
<input type="checkbox"/> اندازه‌گيری غيرمستقيم بارآهن	<input type="checkbox"/> سهولت در سنجش
<input type="checkbox"/> نوسان داشتن در صورت وجود التهاب در بدن ،	<input type="checkbox"/> گران نیست
<input type="checkbox"/> عملکرد غیرطبیعی کبد و اختلالات متابولیک	<input type="checkbox"/> تکرار اندازه‌گيری ها برای پایش درمان آهن زدایی
<input type="checkbox"/> اندازه گيری های متوالی احتیاج است.	<input type="checkbox"/> کاربرد دارد.
	<input type="checkbox"/> همبستگی مثبت با مرگ و میر ناشی از بار آهن

میزان تجمع آهن در کبد (LIC)

این شاخص معمولاً با نمونه‌گیری از کبد و MRI انجام می‌شود. اهمیت بالینی این شاخص که توسط روش MRI در طول سالیان طولانی مطالعات و مشاهدات سنجیده شده، به همراه نکات مثبت و منفی استفاده از آن در جدول زیر آمده است.

آستانه‌ها و محدوده‌های آهن کبد در ازدیاد بار آهن ناشی از انتقال خون	
ارتباط بالینی	LIC محدوده
میزان طبیعی در جمعیت سالم	۰/۷ - ۱/۸ mg Fe/g dw
محدوده توصیه شده LIC در درمان آهن‌زادایی در بیماران با تزریق خون منظم	۳/۲ - ۷/۰ mg Fe/g dw
افزایش خطر عوارض بار آهن	۷/۰ - ۱۵/۰ mg Fe/g dw
افزایش زیاد خطر بیماری‌های قلبی عروقی و مرگ زودرس در بیماران با تزریق خون که بارآهن زیاد دارند.	>۱۵/۰ mg Fe/g dw

ارزیابی MRI از طریق LIC

نقاط ضعف	نقاط قوت
<input checked="" type="checkbox"/> اندازه‌گیری غیرمستقیم LIC	<input checked="" type="checkbox"/> ارزیابی میزان آهن در کبد
<input checked="" type="checkbox"/> احتیاج به MRI با روش تصویربرداری اختصاصی	<input checked="" type="checkbox"/> بالقوه بطور گستردگی در دسترس است
	<input checked="" type="checkbox"/> وضعیت پاتولوژیکی کبد و قلب را می‌توان ارزیابی کرد.

امروزه استفاده از روش نمونهبرداری از کبد جهت اندازهگیری بار آهن کبد خیلی محدود شده است. نقاط ضعف این روش‌ها همان طور که در جدول زیر خواهد آمد بر مزایای آن سنجینی می‌کند که تنها مزیت آن تمرکز بهتر بر بافت شناسی کبد است.

ارزیابی میزان آهن با نمونهبرداری از کبد

نقاط ضعف:

- روش تهاجمی است همراه با درد و خطر خونریزی و عفونت
- نیاز به پزشک ماهر و تکنیک‌ها استاندارد آزمایشگاهی دارد
- چون نمونه گرفته شده نسبت به سایز کبد کوچک است لذا اندازهگیری آهن نمونه گرفته شده نمی‌تواند نشانه مناسبی از انتشار آهن در کبد باشد
- برخی از بیماری‌های کبدی باعث بروز تداخل در اندازهگیری مناسب می‌شود

نکات مثبت:

- میزان‌های استاندارد معتبر
- اندازهگیری مستقیم که به طور کلی اطلاعات قابل اطمینانی را فراهم می‌کند.
- توانایی ارزیابی بافت شناسی و پاتولوژی کبد را می‌دهد.
- توانایی اندازهگیری آهن عیر هم ذخیره شده در کبد را هم می‌دهد

آهن قلب:

میزان آهن قلب را می‌توان به سرعت و به صورت موثری بر حسب میلی ثانیه (ms) با استفاده از روش گرادیانت اکو MRI که به T2* MRI معروف است و روش استاندارد شده ای است، به دست آورد.

ارزیابی آهن قلب با T2* MRI

طبعی	افزایش بار آهن خفیف
+۲۰ ms	۱۰-۲۰ ms
افزایش بار آهن شدید	کمتر از ۱۰ ms

ذخیره کل آهن بدن، پارامتر مهم دیگری است که متخصصین علوم پزشکی می‌توانند در تصمیم‌گیری نحوه درمان برای هر شخص و نتیجه‌گیری، استفاده کنند و فرمول محاسبه آن در زیر آمده است.

میزان کل ذخیره آهن در بدن را می‌توان از LIC به روش زیر محاسبه کرد:

10.6 x LIC (mg/g dry weight)*

ایمونو پروفیلاکسی: (پیشگیری با واکسن)

- واکسن پنوموکوک باید حداقل ۲ هفته قبل از طحال برداری و مجدداً ۵-۳ سال بعد زده شود. در مورد واکسیناسیون کودکان کمتر از ۲ سال؛ آنها باید دوباره در سن ۲ سالگی واکسینه شوند (میزان پاسخ در کودکان کمتر از ۲ سال ضعیف است). یادآور واکسن باید ۵ سال پس از اولین دوز استفاده شود.
- واکسن هموفیلوس انفلوآنزا باید قبل و بعد از طحال برداری زده شود.
- واکسن پلی ساکاریدی مننگوکوک باید به بیماران تحت طحال برداری و بیماران طحال برداری شده که واکسن نزده اند؛ از سن ۲ سالگی، برای نوجوانان و بالغین زده شود، دوز یادآور باید ۵ سال پس از اولین دوز تزریق شود.
- واکسن هپاتیت B باید جهت فعل سازی ایمنی علیه عفونت ویروسی هپاتیت B تلقیح شود. به علاوه باید به تمامی بیماران هموگلوبینوپاتی طحال برداری شده و نشده تجویز شود. اولین دوز در فاصله اولین ماه تولد تجویز می‌شود، دوز دوم ۲ ماه پس از روز اول و دوز سوم، ۶ ماه پس از دوز اول تجویز می‌شود. دوز یادآور واکسن باید ۵ سال بعد زده شود.
- واکسیناسیون ویروسی آنفلوآنزا، برای پیشگیری یا کاهش خطر بیماریهای تب زا هر ساله توصیه می‌شود.

پیشگیری دارویی:

بیمارانی که طحال برداری انجام داده‌اند باید پنی سیلین خوارکی دریافت کنند تا خطر هر نوع عفونت کاهش یابد.

- ۱۲۵ میلی گرم دو بار در روز برای کودکان کوچکتر از ۲ سال
- ۲۵۰ میلی گرم دو بار در روز برای کودکان بزرگتر از ۲ سال

- آنتی بیوتیک جایگزین را ممکن است در صورت عدم تحمل بیمار به پنی سیلین تجویز کرد (مانند کوتریماکسازول و یا اریتروماسین)

آزمایشات غدد درون ریز:

- عملکرد تیروئید (TSH4, FT4) از ۱۲ سالگی به بعد سالانه بررسی شود.
- عملکرد گنادها که غالبا با LH و میزان تستوسترون سنجیده می‌شود.
- تست تحمل گلوکز (برای بیماران بالای ۱۰ سال) به صورت سالیانه تجویز می‌شود.
- اگر میزان قند خون ناشتا (FBS) بیش از ۱۲۶ mg/dl، سپس باید تست تحمل گلوکز OGTT باید انجام شود.
- آزمایش نقص هورمون رشد (اگر توسط متخصص غدد توصیه شود)
- بررسی تراکم استخوان (DEXA) که در ناحیه طحال و لگن اندازه‌گیری می‌شود. سازمان جهانی بهداشت استوپنی را زمانی تعریف می‌کند که تراکم استخوان به سطح T-Score ۱ - تا کمتر از ۲/۵ - حد طبیعی بررسد.

استئوپروز را به حالتی می‌گویند که تراکم استخوان کمتر از ۲/۵ - باشد در حالی که حالت طبیعی بالای ۱ - است. اگرچه این تعاریف برای بیماران تالاسمی نیست اما تا زمان بیان و طراحی تعاریف مناسب آنان می‌تواند استفاده کرد. از DEXA در شرایطی که درد استخوانی و یا شکستگی در استخوان باشد استفاده می‌شود و آزمایشات دوره‌ای تراکم استخوان حداقل از دوره رشد تا زمانی که به سن نوجوانی برسد یابد سالیانه انجام شود. سن استخوانی از روی درجه تکامل استخوانی از روی عکس استخوان‌های انگشتان و مج دست بررسی می‌شود. بررسی سطح ویتامین D، کلسیم، فسفر، پاراتیروئید هورمون (PTH) هم بر حسب نظر دکتر غدد بصورت دوره‌ای بررسی می‌شود.

تست قلبی عروقی:

- ارزیابی کاردیولوژیکی کامل باید سالیانه انجام شود و یا در صورت وجود مشکل به دفعات بیشتری انجام خواهد شد.
- عکس قفسه سینه برای اندازه‌گیری قلب و شش‌ها که باید سالیانه انجام شود. بر اساس علائم بالینی ممکن است به دفعات بیشتری نیاز باشد.
- نوار قلب (ECG) جهت تشخیص آریتمی، عملکرد ضعیف قلب
- نوار قلب ECG ۲۴ ساعته (جهت ثبت ریتم قلب که ممکن است در ECG استاندارد دیده استاندارد دیده نشده باشد)

- اکوکاردیوگرام که نشان دهنده سایز و عملکرد قلب است.
- T2*MRI جهت اندازه‌گیری آهن بافت قلب.

تست‌های شناوری - بینایی

تمام بیماران تالاسمی برای پایش دارو و عوارض بار آهن باید آزمایش بینایی را به صورت سالیانه از سن ۴ سالگی انجام دهند (به خصوص در بیمارانی که دسفروکسامین (DFO) مصرف می‌کنند) ممکن است نیاز باشد تا دوز دارویی آهن‌زدایی اصلاح شود.

پایش رشد:

در اغلب افراد مبتلا به تالاسمی، اختلال رشد وجود دارد. در بیمارانی که تزریق خون به خوب و مناسبی ندارند، کاهش رشد در دوران کودکی ممکن است رخ دهد. در بیمارانی که تزریق خون به خوبی انجام می‌شود معمولاً رشد تا دوران بلوغ طبیعی خواهد بود. در اختلالات رشدی اغلب عقب افتادگی از جهش رشدی منجر به عدم دستیابی به میزان رشد مناسب با سن بیمارمی‌شود. این بیماران کوتاه‌تر خواهند بود و قد نامتناسب با سن خواهد بود اما در اغلب آن‌ها کوتاهی نیم تنه فوکانی مشاهده می‌شود.

پرستار، که معمولاً مسئول ارزیابی بیمار است باید اندازه قد نشسته و ایستاده بیمار را در نظر بگیرد. بهتر است از قدسنج استفاده شود.

(شکل ۱ و ۲) تمامی اندازه‌گیری‌ها باید دقیقاً روی نمودار رشد ثبت شود (شکل ۳) و همیشه باید در سوابق بیمار ضبط گردد. نمودارهای خاص نیز وجود دارند که برای میزان سرعت رشد کودک است. این نمودارها درواقع مقایسه قد حال حاضر بیمار با قد ۶-۱۲ ماه گذشته وی می‌باشد. (شکل ۴ را بینید)

شکل ۱



۸۵

شکل ۲

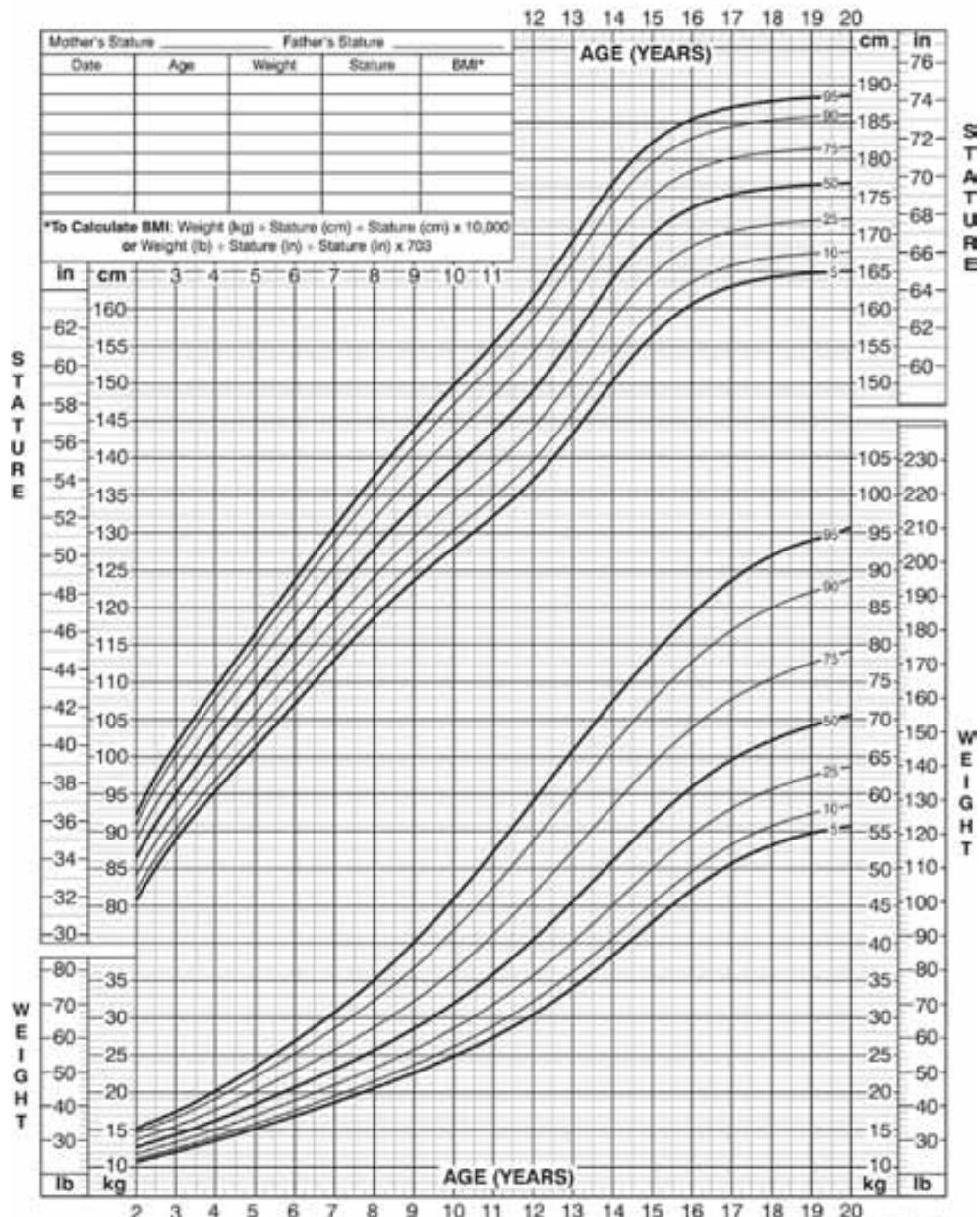


2 to 20 years: Boys

Stature-for-age and Weight-for-age percentiles

NAME

RECORDED #



Published May 29, 2000 (modified 11/21/03)

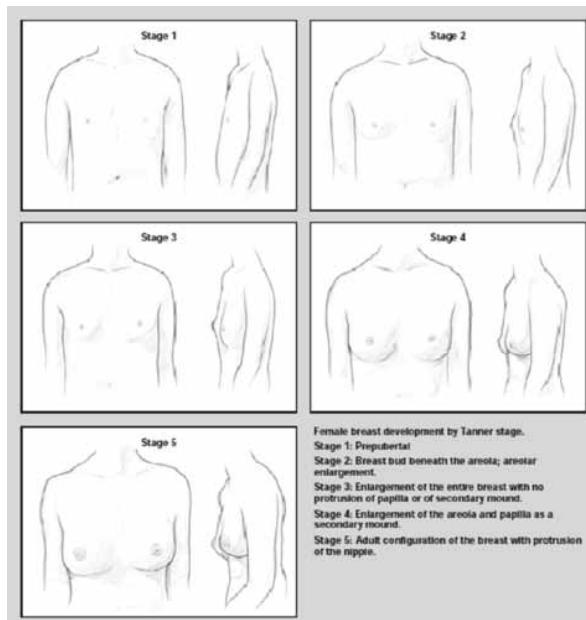
SOURCE: Developed by the National Center for Health Statistics in collaboration with the National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion (2006). <http://www.cdc.gov/nchs/tcharts>.

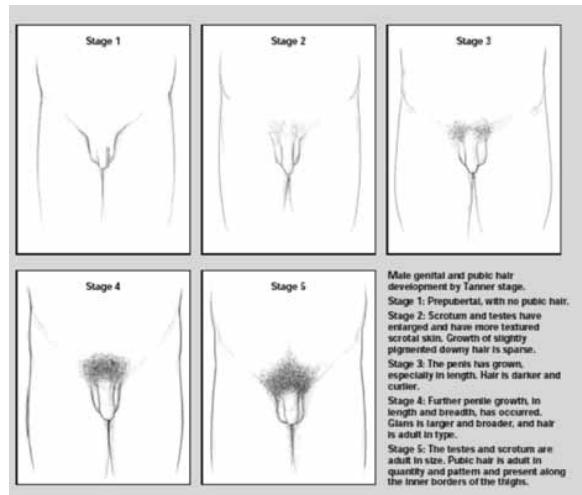
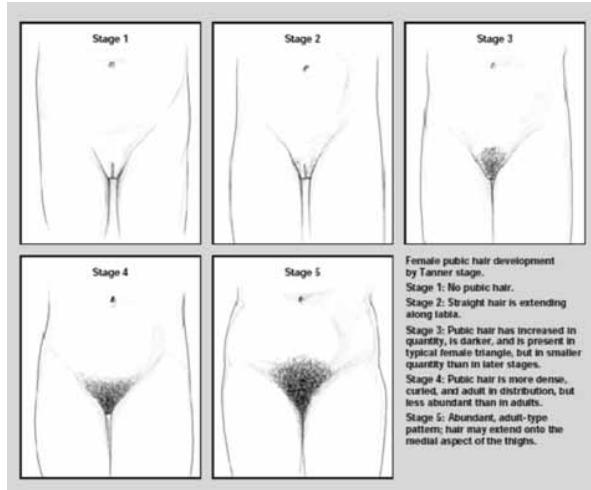


卷之三

پایش تکامل جنسی (بلوغ جنسی):

حتی بیماران تالاسمی که کیفیت خوب درمانی دارند، اغلب دچار صدمه غدد درونریز می‌شوند که منجر به اختلال در تکامل جنسی می‌شود. این عامل ممکن است که سبب تاخیر بلوغ شود که شامل عدم رشد پستان‌ها تا سن ۱۳ سالگی در دختران و عدم رشد بیضه‌ها تا سن ۱۴ سالگی در پسران خواهد بود. ممکن است توقف بلوغ رخ دهد که به معنای فقدان علائم بلوغ برای ۱۲ ماه و کاهش سرعت رشد است. مراحل تکامل دوران بلوغ در نمودارهای بعدی آمده است که برای مقایسه و ارزیابی بیمار کاربرد دارد (چارت ۴ و ۵)





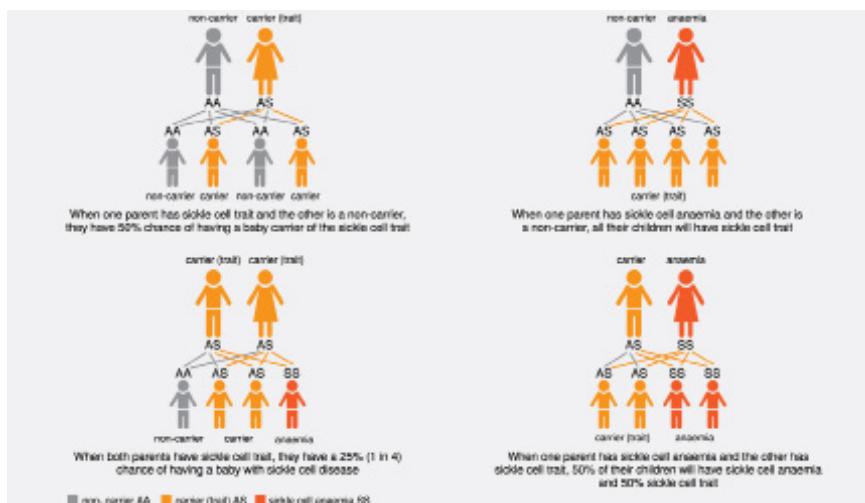
نگاه کلی به کم خونی سیکل سل (SCD)

بیماری سیکل سل نوعی اختلال است که به صورت اتوزومال مغلوب مانند تالاسمی بتا به ارث می‌رسد. به عبارت دیگر از هر دو والدین (پدر و مادر) به ارث می‌رسد و جنس مذکر و مؤثر را به طور بسیار مبتلا می‌کند. SCD در اثر جهش در ژنی که مولکول هموگلوبین را تولید می‌کند، ایجاد می‌شود و موجب تغییرات ساختمانی در مولکول و تغییر در عملکرد آن می‌شود.

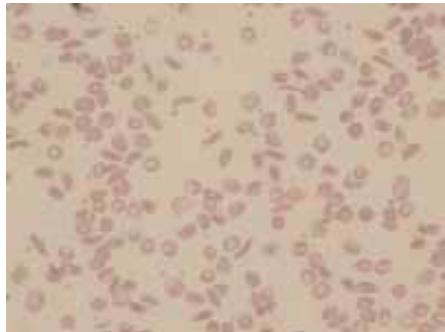
تغییر ساختار مولکول هموگلوبین در SCD شکل گلبول‌های قرمز را تغییر می‌دهد. سلول‌های قرمز خون در حالت طبیعی نرم و انعطاف پذیر هستند که قادرند از کوچکترین رگ‌های خونی به آسانی عبور کنند. در بیماری‌های سیکل سل آن‌ها غیرمنعطوف و چسبنده می‌شوند. هموگلوبین غیرطبیعی در این گونه از بیماری‌ها که هموگلوبین داسی شکل نامیده می‌شود باعث سفت و خمیده شدن گلبول‌های قرمز می‌شود. شبیه به هلال ماه یا نیم‌دایره شکل می‌گردد. این گلبول‌ها قبل از تکامل نهایی (بلوغ سلول) می‌میرند و باعث کم‌خونی می‌شوند، آن‌ها گاهی در عروق کوچک روی هم انباشته شده، به هم می‌چسبند و باعث بروز پلاک در مویرگ‌ها می‌شوند که موجب کاهش و یا انسداد جریان خون شده و انتقال اکسیژن به اندام‌های مختلف و بافت‌های بدن را مختل می‌کنند. این هیپوکسی بافتی موجب درد و صدمه بافتی می‌شود و می‌تواند منجر به شکایات جدی شود که در واقع علائم آنمی سیکل سل هستند.

پترن وراثت:

ژن سیکل سل از نسلی به نسل دیگری منتقل می‌شود، این امر مشابه مطابق روندی است که در بیماری بتا تالاسمی به ارث می‌رسد.



تشخیص:



آزمایشات متعددی برای تشخیص سیکل سل وجود دارد. رایج‌ترین و قابل اطمینان‌ترین آن الکتروفوروز هموگلوبین، الکتروفوروز با دستگاه HPLC و الکتروفروز کاپیلاری (الکتروفوروز مویرگی) است. به کمک این روش‌ها می‌توان نوع و مقدار هموگلوبین‌های مختلف را تعیین کرد. به علاوه، آزمایشات ساده از قبیل تست حلایت Blood (Solubility test) و یا لام خون محیطی smear که در زیر میکروسکوپ بررسی می‌گردد می‌تواند وجود سیکل سل را تشخیص دهد.

در زیر جدولی از ترکیب‌های احتمالی ژن سیکل سل با بتا تالاسمی (زنوتایپ) و بروز علائم بالینی مرتبط (فنوتایپ) آن‌ها آمده است.

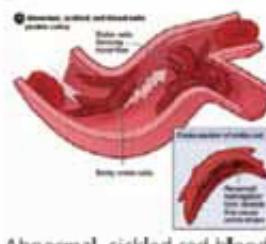
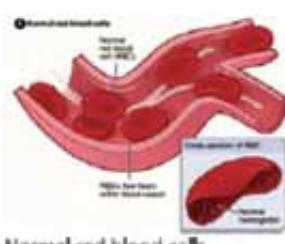
Genotypes and phenotypes associated with the HbS mutation

	β genotype	Hb electrophoresis	Phenotype
Sickle cell trait (HbAS)	β^A/β^S	HbS HbA ₂ Rest HbA	Approx. 40% Normal Clinically asymptomatic
Sickle cell disease (HbSS)	β^S/β^S	HbS HbF HbA HbA ₂	Approx. 80–98% 0–20% None Normal Most severe of the genotypes
Sickle cell disease (HbSC)	β^S/β^C	HbS HbC Minimal HbA ₂	50% 50% Less severe than HbSS but retinopathy more common
Sickle cell disease (S/ β^0 thalassemia)	β^S/β^0 thalassemia	HbA HbA ₂ HbF Rest HbS	None 4–6% 0–25% As severe as HbSS
Sickle cell disease (S/ β^+ thalassemia)	β^S/β^+ thalassemia	HbA HbA ₂ HbF Rest HbS	Up to 35% 4–6% 0–20% >50% Mild to moderate phenotype

پاتوفیزیولوژی سیکل سل:

در حالت عادی هموگلوبین، اکسیژن را در ریه‌ها برداشت می‌کند و هنگامی که به به بافت‌های محیطی می‌رسد، آن راه‌هایی کند. مولکول هموگلوبین در گلبول قرمز به عنوان یک واحد کاری است که با اکسیژن باند می‌شود. اما در سیکل سل در ساختمان سه بعدی هموگلوبین تغییراتی رخ می‌دهد که مولکول‌های هموگلوبین به یکدیگر ملحاق می‌شوند و یک پلیمری را تشکیل می‌دهند. زمانی که گلبول قرمز به ریه باز می‌گردد و اکسیژن را برداشت می‌کند مولکول هموگلوبین دوباره به یک واحد تبدیل می‌شود.

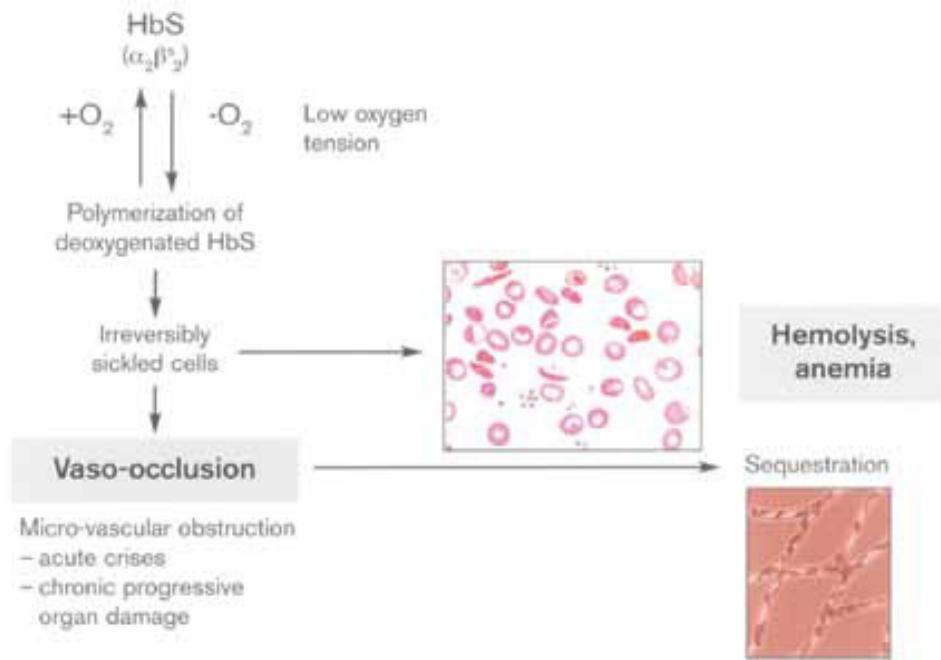
یک گلبول قرمز در هر دقیقه ۴ بار سیستم گردش خون بدن را می‌گردد، که در طول این مسیر هموگلوبین مراحل مکرری از پلیمریزه شدن و دی‌پلیمریزه شدن را طی می‌کند هموگلوبین‌های پلیمریزه شده به یکدیگر محلق شده و در دسته‌های بلند ۱۴ زنجیره‌ای به صورت شکل نوار مانندی می‌شوند که سلول را خمیده می‌کند.



پلیمریزاسیون و دیپلیمریزاسیون موجب تغییراتی در غشاء گلبول‌های قرمز می‌شود که موجب آسیب به اجزا لیپیدی و پروتئینی غشا آن می‌شود و موجب سختی غشا می‌شود. به علاوه پروتئین‌های آسیب دیده تمایل به چسبیدن به یکدیگر و ایجاد خوش‌های غیرطبیعی در غشا گلبول‌های قرمز می‌شود و این در حالیست که آنتی‌بادی‌هایی که علیه این خوش‌ه پروتئینی تولید می‌شوند موجب تخریب بیشتر گلبول‌های قرمز می‌شود (همولیز).

میانگین عمر گلبول قرمز طبیعی ۱۲۰ روز است. در بیماری‌های سیکل سل، عمر گلبول قرمز به ۲۰ روز کاهش می‌یابد. سلول مغز استخوان برای جبران کم خونی ایجاد شده با افزایش تولید بیشتر گلبول‌های قرمز سعی برای جبران دارد اما به علت تولید گلبول‌های قرمز معیوب، قادر به جبران این کم خونی نیست. درجه کم خونی بین فرم‌های مختلف بیماری سایکل سل متفاوت است.

روندهای پاتولوژیک عمده در SCD در چارت زیر به سادگی بیان شده است.



انواع بیماری سیکل سل :

سه نوع از شایعترین فورم‌های سیکل سل شامل هموگلوبین SS (Hbss یا آنمی سیکل سل)، هموگلوبین سیکل سل و هموگلوبین سی یا Hb Sc و هموگلوبین سیکل بتاتالاسمی است (Hbs/B thal). هر کدام از این نوع‌ها می‌تواند موجب اپیزودهای درد و عوارض بالینی متفاوت شود. اما باید مد نظر داشت که طیف وسیعی از شدت بیماری وجود دارد.

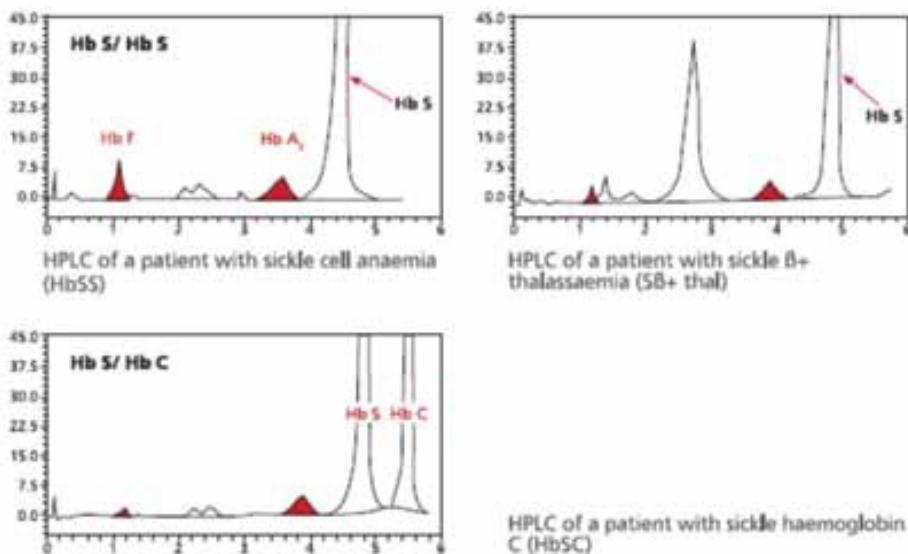
نام «آنمی سیکل سل SCA» معمولاً با نام «بیماری سیکل سل SCD» به اشتباه جابه جا گفته می‌شود که البته یکسان نیستند.

آنمی سیکل سل، شایعترین و شدیدترین نوع بیماری است که در این حالت ژن سیکل هموگلوبین هم از پدر و از مادر به ارث می‌رسد و موجب ایجاد چرخه هموگلوبین غیرطبیعی می‌شود.

در بیماری هموگلوبین Sc یکی از والدین ژن سیکل را منتقل می‌کند در حالیکه دیگر والد ژن هموگلوبین نو Chb را منتقل می‌کند. این فرم از بیماری از آنمی سیکل سل شدت کمتری دارد.

به همین ترتیب، کودک مبتلا به سیکل بتا (Hbs/B thal)، یک ژن سیکل سل از یکی از والدین و یک ژن بتا تالاسمی را از دیگری به ارث می‌برد که موجب کاهش یا عدم تولید

زنجیره‌های بتا می‌شود. چنانچه هیچ زنجیره بتا تولید نشود، آن حالت را SB^0 تالاسمی گویند که حالتی مشابه آنمی سیکل سل دارد. اگر تعداد زنجیره‌های بتا کاهش یابد ولی از بین نرود این حالت را SB^{++} گویند که به اغلب از آنمی سیکل سل شدت کمتری دارد. سیکل بتا در منطقه مدیترانه شیوع بالایی دارد و تظاهرات بالینی مشابه با آنمی سیکل سل و با بتا تالاسمی فرق دارد.



در بیماران با HbSS ، میزان Hb اغلب در بازه‌ی ۱۰-۵ گرم بر دسی لیتر ثابت است
 در بازه‌ی ۱۱-۶ گرم بر دسی لیتر HbS/β^0
 ۱۰-۱۵ گرم بر دسی لیتر HbSc
 ۹-۱۴ گرم بر دسی لیتر HbS/β^+

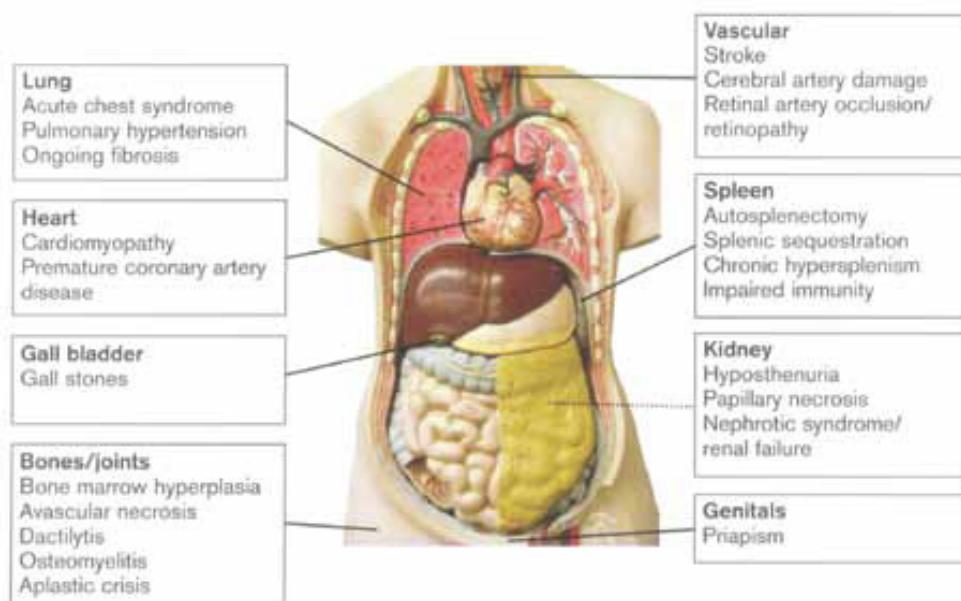
هماتوکریت بیماری مبتلا به سیکل سل سی (SC) در حدود نصف افراد معمول است. در این بیماران در مقابل ۴۰-۴۵ درصد در افراد سالم، بیماران SC هماتوکریت بالاتری نسبت به بیماران SS دارند.

اگرچه اختلالات سیکل غالباً در افرادی با نژاد آفریقایی ایجاد می‌شود ولی در منطقه مدیترانه‌ای، خاورمیانه و قسمتهایی از هند و کارائیب، آمریکای مرکزی و جنوبی جایی که مalaria فالسیپارم شایع بوده، هم دیده می‌شود.

در این مناطق فراوانی ژن Hbs بین ۱۰ تا ۳۰ درصد است. اگرچه به دلیل مهاجرت‌های جمعیتی در طول سالیان درجاتی این بیماری را در همه کشورها می‌توان دید. حدوداً ۲۳۰/۰۰۰ کودک هرساله، سرتاسر دنیا با بیماری سیکل سل SCD متولد می‌شوند. در امریکا، SCD در حدود ۷۲۰۰۰ آمریکایی - آفریقایی و ۱ در ۳۷۵ نفر تولد در آمریکایی - آفریقایی را متأثر می‌کند. در بریتانیا این بیماری یک از ۲۴۰۰۰ تولد بروز می‌کند (از هر قومیت‌ها) و ۱۲/۵۰۰ نفر با SCD زندگی می‌کنند.

در بسیاری از کشورها از جمله انگلستان، SCD شایعترین بیماری ژنتیکی است و بیشترین تعداد را در بین بیماری‌های ژنتیکی دارد.

عوارض بیماری سیکل سل



شایعترین عوارض شامل:

۱ درد:

درد حس و تجربه حسی ناخوشایند، مرتبط با صدمه بافتی به دنبال هیپوکسی بافتی است. درد حسی است که کسی که آن را تجربه می‌کند بیان می‌دارد و آن زمانی که وی می‌گوید حس می‌شود.

درد شایعترین علامت بیماری سیکل سل SCD است (به آن Vaso-occlusive event) نیز



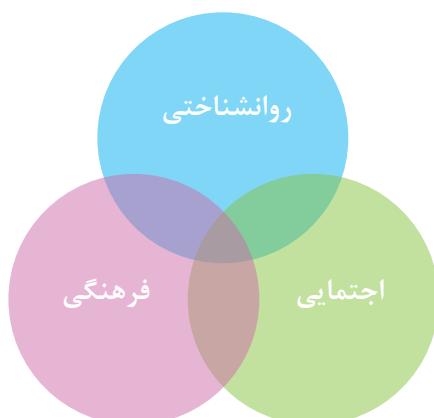
می‌گویند و ۹۶٪ شکایات بیماران پذیرش شده در بیمارستان را به خود اختصاص می‌دهد. پذیرش‌های مکرر در بیمارستان به همراه درد به میزان مرگ بالا مرتبط است.

درد در بیماران سیکل به شدت متغیر و غیر قابل پیش‌بینی است و شدت آن در یک بیمار نسبت به بیمار دیگر متفاوت است.

اگرچه درد به خودی خود تهدید کننده نیست. درمان نامناسب می‌تواند منجر به آسیب‌ها و عوارض غیر ضروری بشود.

درد معمولاً اولین علامتی است که تجربه می‌شود. در کودکان سن ۶ ماه تا ۲ سال درد معمولاً در انگشتان دست و پا که تحت عنوان (التهاب انگشتان دست و پا) تورم بافت نرم دستان و پاها به دلیل مسدود شدن عروق مویرگی است شناخته می‌شود.

علاوه بر غیرقابل پیش‌بینی بودن، عود درد در بیماری سیکل سل، ناتوان کننده و کشنده است. شدت درد مختلف است و از بیماری به بیماری دیگر متفاوت است. بعضی از بیماران درد را عمیق و رنج آور توصیف می‌کنند. درد در بیماری سیکل سل می‌تواند هر قسمتی از بدن را تحت تاثیر قرار دهد اگرچه هر بیماری درد را در نقاط خاصی از بدن مثل قسمت پایینی کمر، اندام‌ها، پشت، شکم، و ... را تجربه می‌کند. عوامل روانی - اجتماعی نقش مهمی را در درک و رفتار متقابل با درد ایفا می‌کند.



جوانب اجتماعی و فرهنگی بر روشنی که هر شخصی درد را تجربه می‌کند و با آن روبرو می‌شود تاثیر می‌گذارد.

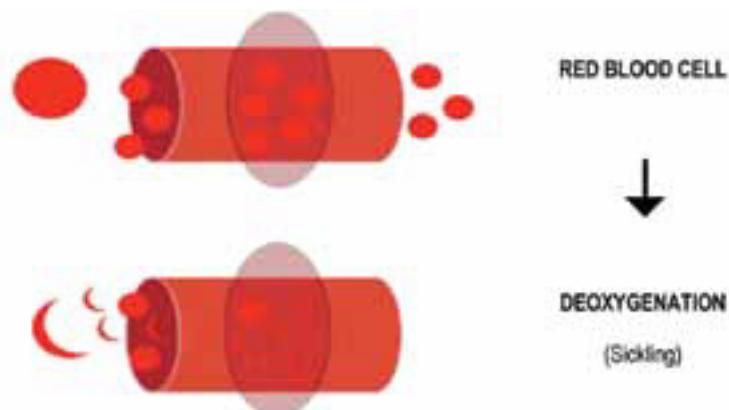
فیزیولوژی:

دو روند پاتولوژیک در طی کریز درد در سیکل سل روی می‌دهد.
همولیز موجب آنمی و آسیب اندوتلیوم عروقی می‌شود.

انسداد عروقی موجب ایسکمی مزمن و حاد، انفارکتوس استخوان با آزادسازی واسطه‌های التهابی و تحریک و فعال سازی عصب آوران می‌شود که موجب حس درد می‌گردد.

درد ناشی از سیکل سل در اثر تشکیل پراسه سیکلینگ گلبول‌های قرمز در داخل عروق و موجب انسداد عروقی می‌شود (شکل را ببینید). گلبول‌های قرمز میله‌های شکل و سخت شده و به دیواره عروق آسیب می‌زنند و موجب ترشح سیتوکاینز و کموکاینز می‌شود که خود آن نیز موجب آزاد سازی واسطه‌های التهابی شده (مانند برادیکینین) ATP و پروستاگلاندین شده و منجر به تحریک گیرنده‌های درد می‌شود.

انسداد عروق ← صدمه بافتی ← تحریک گیرنده‌های درد ← انتقال ← آزاد شدن مواد شیمیایی (افزایش همولیز، افزایش تعداد WBC و کاهش تعداد پلاکت‌ها



دلایل ایجاد درد در SCD

در جدول زیر، علل اصلی درد آمده‌اند

درد مزمن	درد حاد
نکروز آ واسکولار	انسداد عروقی حاد
زخم‌های مزمن پا	درد شکمی حاد
بیماری دژانراتیو مفاصل	پریاپیزم حاد
استئومیلیت مزمن	کوله سیستیت
بیماری عروقی مغزی	استئومیلیت حاد

ارزیابی درد:

ضروری است تا ارزیابی درد با استفاده از روش دقیق و قابل اعتماد انجام شود تا بتواند کمک به درمان مناسب درد نموده و نیز منبع مناسبی برای پروتکلهای دارویی باشد. علاوه بر این در پیش‌بینی نیاز به طول مدت ستری بیمار کاربرد دارد.

مطالعات نشان داده‌اند که نقص در ارزیابی مناسب درد، باعث می‌شود که به شکل موثری کنترل نشود. سازمان جهانی بهداشت (WHO) توصیه کرده است که درد ناشی از بیماری باید با توجه به سن و شرایط بیمار درمان شود. علاوه بر این، کنترل منظم درد می‌تواند موجب ارتقاء ارتباط بیمار و خانواده پرستاران و همچنین تیم پزشکی شود. میزان درد را می‌توان به صورت خفیف، متوسط و شدید توصیف کرد و باید حداقل هر ۴ ساعت ارزیابی و درجه‌بندی شود.

رفتارهای مشخصی که ممکن است در کودکان دیده شود.

- کشیدن گوش‌ها
- چرخاندن سر از سمتی به سمت دیگر
- عدم توانایی تمرکز و توجه
- گریه کردن، نق زدن، فریاد زدن و ..
- کج خلقی، بی قراری و آشفتگی
- محافظت از اندام دردناک
- دراز کشیدن روی پهلو و جمع کردن پاها به داخل شکم
- ممانعت از حرکت دادن قسمی از بدن

ابزارهای ارزیابی درد

این ابزارها شامل:

□ گزارش خود بیمار

گزارش بیمار می‌تواند قابل اطمینان‌ترین شاخص درد و بهترین روش ارزیابی باشد. اگرچه در کودکان کم سن و یا بیماران مبتلا به اختلالات شناختی مانند از دست دادن توانایی تکلم در اثر سکته و ... این امر امکان پذیر نیست. در این چنین موقعیت‌هایی ابزارهای رفتاری / فیزیولوژیکال کاربرد دارند.



□ درجه‌بندی تشابهات مشاهدهای

ممولاً این خط ۱۰ cm است که عمودی و یا افقی قرار می‌گیرد که ۰ نشان دهنده عدم درد و ۱۰ شدیدترین حالت درد است.

□ شاخص عددی

شماره ۰ علامت عدم درد و ۱۰ شدیدترین فرم درد است.

□ شاخص (Beyer) (Oucher)

از بیمار خواسته می‌شود چهره‌ای که مشابه‌ترین به وضعیت خویش است را انتخاب کند (از چهره‌ای گریان تا خندان) این روش مناسب کودکان است.

□ ثبت درد

این کار را بیمار می‌تواند انجام دهد و در اختیار تیم پزشکی قرار دهد این اطلاعات می‌تواند شامل فراوانی، شدت و مدت درد به خصوص در درمان مزمن باشد.

□ نمودار ارزیابی درد

این چارت در مراکز رفرانس هموگلوبینوپاتی انگلستان استفاده می‌شود و به شکل زیر است.



۲_ کم خونی:

گلbulوهای قرمز سالم، متوسط عمری در حدود ۱۲۰ روز دارد. پس از این مدت آنها می‌میرند و نیاز به جایگزینی دارند.

اما، گلbulوهای قرمز در سیکل سل، شکننده هستند و قبل از بلوغ، پس از مدت ۱۰ الی ۲۰ روز می‌میرند و موجب کم خونی می‌شود. بیماران مبتلا به سیکل سل ممکن است به کم خونی شدیدتری مبتلا شوند که ناشی از احتباس ناگهانی خون در طحال بزرگ شده، است. (Acute splenic sequestration) و یا توقف تولید گلbulوهای قرمز جدید (آپلاستیک Aplastic episodes) به دلیل عفونت‌های مشخص و یا افزایش تخریب گلbulوهای قرمز (کریز Hyper hemolytic Crisis) می‌باشد. علائم کم خونی شامل، رنگ پریدگی، زردی (رنگ زرد پوست)، زود خسته شدن، تحریک پذیری، از دست دادن اشتها و ... باشد.

۳_ سکستریشن حاد طحالی: (Acute splenic sequestration)

بیماری سیکل سل می‌تواند موجب انسداد عروق طحال شود همان طور که این انسداد عروقی در هر اندام دیگری هم رخ دهد و می‌تواند موجب صدمه به دیگر اندام‌ها شود. با انسدادهای مکرر عروقی در طحال، انفارکتوس در طحال به وجود آمده و صدمه و اختلال کار طحال ایجاد می‌شود و معمولاً در اغلب افراد تا ۵ سال، از کار می‌افتد. به جز در موارد بیماران حوزه مدیترانه که طحال بزرگ تا بزرگسالی وجود دارد.

در اغلب کودکان مبتلا به بیماری سیکل سل، طحال برای مدت چند سال بزرگ می‌ماند ۹۹

در اغلب کودکان مبتلا به بیماری سیکل سل، طحال برای مدت چند سال بزرگ می‌ماند و در بعضی موارد منجر به احتباس گلbulوں‌های قرمز شود که منجر به بروز ناگهانی، کم خونی شدید و حالت بالینی شبیه به خونریزی داخلی می‌شود. این حالت را Acute splenic sequestration می‌گویند. از آنجایی که طحال کودکان سیکل سلی معمولاً به دلیل فیبروزهای ناشی از پراسه‌های سیکلینگ مکرر و نکروز بافت طحال، کوچک می‌شود، موارد نادری از سکتریشن حاد طحالی تا سن ۶ سالگی ایجاد می‌شود.

اما، در منطقه مدیترانه، که بیماری سیکل سل با طحال بزرگ در بالای ۶ ساله‌ها مشاهده می‌شود، و در کودکان مبتلا به S-Beta و S-C، سکتریشن حاد طحالی در سنین بالاتر و گاهی در بالغین شایع است.

۴_ عفونت‌های مکرر:

اطفال و کودکان مبتلا به بیماری سیکل سل، شدیداً در معرض خطر عفونت‌های خطرناک ریه (پنومونی)، خون (سپسیس)، پرده‌های مغز (منژیت) و استخوان (استومیلیت) هستند کودکان کمتر از ۵ سال در بالاترین سطح خطر این عفونت‌ها هستند. نگران کننده‌ترین عفونت‌ها، توسط تعدادی باکتری‌های کپسولدار مثل استرپتوکوس پنومونیا (پنوموکوک)، هموفیلوس آنفلوآنزا تایپ (Hib) (b)، نایسربا منژیتیس (مننگوک) و سالمونلا هستند.

عفونت‌های دیگری که کودکان مبتلا به سیکل سل در معرض خطر آن هستند، شامل عوارضی است که توسط ویروس آنفلوآنزا (Flu virus) ایجاد می‌گردد. این کودکان به عفونت‌هایی مشابه آنچه که کودکان سالم مبتلا می‌شوند مبتلا می‌گردند اما از آن جایی که سیستم ایمنی بدن آن‌ها و از جمله طحال بطور طبیعی کار نمی‌کند، به دفعات بیشتر با سرعت بیشتر و باشدت بیشتر مبتلا شده و یا حتی فوت می‌شوند. نوجوانان و بالغین با توانایی بهتری با این عفونت‌ها نسبت به کودکان مبارزه می‌کنند. این مسئله از آن جهت است که سیستم ایمنی بدن آنان قوی‌تر است.

طحال، که در قسمت بالایی و سمت چپ شکم قرار دارد به عنوان بخشی از سیستم دفاعی بدن علیه عفونت‌ها عمل می‌کند (با حذف باکتری‌ها از جریان خون)، یک طحال آسیب دیده شبیه به حالت نداشتن طحال و یا نبود غدد لنفاوی، کودک را در برابر عفونت‌های کشنده، آسیب‌پذیرتر می‌سازد.

عفونت‌ها قابل درمان هستند و بهبودی کامل تنها در صورت تشخیص و درمان به موقع امکان پذیر است.

مرگ ناشی از عفونت‌ها در شرایطی که به موقع تشخیص داده شوند و درمان فوری جهت پیشگیری از علائم صورت پذیرد (از جمله آنتی بیوتیک پنی سیلین و واکسن، جهت پیشگیری از عفونت‌های بدن) به صورت قابل توجهی کاهش می‌باید.

عفونت‌ها و عوامل ایجاد کننده

TYPES OF INFECTION	COMMON ORGANISMS
Meningitis	Streptococcus pneumoniae Haemophilus influenza Nesseria meningitidis
Acute Chest Syndrome	Streptococcus pneumoniae Mycoplasma pneumoniae Chlamydia pneumoniae Legionella Respiratory Syncytial Virus (RSV)
Osteomyelitis/Septic Arthritis	Salmonella Staphylococcus aureus Streptococcus pneumoniae
Urinary Tract Infection (UTI)	Escherichia Coli (E.Coli) and other gram-negative bacteria
Infection of unknown origin	Streptococcus pneumoniae Haemophilus influenza, Salmonella Gram-negative bacteria
Influenza infection	Viral influenza
Transient Red Cell Aplasia	Parvovirus B 19

بیماران مبتلا به سایکل سل و عفونت (به طور همزمان) ممکن است علائم زیر را بروز دهند.

- تب
- ظاهر بیمار گونه، کودکی که بی حالی یا حالت سستی دارد و یا ظاهر رنگ پریده دارد و بیمار به نظر می‌رسد، ممکن است به عفونت شدیدی مبتلا شده باشد، حتی در صورت عدم وجود تب باید فوراً درمان صورت پذیرد.
- دهیدراتاسیون، مصرف کم مایعات، پرفیوژن ضعیف
- سطح هموگلوبین پایین (کمتر از ۵ گرم در لیتر)
- علائم ریوی مانند سرفه، تنگی نفس، ناشی از عفونت ریه و نارسایی ریوی

- آزمایش خون می‌تواند افزایش تعداد گلوبول‌های سفید، بالارفتن نوتروفیل،
- افزایش (C-Reactive Protein)
- درد حاد

بیماران SCD که تب بالای ۳۸/۵ درجه سانتیگراد و دیگر علائم عفونت‌ها را نشان می‌دهد، باید سریعاً ارزیابی شده و بررسی آزمایشگاهی از جمله عکس رادیولوژی از ریه، آزمایش خون، ادرار، کشت گلو، بررسی اشباع اکسیژن خون قبل از شروع آنتی بیوتیک انجام شود، با این وجود بیماران با تب بالای ۴۰ درجه و کودکان باید فوراً با آنتی بیوتیک درمان شوند حتی قبل از اینکه نتایج آزمایشات حاضر شود.

کودکان تب دار و یا با ظاهر بیمار که به بیماری سیکل سل مبتلا هستند باید فوراً مورد توجه و بررسی پزشکی قرار گیرند و درمان فوری و سریع صورت پذیرد، از جمله درمان آنتی بیوتیکی، شروع استامینوفن (tylenol, panadol) را می‌توان در تب‌های بالای ۱۰۱ درجه فارنهایت و با اطلاع تیم پزشکی استفاده نمود.

ایبوپروفن (ibuprofen) به خصوص برای تب‌های شدید، کودکانی که اختلالات خونریزی معده و یا کلیه ندارند، می‌تواند تجویز شود. آسپرین را نباید برای کودکان تجویز کرد، چرا که استفاده از آن با سندرم خطرناکی که کبد و مغز را متاثر می‌کند و سندرم Reye's نامیده می‌شود، ارتباط دارد.

با اقدامات پیشگیری کننده مانند مصرف پیشگیرانه پنی‌سیلین، میزان بروز شکایات در این گروه از بیماران را می‌توان کاهش داد. شواهد خوبی مبنی بر اینکه مصرف کم پنی‌سیلین بدن را در برابر باکتری‌های بدون کپسول محافظت می‌دهد (این باکتری‌ها موجب سپتیسمی و منژیت می‌شود) وجود دارد. ضروری است که همه کودکان به خصوص آنان که زیر ۵ سال هستند پنی‌سیلین (یا کلاریترومایسین یا اریترومایسین در صورت حساسیت به پنی‌سیلین بر اساس پروتکل‌های بومی) به صورت ۲ بار در روز و این پروتکل از سن ۳ ماهگی شروع شود. کودکان مبتلا به سیکل سل باید مطابق برنامه واکسیناسیون ملی، واکسن دریافت نمایند که بخصوص بتواند آنان را در برابر گونه‌های و خیم عفونت‌های باکتری‌های کپسول‌دار که شامل منژیت C، هموفیلوس آنفلوآنزا B محافظت کند به علاوه واکسن کنژوگه پنوموکوک نیز ضروری می‌باشد.

۵ سکته:

یکی از فاجعه‌بارترین و شایع‌ترین مشکلات بیماران سیکل سل، سکته است. این مشکل اغلب در کم‌خونی سیکل سل در دوران کودکان دیده می‌شود. این مشکل در شرایطی ایجاد می‌شود که گلبول‌های قرمز داسی شده مانع از رسیدن جریان خون به بخشی از مغز است و موجب کاهش رسیدن اکسیژن به بافت مغز و صدمه مغزی ناشی از هیپوکسی می‌شود. در بالغین با شیوع کمتر سکته می‌تواند در اثر خونریزی در مغز باشد. سکته با علائم مخصوص مشخص می‌شود و یا به صورت بدون علامت و تنها با عکس برداری‌های خاص مانند MRI مشخص می‌شود.

بهترین راه تشخیص اینکه کودک در معرض خطر بالای سکته است، انجام تست‌های خاص به نام (TCD) Transcranial Doppler است که سرعت جریان خون به مغز را اندازه می‌گیرد. اخیراً اثبات شده، هنگامی که نتایج این تست غیرطبیعی باشد کودک در خطر بالای سکته مغزی است و درمان پیشگیری کننده فوری باید استفاده شود، متاسفانه این آزمایش در مراکز محدودی در سراسر جهان وجود دارد.

نشانه‌ها و علائم سکته شامل این علائم به تنهایی و یا با یکدیگر است: سردرد شدید، غش کردن، تشنج، ضعف ناگهانی و یا بی‌حس شدن ناگهانی دست و پا و یا بدن، حرکات غیرطبیعی چشم‌ها، حرکات نامتقارن صورت، تغییر در سطح هوشیاری و حرف‌های غیرطبیعی.

۶ سندرم حاد قفسه سینه

پس از عفونت، این سندرم دومین عامل مرگ در بیماران سیکل سل و مشکل تهدید کننده حیات آن‌ها است. در کودکان نسبت به بالغین شایع‌تر است و همچنین در کم‌خونی سیکل سل در مقایسه با انواع دیگر بیماری سیکل سل بیشتر است. سندرم حاد قفسه سینه با درد در قفسه سینه، تب، سرفه، مشکل در تنفس، است که با عکس ایکس‌ری مشابه پنومونی مشخص می‌شود.

علائم و نشانه‌های این حالت به عفونت ریه مشابهت دارد (پنومونی) سندرم حاد قفسه سینه به دلیل به دام افتادن گلبول‌های داسی شده در عروق خون ریه و یا به دلیل عفونت ایجاد می‌شود. عود حمله ممکن است به ریه آسیب بزند. این شرایط به بستری فوری و درمان پزشکی نیاز دارد.

۷_ فشار خون ریوی بالا

در مواقعی که فشار خون عروق ریه به صورت غیر طبیعی بالا باشد این حالت ایجاد می‌شود. در این حالت سمت راست قلب باید تلاش بیشتری انجام دهد تا خون را در عروق ریه حرکت دهد. بیماران دچار کوتاهی تنفسی و کاهش تحمل فعالیت بدنی می‌شوند. در طول زمان بطن سمت راست قلب ضخیم و بزرگ شده و منجر به نارسایی سمت راست قلب می‌شود.

۸_ نکروز اوسکولار (Avascular Necrosis)

این حالت ناشی از کاهش جریان خون به استخوان‌ها است که به خاطر پراسه سیکلینگ گلوبول‌های قرمز و انسداد نسبی عروق استخوان‌هاست بدون وجود جریان خون مناسب و اکسیژن‌اسیون کافی، بافت استخوانی می‌میرد (نکروز) و باعث کلپس شدن استخوان می‌شود. این مسئله موجب تخریب، درد و از بین رفتن بافت غضروفی مفصل می‌شود. این شرایط در ناحیه سر استخوان ران شایع‌تر است اما در استخوان‌های دیگر از جمله مفصل شانه اتفاق می‌افتد. (سر استخوان شانه)

نکروز آوسکولار معمولاً در محدوده سنی بین ۳۰ تا ۵۰ سال دیده می‌شود و شیوع بالایی در بین کودکان ندارد. هنگامی که سر استخوان ران درگیر باشد، اغلب لنگیدن دردناک رخ می‌دهد. با راه رفتن، فشار و آسیب بیشتر موجب مزمن شدن این حالت می‌شود.

روش‌های پیشگیری و یا کاهش خطر ایجاد نکروز آوسکولار شامل ورزش آرام و کنترل شده شانه‌ها، ران، بلند کردن پا در حالت نشسته و بلند کردن وزنه‌های سبک می‌باشد. باید از دویدن و پرش کردن اجتناب شود.

درمان بستگی به سن بیمار و شدت بیماری دارد. عصای زیر بغلی را می‌توان برای مدت زمانی چند ساله برای برداشتن وزن از روی مفاصل استفاده کرد. کودکان کمتر از ۱۲ سال به راحتی با درمان ضد درد (مسکن‌های ضد التهاب غیر استروییدی NSAID) و محدود کردن تحمل وزن موجود، درمان می‌یابند. در نوجوانان سن بالا و بالغین درمان‌های محافظه کارانه اغلب با شکست و یا موفقیت‌های موقت روبرو می‌شود. جراحی برای محافظت از مفاصل و تزریق خون، اغلب در این گروه‌های سنی انجام می‌شود که با هدف توقف در پراسه دفورمیتی مفصل انجام می‌شود. چنانچه کودک بیمار به قدر نهایی خود برسد و نتواند بدون درد راه برود، جایگزینی مفصل ران ضروری است.

۹ مشکلات کلیه و مثانه

در بیماران سیکل سلی، مشکلات کلیوی شایع است، از کودکی، بیمار دچار نقص در تغییرات ادرار می‌شود که منجر به تمایل به شب ادراری می‌شود. علاوه بر این، عفونت کلیه و مثانه در این بیماران رایج است.

همچوրی ممکن است ناشی از صدمه سلول‌های کلیوی در اثر هیپوکسی یا تراکم گلبول‌های داسی در خون عروق کلیوی آسیب دیده ایجاد شده باشد.

پراسه سیکلینگ یا داسی شدن گلبول‌های قرمز بصورت مزمن منجر به تخریب مدولای کلیه می‌شود که خود منجر به تولید مواد دیلاتاتور (گشاد کننده) عروق می‌شود که اثرات خود را بر روی گلومرول کلیه می‌گذارد و منجر به افزایش فیلتراسیون مواد از کلیه می‌شود، میزان فیلتراسیون گلومرولی (GFR) بتدریج شروع به کاهش می‌کند.

سیر بالینی نفروپاتی (صدمه کلیوی ناشی از سیکل سل) غیرقابل پیش‌بینی است، اگرچه وجود پروتئین در ادرار علامت نفروپاتی پیشرونده است بنابراین وجود پروتئینیوری در معاینات روتین بررسی و اندازه‌گیری می‌شود.

درمان دارویی در مراحل اولیه بیماری کمک کننده است اما در مراحل بعدی، بیمار نیاز به دیالیز صفاقی و یا همودیالیز پیدا می‌کند و یا به پیوند کلیه نیازمند خواهد بود. روش‌های متعددی وجود دارد که در پایان دادن به شب ادراری کودک کمک کننده خواهد بود، محدود کردن مقدار مایعاتی که در عصر نوشیده می‌شود؛ چنانچه حجم بالایی از مایعات در طول روز میل شود، او را برای ادرار کردن ۲ بار در طول شب بیدار کنید و یا ساعت را در نیمه شب برای بیدار کردن او تنظیم کنید.

در شرایط خوب‌بیزی کلیه، دریافت مقدار زیاد مایعات (گاهی در بیمارستان به صورت IV) و استراحت با اهمیت است. ارسال نمونه ادرار به آزمایشگاه و کشت آن، و یافتن عفونت‌های کلیوی احتیاج به درمان با آنتی بیوتیک وریدی به مدت حداقل ۱۰ روز و عفونت مثانه نیاز به آنتی بیوتیک خوارکی برای مدت ۱۰ روز دارد.

۱۰ مشکلات چشمی در سیکل سل (رتینوپاتی)

بیماری سیکل سل می‌تواند منجر به آسیب چشمی و به طور نادر نایینایی شود. سلول‌های داسی شکل باعث ایجاد انسداد نسبی در عروق باریک پشت چشم شده که منجر به کم خونی، هیپوکسی (کمبود اکسیژن در بافت) نکروز و خونریزی می‌گردد. در این حالت عروق جدید غیر طبیعی رشد می‌کند که منجر به آسیب شبکه‌ای چشم می‌شود.

رتینوپاتی سیکل سل در پنج مرحله ایجاد می‌شود.

- انسداد شریان‌های کوچک محیطی چشم
- آناستوموز شریانی – وریدی
- ایجاد عروق جدید غیر طبیعی
- خون‌ریزی داخل محفظه زجاجیه
- جدا شدگی شبکیه از بافت زیرین

بررسی‌های دوره‌ای توسط چشم پزشک، به تشخیص زودهنگام مشکل در زمانی که قابلیت درمان دارد کمک خواهد کرد، در مراحل اولیه، علائم وجود ندارد (تنها یک چشم پزشک و با استفاده از تجهیزات خاصی می‌تواند خونریزی و یا اسکار را تشخیص دهد). در این مرحله آسیب چشمی قابل درمان است. اگرچه بدون درمان، این تغییرات زودهنگام می‌تواند منجر به ازدست دادن قدرت بینایی شود.

در آن زمانی که نوجوان از ضعیف بودن قدرت بینایی شکایت می‌کند، ممکن است تغییرات زیادی ایجاد شده باشد که درمان را دشوار سازد. بنابراین یک کودک باید توسط یک چشم پزشک به صورت سالیانه معاینه شود.

۱۱ پریاپیسم و ناتوانی جنسی

پریاپیسم (priapism) به نعروظ طولانی، دردناک آلت تناسلی در آقایان، که با تحریک جنسی ارتباط نداشته باشد، اطلاق می‌شود.

خون در بافت‌های حفره‌ای اندام (Cavernous Tissue) جمع می‌شود که ناشی از پروسه داسی شکل شدن گلbul‌های قرمز است و احتباس خون و فشار بالای خون در این بافت حفره‌ای مانع از ورود خون شریانی و اکسیژن می‌شود. کمبود اکسیژن طولانی مدت منجر به نکروز آرام عضله و فیبروز آن می‌شود که می‌تواند منجر به نقص دائمی در نعروظ شود. پریاپیسم ممکن است به طور خود به خودی و یا با اقداماتی مانند حمام گرم، دوش گرفتن و یا دارو بهبود یابد. در غیر این صورت، درمان‌های کمکی پزشکی ضروری است. پریاپیسم

باید به شیوه مناسبی درمان شود، چنانچه درمان نشود در طول زمان، ممکن است منجر به ناتوانی جنسی گردد.

برای مواردی که برای چند دقیقه طول می‌کشد، به درمان خاصی احتیاج نیست به جز حصول اطمینان از بهبودی و پیگیری بیمار نیاز به اقدام خاص دیگری نیست. اما برای مواردی که تا چندین ساعت به طول می‌کشد، تزریق خون سریعاً باید انجام شود. در برخی موارد طول کشنه و تکرار شونده ممکن است احتیاج به مداخلات جراحی وجود داشته باشد.

۱۲_ کریز آپلاستیک

در کریز آپلاستیک، عملکرد مغز استخوان متوقف می‌شود و هموگلوبین به کمتر از 4 g/dl (گرم بر دسی لیتر) افت می‌کند. تعداد رتیکولویست به صفر درصد می‌رسد اما با گذشت زمان و بهبودی بیمار میزان هموگلوبین افزایش می‌یابد. کریز آپلاستیک ععمولاً در پی عفونت با پاروویروس 19-HPV ایجاد می‌شود. این یک بحران تهدید کننده حیات است و اصلاح افت هموگلوبین بیمار نیاز به تزریق خون و مراقبت‌های بیمارستانی برای درمان موثر آن دارد.

۱۳_ اختلال و تاخیر در رشد

با گردش گلبول‌های قرمز در جریان خون و بافت‌ها اکسیژن و مواد غذایی مورد نیاز رشد بدن را فراهم می‌کنند، کوتاه شدن عمر گلبول‌های قرمز موجب رشد آهسته در کودکان و اطفال می‌شود و باعث تاخیر در بلوغ را در روند رشد جوانان ایجاد می‌کند. اغلب کودکان با بیماری سیکل سل همان طور که بالغ می‌شوند، به رشد نهایی خود خواهند رسید. چنانچه کودکی نسبت به همسالان خود از لحاظ رشدی کوچک‌تر بوده است و بلوغ دیررس دارد، می‌توان اطمینان داد که به احتمال خیلی زیاد به اندازه‌های طبیعی خود در طول چندسال آینده خواهد رسید.

۱۴_ سنگ کیسه صفرا و کوله لیتیازیس، صفرای غلیظ شده

تخرب سریع گلبول‌های قرمز منجر به افزایش تولید پیگمان‌های صفرایی (بیلی رویین) می‌شود که منجر به زرد رنگ شدن رنگ پوست و چشم‌ها می‌شود، این مسئله می‌تواند منجر به التهاب کیسه صفرا (کوله سیستیت) حاد و یا مزمن شود که التهاب و عفونت خطرناکی در کیسه صفرا است.

سنگ کیسه صفرا می‌تواند اغلب منجر به عفونت آن شود (کوله سیستیت) و گاهی اوقات در ۱۰٪

خون نیز ایجاد عفونت می‌کند (سپسیس). چنانچه بیماری علائم و نشانه‌های عفونت کیسه صفر را بروز دهد (تب بازردی افزاینده) و درد در ناحیه راست بالای شکم که به شانه‌ها تیر می‌کشد؛ باید با ستری شدن فوری و درمان با آنتی بیوتیک تزریقی و مصرف مایعات بیمار را درمان کرد. این روند در نهایت منجر به برداشتن کیسه صفر می‌شود. هدف از برداشتن کیسه صفر پیشگیری از مشکلات وخیم و کشنده است. برداشتن کیسه صفر از مشکل خاصی را ایجاد نمی‌کند، فقط این افراد ممکن است مشکلاتی در هضم، پس از خوردن غذای چرب داشته باشند.

۱۵_ زخم پا



این ضایعه دردناک در ۲۰-۱۰٪ از بیماران مبتلا به کم خونی سیکل سل و معمولاً در محدوده سن ۵۰-۱۰ سال دیده می‌شود. در مردان شایع‌تر از زنان است و در اثر آب و هوای گرم، ضربه (تروما)، عفونت و کم خونی، تشدید می‌شود. به طور معمول روی پوست ساق پا زخمهای قرمزی باز و بزرگ شده هستند که پوست حاشیه آن قرمز و نازک شده و در قسمت‌هایی تیره‌تر هستند (هایپرپیگماته) ایجاد می‌شود. این زخمهای معمولاً در مچ پا ایجاد شده و می‌توانند منفرد و یا متعدد باشند. بعضی زخمهای سریع بهبود می‌یابند و بعضی مزمن شده و یا عود می‌کنند. اگر این حالت وجود دارد مراقبت‌های پزشکی فوری باید انجام شود.

درمان درد در بیماران سیکل سل:

درد سیکل سل باید درمان و کنترل دقیق شود. کنترل درد باید بر اساس ارزیابی، اصول پلکانی طب درد استفاده شود. برنامه درمان برای هر بیماری مخصوص به خود اوست که توسط ابزارهای ارزیابی همان طور که قbla توضیح داده شد برنامه‌بریزی و پایش می‌شود. درمان درد باید شامل زمان استراحت، مایع درمانی، روش‌های ضد درد دارویی و غیردارویی باشد.

□ تعادل آب:

مایع درمانی جنبه مهمی از درمان درد در بیماران سیکل سل است، چرا که کم آبی موجب تشدید کریزهای درد در بیمار می‌شود. به علاوه بیماران مبتلا به سیکل سل چون ادرار را به خوبی تغليظ نمی‌کنند می‌توانند منجر به افزایش دفع ادرار شود، که نتیجه آن کاهش مایعات در سیستم عروق و بافت‌هاست. این امر موجب کاهش آب داخل سلول و افزایش غلظت و ویسکوزیته پلاسمما می‌گردد.

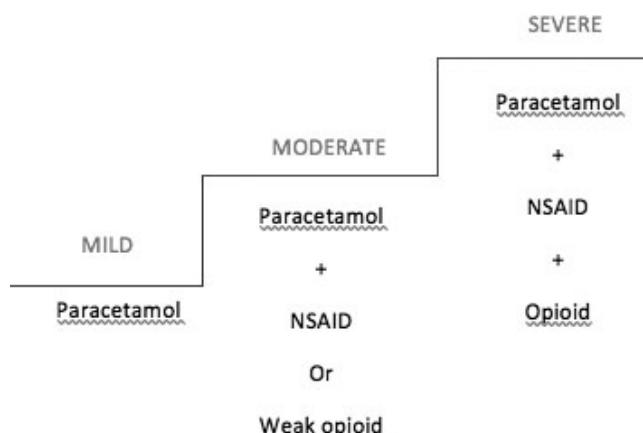
بیمار با کریزهای انسداد عروقی (Vaso occlusive) باید به خوبی هیدراته شود. چه به صورت خوارکی و چه به صورت تزریق مایعات وریدی در بیماری که دهیدراته است، دستررسی وریدی اغلب به سختی صورت می‌گیرد لذا باید مراقبت‌های خوبی از طریق رگ‌گیری مناسب با آنژیوکت انجام شود. دریافت مایعات خوارکی باید تشویق شود. هنگامی که بیماران علائم گوارشی دارند و یا قادر به تحمل مایعات خوارکی نیستند. تزریق مایعات به صورت داخل وریدی باید استفاده گردد. اما به محض این که بیمار ثبات علائم بالین را بدست آورد و درد کنترل شد، سرم وریدی باید قطع شود.

بیماران مبتلا به سیکل سل اغلب به میزان ۱/۵ برابر طبیعی به مایعات احتیاج دارند. (۲-۳ لیتر در ۲۴ ساعت در بیماران بالغ) مگر در مواردی که بیمار منع مصرف مایعات داشته باشد. اگر بیمار کریز حاد قفسه سینه (Acute Chest Crisis) داشته باشد، دریافت بیش از اندازه مایعات ممکن است سبب بدتر شدن علائم بیمار شود.

پرستار باید مطمئن شود که بیمار دستررسی به مایعات دارد و علائم مربوط به کم آبی بدن را که شامل خشکی پوست، لب‌های ترک خورده، چشمان فرورفته، افزایش زردی (به خصوص در چشمها) را ندارد و افزایش حجم و یا کاهش دفع ادرار را ثبت کند. چارت ورود و خروج مایعات بدن (ورود مایعات وریدی و خروج ادراری) باید ثبت شود، این امر تیم پزشکی را در درمان مناسب بیمار کمک خواهد کرد.

□ درمان دارویی (فارماکولوژیک):

درمان مسكن برای هر بیمار باید بر اساس نیازها و تحمل دردش صورت پذیرد و همچنین نیاز به ارزیابی درست از درد دارد. داروها شامل مخدرها، غیر مخدرها و درمان ترکیبی می‌باشد. دستورالعمل WHO برای داروهای مسكن به صورت پلکانی و در زمان و مسیر درست در ادامه آمده است.



مسکن‌ها

این دارو می‌تواند در مدت کوتاهی در آمبولانس یا در ۳۰

تا ۶۰ دقیقه اول بستری در بیمارستان استفاده شود.

پاراستامول (استاتامینوفن) که بصورت خوارکی یا وریدی و یا حتی شیاف استفاده

شود. شروع با دوز ۲۰ mg/kg/dose و سپس با دوز ۱۵-۲۰ mg/kg هر ۴ تا ۶ ساعت در

بچه‌ها ادامه می‌باید. لازم است که دستورالعمل دارویی شرکت سازنده خوانده شود.

NSAID ها (Nonsteroidal Antiinflammatory Drugs) شامل ایبو بروفن، دیکلوفناک

است که البته احتیاطات در مورد مشکلات کلیوی و کبدی در نظر گرفته شود.

مخدرها

شامل Diamorphine که با دوز ۰.۱ mg/kg (max 6 mg) در ۵ دقیقه اول در یک دوز در کودکان بالای ۱۰ کیلوگرم داده می‌شود.

فسفات کدیین که بصورت محلول خوارکی و شربت با دوز ۱-۵ mg/kg در بچه‌های

زیر ۱۲ سال و بصورت قرص‌های ۳۰-۶۰ mg/kg در بیماران بالای ۱۲ سال استفاده می‌شود

- و باید با احتیاط در بیماران با مشکلات کبدی و کلیوی استفاده شود.
- قرص‌های دی‌هیدروکدئین mg۳۰ هر ۴ تا ۶ ساعت است که در بچه‌های زیر ۱۲ سال توصیه نمی‌شود.
 - مرفین (مرفین سولفات) بصورت خوارکی، شیاف، زیرپوستی، عضلانی یا وریدی موجود است که مثال‌هایی از فورم‌های موجود liquid Oromorph, tablet Sevredol, modified release (MST) می‌باشند. دوز خوارکی برای بالغین ۱۰-۲۰ mg هر ۴ ساعت (گاهی تا ۵۰ mg در دردهای شدید) است. در بچه‌ها، ۵-۱۰ mg بر حسب شدت درد است. قرص‌های مورفین سولفات MST بصورت قرص‌ها یا سوسپانسیون‌های آهسته رهش هر ۱۲ ساعت داده می‌شود. فورم‌های تزریقی بصورت زیر جلدی، عضلانی، یا وریدی در صورت درد شدید در بالغین داده می‌شود که با دوز ۲/۵-۱۰ mg ماکریم ۲۰۰ mcg/kg و در بچه‌های ۱ تا ۱۲ سال ۲۰۰ ماکریم mg داده می‌شود.
 - دیگر مخدوهای در دسترس شامل ترامادول، اکسی کدئین، و فنتانیل است.
 - فورم‌های مسکن‌های تزریقی با کنترل بیمار Intravenous patient-controlled (PCA) و یا مسکن‌های با کنترل پرستار nurse-controlled analgesia (NCA) هم وجود دارد که با پمپ‌های الکترونیکی مخصوص تزریق استفاده می‌شود.



مزایای PCA شامل:

- شروع سریعتر کاهش درد
- کنترل آن توسط بیمار است
- مقدار کمتر مورفین استفاده می‌شود
- بطور بالقوه عوارض کمتری دارد
- ایمن است

مضرات PCA شامل:

- عوارض جانبی دارو
- برای همه مناسب نیست
- احتیاج به دسترسی وریدی دارد
- باید به دستگاه متصل باشد
- در صورت بدکارکردن تجهیزات مشکل تزریق دارد

در صورت درمان مسکن توسط پمپ‌های انفوزیونی، احتمال افزایش مشکلات زیر وجود دارد:

- عادت به استفاده مداوم
- افزایش عوامل خطر در بیمار
- فقدان آموخت مناسب در بیمار
- گاهی سندروم قفسه سینه از عوارض مخدرهای است که تنفس عمیق بسیار دردناک و دشوار است.
- استفاده از PCA توسط بیمار ممکن است که باعث مصرف دوز بالای درمان شود (Over sedation)

PCA چه زمانی باید متوقف شود؟

- هنگامی که شرایط بیمار بهبود می‌یابد.
- هنگامی که روش‌های کم خطرتری وجود دارد.
- هنگامی که عوارض دارو بیشتر از فوائد تسکین درد بیمار است.

روش‌های غیردارویی:

- روش‌های غیردارویی کنترل درد شامل کاهش استرس و توانایی کنار آمدن با دردهای حاد و مزمون و در نتیجه آن احساس خوب بودن و بهبودی است.
- روش‌های غیر دارویی شامل:
- ماساژ که می‌تواند باعث ریلکس کردن و شل کردن انقباض در عضلات اطراف مفصل و درد عضلات را کاهش دهد.
 - حمام آب گرم
 - استفاده از پدهای گرم کننده یا پمادهای داغ کننده
 - قرار دادن بدن در پوزیشن‌هایی که درد را کمتر کند
 - سرگرمی، تفریح درمانی و انحراف تمرکز بیمار از درد با وسایلی مثل بازی، ویدئو، تلویزیون و ..
 - دخالت روانشناسان جهت بهبود و ارتقاء افکار مثبت
 - ورود متخصص بازی
 - استفاده از دستگاه (TENS) (transcutaneous electrical nerve stimulation) که می‌تواند جریان خون را بهبود دهد و اتساع عروقی ایجاد کند و انسداد عروقی ناشی از گلبویل‌های داسی شکل را کاهش دهد، همچنین باعث مهار انتقال پیام‌های درد از طریق فیبرهای A, C به سیستم عصبی مرکزی شده و بدین ترتیب احساس درد کمتر شود.

مداخلات روانشناختی:

- کمک به بیمار برای خود درمانی در برابر بیماری و علائم آن
- این روش در زمان‌های بروز کریزهای حاد بیماری کاربرد ندارد.
- برای موارد زیر کمک کننده است:
 - _ درمان استرس
 - _ تکنیک تمرکز زدایی از درد
 - _ درمان افسردگی
 - _ ارتقاء اعتماد بنفس

جداول C راهنمایی را جهت برنامه کنترل درد ارائه می‌دهد.

جدول A						دوز استامینوفن مطابق سن و وزن تقریبی	
سن	زیر ۳ ماه	۳-۶ ماه	سال ۲-۴	سال ۵-۸	سال ۹-۱۰	سال ۱۱	۱۱ سال یا بیشتر
شربت(قاشق چای خوری) جویدنی ۸۰ میلی گرم	یک چهارم قاشق	نصف قطره	kg ۴/۵۵ زیر	-	-	-	-
-	-	یک و نیم قطره	kg ۱۰/۴۵-۸/۱۸	-	-	-	-
-	۲ قرص	۲ قطره	kg ۱۵/۹-۱۰/۹	-	-	-	-
یک و نیم قرص	۳ قرص	۳ قطره	kg ۲۱/۳۶-۱۶/۳۶	-	-	-	-
دو تا دو و نیم قرص	۴ - ۵ قرص	دو قاشق	-	kg ۲۶/۸ - ۲۱/۸	-	-	-
سه قرص	۶ قرص	دو و نیم قاشق	-	kg ۳۲/۲۷ - ۲۷/۲۷	-	-	-
سه قرص	۶ قرص	سه قاشق	-	kg ۴۳/۱۸-۳۲/۷	-	-	-
سه تا چهار قرص	۶ تا ۸ قرص	سه تا چهار قلشق	-	kg ۴۳/۶۴ و بیشتر	-	-	-

روش استفاده:

قطره: هر قطره چکان ۸/۰ میلی گرم دارای ۸۰ میلی گرم استامینوفن است.

شربت: هر قاشق چای خوری دارای ۱۶۰ میلی گرم استامینوفن است.

جویدنی: قرص‌های معمولی حاوی ۸۰ میلی گرم استامینوفن است. قرص‌های با قدرت دو برابر حاوی ۱۶۰ میلی گرم استامینوفن است.

دوز دارو می‌توان هر ۴ ساعت بر حسب نیاز داد اما بیش از ۵ بار در روز نباید باشد.

برگرفته از سایت www.drelizabethdickey.com/condition.aspx?condition_id=53

جدول B

دوز ایبوپروفن مطابق سن و وزن تقریبی

سن	محدوده تقریبی وزن kg	قطره دهانی	شربت(قالش چای خوری)	جویدنی ۸۰ میلی گرم	-	جویدنی ۱۰۰ میلی گرم
۵-۱۱ ماه	kg ۷/۳۳ - ۴/۵۵	یک قطره	نیم قالش	-	-	-
۱۲-۲۳ ماه	kg ۱۰/۴۵-۸/۱۸	یک و نصف قطره	سه چهارم قالش	۱ و نیم قرص	یک و نیم قرص	یک و نیم قرص
۲-۳ سال	kg ۱۵/۹-۱۰/۹	دو قطره	یک قالش	۲ قرص	یک قرص	یک و نیم قرص
۴-۵ سال	kg ۲۱/۳۶ - ۱۶/۳۶	-	یک و نیم قالش	۳ قرص	دو قرص	یک و نیم قرص
۶-۸ سال	kg ۲۶/۸-۲۱/۸	-	دو قالش	۴ قرص	دو قرص	دو و نیم قرص
۹-۱۰ سال	kg ۳۲/۲۷ - ۲۷/۲۷	-	دو و نیم قالش	۵ قرص	دو و نیم قرص	سه قرص
۱۱ سال	kg ۴۰/۴۵-۳۲/۷	-	سه قالش	۶ قرص	سه قرص	چهار قرص
۱۲ سال و بیشتر	kg ۴۰/۹ و بیشتر	-	سه تا چهار قالش	۸ قرص	-	-

جدول C

مقدار مایعات مورد نیاز بیمار مبتلا به سایکل سل

وزن بدن (کیلوگرم)	لیتر (مقادیر توصیه شده برای برای مصرف روزانه)	وزن بدن (کیلوگرم)	لیتر (مقادیر توصیه شده برای مصرف روزانه)	لیتر (مقدار توصیه شده برای مصرف روزانه)
۵	۰/۷-۰/۵	۳۵	۲/۷-۱/۸	۰/۳-۰/۲
۱۰	۱/۴-۱/۰	۴۵	۰/۳-۰/۲	۳/۴-۲/۳
۱۵	۱/۸-۱/۲	۵۵	۳/۴-۲/۳	۳/۸-۲/۵
۲۰	۲/۲-۱/۴	۶۵	۳/۸-۲/۵	۴/۱-۲/۸
۲۵	۲/۳-۱/۵	۷۵	۴/۱-۲/۸	ممکن است نیاز باشد، این مقادیر بر حسب شدت تب، درد وغیره بیشتر تجویز گردد.
۳۰	۲/۵-۱/۷			

سازماندهی مراقبت:

جدول زیر (B,A) مثالی را از سازماندهی مراقبت‌ها را که می‌تواند توسط پزشک عمومی و پزشک متخصص انجام شود.

سن	تعداد ملاقات‌ها	ارزیابی
تولد-۶ ماهگی	هر ماه	معاینه بالینی و کنترل رشد و نمو، واکسن، بررسی CBC ماهانه و هر زمان که نیاز شد
۶ ماهگی - ۱ سالگی	هر ۲ ماه	معاینه بالینی و کنترل رشد و نمو، واکسن PPD و آزمایش ادرار CBC هر ۲ ماه هر زمان که نیاز شد
۱ سالگی - ۵ سالگی	هر ۶-۴ ماه	معاینه بالینی و کنترل رشد و نمو، واکسیناسیون CBC هر ۶ ماه و در صورت نیاز، PPD سالیانه، معاینه چشم هرساله برای سن ۳ سال به بالا
۶ سالگی - ۱۸ سالگی	هر ۶ تا ۱۲ ماه	معاینه بالینی، واکسن، CBC هر ۶ ماه و هر وقت مورد نیاز بود PDD سالیانه. مراقبت‌های چشمی سالیانه
بالای ۱۸ سال	هر سال	معاینه بالینی، CBC هر سال و هر زمان که نیاز شد آزمایشات دیگر به توصیه پزشک

برنامه مراقبت در یک مرکز جامع بیماری سیکل سل

فاصله زمانی	ارزیابی
هر ۴-۲ ماه	معاینه بالینی <input checked="" type="checkbox"/> تولد - ۶ سالگی
هر ۶-۲ ماه	<input checked="" type="checkbox"/> ۱۸-۶ سالگی
هر ۱۲-۶ ماه	<input checked="" type="checkbox"/> بالای ۱۸ سالگی
به هنگام تشخیص	بررسی ژنتیک خانواده
به هنگام تشخیص و ۱-۲ بار در سال	مشاور و آموزش ژنتیک
به هنگام تشخیص و سالی یکبار	ملاقات با مددکار اجتماعی
هر ۱۲ ماه	ارزیابی آزمایشگاهی خون (CBC، بررسی کارکلیه، کبد، اندیز ادرار (آزمایش ادرار)
هر زمان که لازم شد	دیگر بررسی‌های آزمایشگاهی و Xray
هر ۲ سال (بالای ۶ سال) و هر وقت لازم شد	سونوگرافی شکم جهت سنگ صفراء و سایز کبد و طحال
هر ۱ سال برای بالای ۲ سال و یا بیشتر در صورت نیاز	TCD (جهت بررسی بروز و خطرسکته مغزی)
هر ۱۰ سال (به بالا)	اکوی قلبی (بررسی عملکرد قلب)
سالی یکبار و در صورت نیاز	ارزیابی (چشمها و ریه و معاینه عصبی)
سالی یکبار و یا در صورت نیاز	مشاور روانشناسی / خانواده و درمانی
در صورت نیاز	فیزیوتراپی (برای مشکلات مفصل و پس از جراحی)
سالی یکبار و در صورت نیاز	بررسی رشد و نمو
سالی یکبار و یا در صورت نیاز	کنترل دکتر تغذیه و رژیم غذایی
حداقل سالی یکبار و در صورت نیاز	ارزیابی دوره نوجوانانی و بلوغ

پایش و مراقبت‌های پرستاری

پرستار نقش حیاتی را در درمان درد در بیماران سیکل سل دارد. ارزیابی مستمر و دقیق بیمار از نزدیک ضروری هستند. بررسی پارامترهای بالینی شامل:

- کنترل، دما، نیبض، تنفس، فشارخون و اشیاع اکسیژن
- اکسیژن دادن در صورتی که اکسیژن‌ناسیون در حد کمتر از ۹۵% باشد.
- در صورت استفاده از مخدراها، میزان درد، کاهش درد، آرامش (حالت تسکینی) و بروز تهوع را بصورت مستند ۱-۲ بار در ساعت یادداشت کنید.
- بیمار را از نظر عوارض دارویی مانند یبوست، خارش، بی‌حالی، اختلال در تنفس (در مدت استفاده از مخدراها) حالت تهوع و استفراغ کنترل شود و نیز باید اطمینان از درمان کافی و مناسب برای بیمار انجام شود.
- در صورت وجود درد در سینه و یا در ناحیه شکمی و یا در قسمت پشت بالای دیافراگم در بیماران بالای ۶ سال، تست تنفس (اسپیرومتری) انجام شود.
- آموزش کافی بیمار در درمان در منزل
- لزوم مشاوره‌های با متخصصین برای موارد مشکل دار
- استفاده از هیدروکسی اوره و تزریق خون در مواردی که کیفیت زندگی بیمار با اپیزودهای متعدد درد تحت تاثیر قرار می‌گیرد.

درمان عوارض سیکل سل:

بیماری سیکل سل (SCD) اختلالی مزمن در تمام طول عمر است اگرچه با تشخیص زودرس و درمان به موقع و همراه آموزش والدین و مشارکت آنان، بیماران می‌توانند تا اواخر بزرگسالی زندگی بمانند. (Adulthood)

درمان سیکل سل معمولاً با هدف پیشگیری از کریزها، رهایی از علائم و عوارض انجام می‌شود. قسمت زیادی از درمان سیکل سل می‌تواند در خانه و توسط والدین انجام شود. تعهد و آگاهی والدین در مراقبت مناسب از فرزند بیمارشان، تفاوت مهمی را در بقا و کیفیت زندگی بیمار ایجاد می‌کند. پرستار نقش مهمی را در توانمندسازی و حمایت از والدین در انجام نقششان ایفا می‌کند.

به محض تشخیص کودک مبتلا به سیکل سل به والدین توصیه می‌شود که به یک مرکز جامع درمانی بیماران سیکل سل مراجعه و تشکیل پرونده دهنند تا مرکزی شامل متخصصین^{۱۱۷}

با تجربه بتوانند مسئولیت درمان کودک را بر عهده گیرند. این چنین مراکزی شامل پزشکانی با تخصص‌های متفاوت، پرستار، مشاور ژنتیک، مددکار اجتماعی، کاردرومانتی (بازی درمانی) روانشناسی و رژیم درمانی می‌باشد. نوجوانان و بالغین مبتلا به سیکل سل نیز از حضور در این مراکز بسیار سود خواهند برد چرا که بررسی‌های منظم برای کنترل عوارض و متدهای درمان جدید و تحقیقات جدید در این مراکز صورت می‌پذیرد.

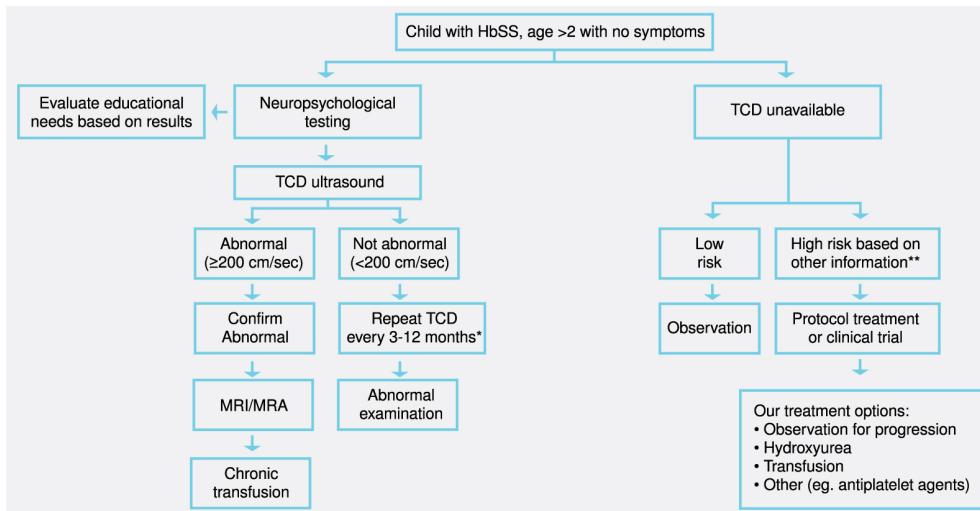
سکته مغزی (Stroke)

کودکانی که سابقه سکته مغزی دارند و یا آنان که تست داپلر ترانس کرانیال ایشان (TCDs) حاکی از آن است که در خطر بالای سکته هستند باید با تزریق خون منظم به مدت حداقل ۵ سال درمان شوند. تزریق خون موجب پیشگیری از سکته‌های بعدی می‌شود. درمان سکته‌های کوچک اغلب مشابه می‌باشد.

در پایان دوره درمان؛ بیمار باید تست‌های خاصی را انجام دهد تا احتمال سکته در آینده مشخص گردد. چنانچه این خطر ادامه داشته باشد، تزریق خون باید ادامه یابد. در غیراینصورت، تزریق خون متوقف خواهد شد و کودک به دقت ارزیابی خواهد شد. پزشک می‌تواند فوابد درمان تزریق خون در سکته برای والدین توضیح دهد و در ضمن به دنبال درمان تزریق خون درمان آهن‌زدایی هم را انجام دهد. حمایت و کمک پرستار در این مراحل مهم است.

کودکی که دچار سکته مغزی شده بهترین درمان را در یک مرکز جامع بیماری سیکل سل و زیر نظر تیم متخصص مختلف که قادر خواهند بود بررسی‌های اعصاب و روانشناسی ارائه دهنده و همچنین خدمات بازتوانی را انجام داده و نیز در درمان‌های آهن‌زدایی کمک و راهنمایی کنند.

عوارض جدی سکته مغزی در سیکل سل و سایر مشکلات مغزی در این کودکان شامل بروز اختلال در یادگیری است. جهت تشخیص به موقع تمامی کودکان باید توسط آزمایشات روتین و دوره‌ای ارزیابی شوند (از ۶ سالگی) (همان‌طور که در الگوریتم زیر دیده می‌شود) چنانچه اختلالات یادگیری وجود داشته باشند تحت درمان به موقع قرار گیرند.



سندرم حاد قفسه سینه:

این اختلال بسیار شایع بوده و به بسترهای شدن و درمان فوری احتیاج دارد. هر تاخیری در درمان بیمار را با نتایج نامطبوبی مواجه می‌سازد. درمان سندرم حاد قفسه سینه شامل استفاده از آنتیبیوتیک‌های وسیع الطیف تزریقی و خوراکی، استفاده از بازکننده‌های راههای هوایی (bronchodilators) است. تزریق خون به موقع در بهوبدی سریعتر و کمتر شدن مدت زمان بسترهای تاثیرگذار است. تجویز اکسیژن، دارو جهت کنترل تب و درد و اسپیرومتری درمانی جهت پیشگیری از کلپسیس ریه (atelectasis) قسمت مهمی از درمان هستند. هیدراته کردن بیش از حد بیمار (over-hydration) می‌تواند خطرناک باشد و باید اجتناب شود.

احتباس حاد طحال : Acute splenic sequestration :

این حالت یک اورژانس پزشکی است. عدم تشخیص به موقع علائم و نشانه‌ها می‌تواند در عرض چند ثانیه به مرگ بیمار منجر شود. درمان احتباس حاد طحال، تزریق خون فوری است. این حالت در درصد بالایی از بیماران رخ دهد تعدادی گزینه‌های درمانی برای آن وجود دارد که می‌توان به تزریق خون مستمر، و یا برداشتن قسمتی یا همه طحال (Splenectomy) اشاره کرد. پزشک می‌تواند این گزینه‌های درمان برای والدین مشخص سازد و با کمک پرستار فواید و مضرات هر کدام را بیان سازد.

سندرم دست - پا

این حالت از اولین علامت‌های بیماری سیکل سل است که در کودکان رخ می‌دهد بیماری

خود به خود بهبود شونده و بدون عوارض جانبی است. درمان آن شامل هیدراتاسیون، مسکن‌ها (استامینوفن، ایبوبروفن) و کنترل بیمار است. چنانچه درد شدید باشد و به مسکن‌های معمولی پاسخ ندهد و یا تب وجود داشته باشد، پزشک معالج بیمار باید آگاه شود. در این چنین شرایطی بیمار ممکن است احتیاج به بستری برای تجویز مسکن قوی‌تر و هیدراتاسیون وریدی دارد.

جراحی:

بیماران مبتلا به سیکل سل ممکن است احتیاج به انواع مختلفی از جراحی داشته باشند. ۳ مورد از شایع‌ترین آن‌ها، شامل برداشتن طحال (splenectomy)، برداشتن کیسه صفرار (Cholecystectomy) و جراحی‌های ارتوپدی برای مشکلاتی مثل استئومیلیت و نکروز آواسکولار (سر استخوان ران) می‌باشد. طحال در شرایطی برداشته می‌شود که خون به طور ناگهانی در طحال به دام افتاد و منجر به آنمی خطرناک شود (احتباس حاد طحال). شایع‌ترین دلیل برداشتن کیسه صفرار، سنگ صفرار است. توصیه می‌شود که، قبل از جراحی تزریق خون انجام شود تا درصد گلبول‌های داسی شکل شده کاهش یابد. (پایین را ببینید) این امر موجب بهبود اکسیژناسیون و کاهش شکایات بیمار می‌شود. در طول جراحی بیمار باید گرم نگاه داشته شود و مایعات کافی دریافت نماید. متعاقب جراحی اسپیرومتری موجب کاهش کلپس و عفونت ریه می‌شود که از عوارض شایع در بیماری سیکل سل است. بعد از جراحی تحرک زودهنگام ضروری است و به بهبودی کمک می‌کند.

تزریق خون

تزریق خون آنچنان که در بتا تالاسمی ماثور مهم است در SCD بیماری سیکل سل بخش ثابت درمان نیست. تزریق خون در SCD در شرایط ذیل اندیکاسیون دارد.

- آنمی شدید
- پیشگیری و درمان سکته مغزی
- پریاپیزم نعروظ طولانی و دردنگ (priapism)
- نکروز ریه یا عفونت ریه (پنومونی، سندروم حاد قفسه سینه)
- جراحی
- اپیزودهای درد شدید

اندیکاسیون‌های تزریق خون در بیماران سیکل سل

- آنمی تزریق خون بصورت حاد یا دوره‌ای
- احتیاس حاد طحال شدید کریز و طولانی مدت آپلاستیک سکته مغزی
- سندروم حاد قفسه سینه
- سندروم از کار افتادن چند ارگان Multiple organ failure قبل از عمل (در بعضی موارد) آنمی همولیتیک شدید مرتبط با مalaria که در خطر نارسایی Cardac decompensation قلب قریب الوقوع هستند

- مشکل قلبی تزریق خون مزمن
- پروفیلاکسی جهت جلوگیری از عود سکته مغزی

در بیماری سیکل سل، تزریق خون موجب افزایش تعداد گلوبول‌های قرمز سالم و کاهش سلول‌های داسی شکل شده می‌شود. بنابراین موجب برطرف شدن کم‌خونی شده و جریان خون به بافت را افزایش می‌دهد. در کودکان با بیماری ر، تزریق خون منظم می‌تواند خطر سکته مغزی را بکاهد. در صورت استفاده مناسب، تزریق خون می‌تواند صدمه ارگانی ناشی از داسی شدن گلوبول‌ها و هیپوکسی بافتی را در بسیاری از بیماران سیکل سل کاهش و یا ازان پیشگیری نماید.

دو نوع تزریق خون برای بیمار ممکن است تجویز گردد. تزریق خون معمولی و یا تعویض خون. در ادامه جدولی که به توضیح روش‌های مختلف انتقال می‌پردازد آمده است.

معایب	مزایا	کاربرد	روش
افزایش بارآهن	آنمی شدیدساده و موثر با میزان $\text{Hb} \leq 6-5\text{ g/dL}$ صورت گستردگی دارد	تزریق خون ساده به بیمار تصورت واحد خون اضافی بدون برداشت گلوبول‌های داسی شده داده می‌شود.	
استفاده از گلوبول‌های قرمز افزایش میزان مواجه با تعداد بیشتری اهداکننده و در نتیجه افزایش احتمال عفونت یا آلوایمیونیزاسیون	در شرایطی سریع افزایش بارآهن کم است جایگزینی کاهش Hb در حالی سریع Hb که هماتوکریت و لازم است. ویسکوزیته بدون تغییر هستند.		تعویض خون با دستگاه آفرسیس (erythrocyte) گلوبول‌های داسی شده برداشته می‌شوند و گلوبول‌های قرمز طبیعی جایگزین آن‌ها می‌شود.
آهسته کنترل دقیق خون از دست رفته از طریق دستگاه باید انجام شود تا در مقابل تزریق خون با حجم مناسب جایگزین شود	افزایش بارآهن کم است به طور گستردگی مناسب است		تعویض کل خون بصورت دستی که از یک دست خارج شده در حالی که گلوبول قرمز سالم از دست دیگر تزریق می‌شوند

تزریق خون ساده شامل تزریق مقدار محاسبه شده‌ای از خون به بیمار است. بر عکس تعویض خون شامل وارد کردن مقداری خون به بدن و خارج کردن همان مقدار خون از بدن از طریق دستگاه است. این روش اغلب در بیماران سیکل سلی جهت جایگزینی گلبول‌های داسی شده با گلبول‌های قرمز طبیعی استفاده می‌شود. همچنین سطح هموگلوبین را بدون افزایش ویسکوزیته بالا می‌برد و احتمال افزایش بار آهن در این روش نسبت تزریق خون ساده کمتر است.

آزمایشات سازگاری بین خون دهنده و گیرنده انجام می‌شود و تمامی احتیاط‌های لازم جهت حذف عفونت‌های منتقله از راه خون صورت می‌پذیرد. تزریق خون توسط فیلترهای لکوسیتی و در حرارت در حد دمای بدن گرم می‌گردد.

در هر بار تعویض خون، خون بیمار در حدود ۲۰-۵ ml (بر حسب وزن بیمار) توسط دستگاه برداشته شده و با خون اهدا کننده جایگزین می‌گردد. در کم خونی سیکل سل گلبول‌های داسی شده با گلبول‌های قرمز سالم جایگزین می‌شود که سطح طبیعی هموگلوبین را دارند و موجب برطرف شدن کم خونی بیمار می‌شود. به علاوه با افزایش هموگلوبین تولید گلبول‌های قرمز داسی و معیوب در مغز استخوان کاهش می‌یابد. تعویض خون را می‌توان از طریق یک رگ با و آثیوکت متصل به یک ست سه راهه انجام داد. تکنیک دیگر تعویض خون با دستگاه خارج کردن کل خون از یک بازو (یک رگ) و به طور همزمان داخل کردن خون اهدا کننده از طریق بازوی دیگر (رگ دیگر) است. (با میزان جریان یکسان). سیستم‌های اتوماتیک برای تعویض خون در دسترس هستند.

میزان حجم خون تعویض شده به وزن و هماتوکریت بیمار بستگی دارد در کودکان مقدار آن ۶۰-۵۰ ml/kg است و در بالغین ۸-۶ واحد خون مورد احتیاج است. در همه تزریق خون‌ها خطر انتقال عفونت‌های منتقله از راه خون (اکتری یا عوامل ویروسی) وجود دارد و بیشتر از بیماری بتا تالاسمی احتمال بروز آلوایمیونیزیشن وجود دارد. در تعویض خون خطرات دیگری نیز وجود دارد که باید در نظر گرفته شود:

□ **افزایش حجم:** این حالت در شرایطی ایجاد می‌شود که تزریق خون منتقل شده با دستگاه بیش از خون خارج شده باشد. این مسئله در بیماران با سابقه مشکلات قلبی خطرناک است. در این افراد نارسایی قلبی ممکن است براحتی رخ دهد.

□ **بر عکس، تزریق خون ناکافی** ممکن است منجر به کاهش فشار خون شود و به شوک منجر گردد. افزایش میزان هموگلوبین به بیش از ۱۲ g/dl می‌تواند منجر به افزایش

- ویسکوزیته خون گردد که کریز انسداد عروقی و سکته مغزی را تسريع خواهد نمود.
- انسداد عروق و بروز لخته در رگ می‌تواند تعادل اسید و باز را بر هم بزند. کاهش قند خون و اختلالات متابولیک، به خصوص در کودکان می‌تواند خطرناک باشد.

عارض تزریق خون:

- اگرچه تزریق خون مزایای قابل توجهی دارد اما همچنین چالش‌هایی را به خصوص برای بیماران SCD دارد:
- افزایش حجم: می‌تواند منجر به نارسایی احتقانی قلب (Congestive heart failure) و ادم ریوی در بیماران با نقص عملکرد قلبی شود.
 - افزایش بار آهن: بار آهن در بدن به طور بالقوه سمی و ناتوان کننده است، مگر اینکه برای بیمار درمان آهن‌زدایی انجام شود.
 - آلوایمیونیزیشن و واکنش همولیتیک تاخیری که در آن‌ها تزریق خون انجام می‌شود، دچار آلوایمیونیزیشن می‌شوند. واکنش همولیتیک تاخیری خون ۵-۲۰ روز پس از تزریق خون می‌تواند منجر به کم‌خونی شدید و کریز درد و یا حتی مرگ می‌شود.
 - عفونت ویروسی، هپاتیت و دیگر عفونت‌های ویروسی، در بیماران SCD، به دلیل صدمات قبلی مشکل‌ساز است. عفونت‌های باکتریایی نادر هستند.

در ادامه جدولی که توصیه‌هایی را مطابق توصیه‌های پروتکل NHS و UK که برای ارزیابی و پایش بار اضافی آهن استفاده می‌شود آمده است:

ارزیابی بار اضافی آهن و پروتکل پایش				
Liver	FERRISCAN (اندازه‌گیری مقدار آهن کبد) (LIQ)	Myocardial T2*MRI	بررسی S.FERITIN	شرایط بیمار
در صورتی اندیکاسیون دارد که نیاز به بافت شناسی باشد یا بیمار لایه‌atomی شود (شکم باز شود)	۱ سال پس از شروع تزریق خون سپس به صورت سالیانه مگر اینکه آهن کبد بیش از ۲۰ mg/g شود که در آن صورت هر ۶ ماه باید انجام شود.	هر ۵ سال پس از شروع تزریق خون	قبل از شروع تزریق خون و هر ۳ ماه	SCD که روی تزریق خون ساده و یا تعویض خون است

درمان زخم‌های پا:

بسیار با اهمیت است که زخم‌ها را در مراحل ابتدایی که کوچک و عفونت نکرده هستند، درمان کرد. این درمان دشوار است و نیاز به کمک‌های بیمار و خانواده دارد. مراقبت‌ها شامل: بالا نگه داشتن پا، تمیز کردن و پوشاندن زخم پا، پوشیدن کفش‌های تخت و راحت و جوراب‌های تمیز سفید، نخی جهت بهبود زخم پا می‌باشد. چنانچه زخم پا با نواحی قرمز و پوست دردناک احاطه شده است و یا ترشح چرکی دارد، نشان دهنده عفونت است و برای دریافت آنتی بیوتیک باید با پزشک مشورت شود. چنانچه پس از ۲ الی ۳ هفته پس از درمان زخم بزرگتر شده و علائم بهبود شده را ندارد، نیاز به بستری بیمار جهت مراقبت ویژه، استراحت در بستر و تزریق خون است. تزریق خون اکسیژن بیشتری را به بافت می‌رساند و در بهبودی زخم کمک می‌کند. چنانچه با انجام اعمال فوق، زخم خوب نشد، می‌توان از پیوند پوست برای پوشاندن زخم استفاده کرد. در بعضی موارد، بیش از یک پیوند پوستی نیاز است. مراقبت از زخم‌های مج پا در بیماران هموگلوبینوپاتی به درمان‌های موضوعی و سیستمیک تقسیم می‌شود که اولی توسط پرستار و دومی، به تصمیمات پزشکی و موفق نبودن درمان‌های موضعی زخم پا بستگی دارد.

- استفاده از پانسمان جهت پاکیزه نگاه داشتن و بهبود زخم کاربرد دارد. ناحیه آسیب دیده را می‌توان با آب گرم یا نرمال سالین شستشو داد. برداشتن بافت‌های مرده و پانسمان کردن باید انجام شود. انواع مختلف پانسمان و پوشش وجود دارد. استفاده از پانسمانی که نچسبید مناسب است. لباس‌ها باید هر هفته عوض شوند.
- استفاده از باندهای کشی می‌تواند در رفع ورم و مشکل عروقی کمک کننده باشد. چنانچه علایم عفونت مانند چرک دیده شود می‌توان از پمادهای آنتی بیوتیک استفاده نمود، گاهی آنتی بیوتیک‌های سیستمیک نیز ضروری هستند.
- مداخلات جراحی ممکن است مورد نیاز باشد مثل دبیریدمان و پیوند اтолوگ پوست.
(debridement and autologous skin grafting)

دیگر وظایف پرستار:

دیگر جنبه‌های مراقبت از بیماران SCD که پرستار می‌تواند در آن نقش تعیین کننده‌ای داشته باشد، مشابه همان مراقبت‌های تالاسمی است و شامل موارد زیر است :

- آمادگی بیمار برای ورود به جامعه (زندگی اجتماعی)
- مسائل مربوط به مدرسه / دانشگاه
- حاملگی

ورود به زندگی اجتماعی

نوجوانان و بالغین مبتلا به سیکل سل ممکن است مشکلاتی را در زندگی اجتماعی خود از قبیل جور شدن با همسالان و گروههای اجتماعی، و یا احساس طرد شدگی و حواسی خاصی را داشته باشند. داشتن اعتماد به نفس و استقلال در بیماران بسیار با اهمیت است. گروههای حمایتی ابزار خیلی موثری برای پیشرفت مهارت‌های زندگی بیمار هستند. برنامه‌هایی با هدف آموزش جامعه درباره شناخت بیماری سیکل سل و حقوق بیماران برای داشتن زندگی شاد، سالم و کامل ضروری هستند.

بیماران مبتلا گاهی ترس از مرگ دارند و والدینشان ترس از دست دادن فرزندانشان را دارند. پرستار باید بیماران و والدینشان را تشویق کنند تا این احساسات را با مراقبین بهداشت، مددکاران و یا دوستان نزدیک در میان بگذارند. آن‌ها باید در این باره آموزش بینند که صحبت کردن می‌تواند بیماران و خانواده‌شان را کمک کند تا با این احساسات کنار بیایند و ترس از مرگ زندگی آن‌ها را تحت تاثیر قرار ندهد.

مسائل مربوط به مدرسه / دانشگاه

کودکان و نوجوانان مبتلا به سیکل سل ممکن است به دلیل مشکلات بیماری و جسمانی روزهایی را از مدرسه یا دانشگاه غیبت باشند این مسئله همراه با اعتماد به نفس پایین و ناتوانی در کنار آمدن با جامعه می‌تواند منجر به عدم پیشرفت در دانشگاه و افزایش حس افسردگی و نامیدی به خصوص در نوجوانان شود.

پرستار می‌تواند بیمار / والدین را حمایت کرده و معلمین بیمار از وضعیت بیماری سیکل سل و نیازهای بیمار آگاه نمایند. پرستار همچنین باید بیمار و والدین در مورد بحث درباره مشکلات پیش رو در مدرسه و یا دانشگاه تشویق نموده تا بتوانند در مورد ارائه راه حل برای برطرف کردن مشکلات اقدام نمایند. تشویق به ادامه تحصیل بیمار و تنظیم اهداف و برنامه برای آینده بیمار و بحث با والدین با اهمیت است. به علاوه مشاوره با یک متخصص اختلالات یادگیری می‌تواند کمک کننده باشد.

حاملگی

زنان مبتلا به سیکل سل می‌توانند باردار شوند و کودکان سالمی به دنیا آورند. اگرچه لازم است بیماران با یک متخصص ژنتیک مشورت نمایند تا احتمال تولد نوزاد سیکل سل و گزینه‌های تولد نوزاد سالم بررسی شود.

یک زن باردار مبتلا به سیکل سل، قبل و پس از بارداری و حین زایمان به کنترل دقیق جهت کاهش و پیشگیری از عوارض بیماری در مادر و نوزاد احتیاج دارد. مراقبت‌های رایج پیش از تولد با اهمیت است. مراقبت‌های بارداری روتین شامل رژیم غذای سالم، مکمل ویتامین و فولیک اسید، افزایش دریافت مایعات، عدم مصرف الکل و سیگار و نیز داروهایی که برای کودک خطرناک است، باید برای خانم باردار انجام شود و به علاوه کنترل رشد کودک و کنترل ضربان قلب جنین توسط دکتر زنان لازم است.

افت اکسیژن اشباع در جریان خون هر زن باردار اتفاق می‌افتد، چنانچه مادر مبتلا به سیکل سل باشد می‌تواند دچار کریز انسداد عروقی ناشی از سلول‌های داسی شکل و ترومبوآمبولیسم و سندرم حاد قفسه سینه گردد. در این حالت، علاوه بر کنترل دقیق میزان اشباع اکسیژن خون، باید همراه آمادگی برای احیا و مراقبت‌های ویژه فوری وجود داشته باشد.

در طول زایمان، تزریق مایعات وریدی، دادن اکسیژن و کنترل علائم حیاتی جنین الزامی است. مراقبت دقیق توسط تیم متخصص پزشکی منجمله متخصص زنان زایمان که دوره حاملگی‌های پرخطر و سیکل سل را گذرانده می‌تواند در تشخیص زودهنگام و درمان عوارض بارداری و زایمان که می‌تواند نتایج بهتر بارداری را در پی داشته باشد موثر باشد. عوارض بیماری سیکل سل در مادر باردار شامل فشار خون بالا، احتمال عفونت تنفسی و ادراری، مشکلات کیسه صفراء و مشکلات قلبی می‌باشد. دیگر خطرها شامل، رشد کم جنین، زایمان زود رس، سقط جنین یا تولد نوزاد مردہ می‌باشد. تزریق خون، از طریق کمک به حمل اکسیژن بیشتر خون برای کاهش فشار خون، بهبود کم خونی، کاهش دفعات کریز درد تجویز می‌شود و نیز در بیمارانی که سابقه سقط جنین داشته‌اند تزریق خون توصیه می‌گردد.

سبک زندگی و تغذیه در هموگلوبینوپاتی‌ها

اختلالات هموگلوبین ارثی در واقع کم خونی‌های تغذیه‌ای نیستند. گرچه آن‌ها نیز تحت تاثیر عوامل محیطی و تغذیه‌ای هستند که باید نادیده گرفته شوند. تولید گلبول‌های قرمز وابسته به موادی است که بدن از محیط دریافت می‌کنند از جمله مواد معدنی مانند آهن، کبالت، ویتامین‌هایی از قبیل B₁₂, B₆, E, C، ریبوفلاوین و فولیک اسید است.

آهن

آهن برای ساخت گلبول‌های قرمز ضروری است و معمولاً از غذا جذب می‌شود با این وجود در بیماران هموگلوبینوپاتی تجمع آهن می‌تواند برای بافت‌های مختلف سمی باشد. بنابراین اهمیت دارد که روش کنترل آهن در بدن دانسته شود. آهن بدن، بیش از ۶۰-۷۰ درصدش در مولکول‌های هموگلوبین و مقدار کمتر در بافت‌های عضلانی و آنزیمهای یافته می‌شود. همچنین در حدود ۲۰-۳۰ درصد آهن بدن در پروتئین‌های ذخیره‌ای مانند فریتین و هموسیدرین و در پروتئین‌های حامل آهن بنام ترانس‌فرین (Transferrin) که آهن را در جریان خون حمل می‌کنند، وجود دارد. آهن غذا در روده کوچک جذب می‌شود (با کمک اسیدهایی از قبیل هیدروکلریک اسید موجود در معده و اسکوربیک اسید (ویتامین C)).

بدن آهن بیشتری را بر حسب سطح هموگلوبین بدن جذب می‌کند. هنگامی که میزان آهن کم است، بدن آهن بیشتری جذب می‌کند. به همین دلیل، میزان آهن دریافتی غذا باید در رژیم غذایی بیماران که تزریق خون مداوم دارند، در نظر گرفته شود.

گوشت و جگر منابع غنی از آهن معدنی (آهن فریک) است که راحت‌تر جذب می‌شود. آهن غیرمعدنی (آهن فروس) که از منابعی مانند سبزیجات و تخم مرغ است، به راحتی و آسانی آهن فریک جذب نمی‌شود. آهن در طول دوران رشد مثل دوران شیرخوارگی و نوجوانی بیشتر جذب می‌شود.

وجود ویتامین C هم به جذب و هم به متابولیزم آهن کمک می‌کند و همچنین در آزادسازی آهن از منابع ذخیره‌ای آهن نقش مهمی دارد. از طرفی فنولیک اسید موجود در موادی مثل آب انگور قرمز و فلاونوپیدها مثل تئین در چای سیاه از جذب آهن جلوگیری می‌کند. مصرف چای به همراه غذا باعث کاهش جذب آهن تا ۵۰ درصد می‌شود و همچنین مصرف قهوه از جذب آهن غیرمعدنی جلوگیری می‌کند. کلسیم هم از جذب آهن جلوگیری می‌کند.

رژیم غذایی بیماری که به طور منظم تزریق خون انجام می‌دهد باید شامل مواد غذایی باشد که جذب آهن را افزایش ندهد که شامل سبزیجات بیشتر، چای و قهوه و مصرف گوشت کمتر باشد.

ویتامین‌ها

ویتامین B12 (کبالامین) نقش مهمی در خون سازی (هماتوبویزیس) دارد و باید در رژیم بیماران تالاسمی یا سیکل سل استفاده شود. منابع غذایی ویتامین B12 شامل تخم مرغ، بعضی ماهی‌ها و غذاهای دریایی، شیر، پنیر و سویا است (در جگر و قلوه نیز به وفور یافت می‌شود که باید از مصرف آن اجتناب شود).

ویتامین B6 (پیریدوکسین) برای خون سازی ضروری محسوب می‌شود و در ماهی و مرغ و نان سبوس دار، تخم مرغ، سبزیجات و بادام زمینی و شیر وجود دارد (در بیماران تالاسمی و سیکل سل مثل گوشت قرمز که باید از مصرف آن پیشگیری شود).

ویتامین E هم برای خون سازی مهم است و یک آنتی اکسیدن می‌باشد که پاسخ ایمنی بدن را حمایت کرده و به بیماران با بارآهن کمک می‌کند، روغن‌های گیاهی مانند روغن زیتون، روغن آفتاب گردان و روغن سویا همگی از منابع غنی این ویتامین هستند. همچنین در تخم مرغ، گوشت و آجیل یافته می‌شود.

ویتامین C جذب آهن را افزایش داده، لذا باید در بیماران تالاسمی باید با احتیاط مصرف شود.

البته در بیماران با بار آهن بالا، ویتامین C اکسید شده و منجر به کمبود نسبی ویتامین C و عوارض جانبی متعاقب آن می‌شود. به علاوه در بیماران با بار آهن بالا که درمان آهن‌زدایی انجام می‌دهند، با افزایش حضور آهن ناپایدار، ویتامین C آزاد سازی آهن برای داروی آهن‌زدایی تزریقی (دسفروکسامین) را راحت‌تر می‌سازد. بنابراین، مکمل ویتامین C می‌تواند تاثیر درمان آهن‌زدایی را ارتقا دهد. (این مسئله برای داروهای آهن‌زدایی خوراکی صحیح نیست).

مزایا و معایب مصرف ویتامین C برای بیماران باید سنجیده شود. مقدار محدود مکمل ویتامین (۲-۳ mg/kg/day) به بیمارانی که تزریق خون منظم دارند و داروی آهن‌زدایی تزریقی (دسفروکسامین) دریافت می‌کنند، توصیه می‌شود. به سایر بیماران توصیه می‌شود رژیم غذایی غنی از میوه و سبزیجات داشته باشند.

ریبوفلاوین نیز در خون سازی نقش دارد و در کنار دیگر ترکیبات ویتامین B مانند تیامین، سبزیجات سبز، ماست، مرغ، تخم مرغ، آجیل، غلات و نان های کامل وجود دارد.

اسید فولیک ماده ای است که در سیر خونسازی در ساخت مولکول DNA کاربرد دارد. کمبود اسید فولیک آسیب های جدی به هسته و سلول های خونساز وارد می آورد این حالت در خونسازی غیرموثر گلبول های قرمز بیماری تالاسمی درمان نشده ممکن است دیده شود. کمبود این ویتامین منجر به اختلال در تولید گلبول های قرمز و آنمی مگالوبلاستیک می شود. این شکایات و عوارض در بیماران تالاسمی که تزریق خون به طور مناسب انجام نمی شود و یا آن هایی که تزریق خون منظم برایشان تجویز نمی شود مانند تالاسمی اینترمدیا و یا در بعضی از موارد بیماری های HbH دیده می شود. در چنین مواردی، مکمل های ۱ mg/day فولیک اسید تجویز می شود.

در موارد تالاسمی مژه ربا تزریق خون منظم، تولید گلبول های قرمز معیوب در مفرز استخوان کاهش یافته و بزرگ شدن فضای مغز استخوان کاهش می یابد بنابراین در چنین موارد تجویز مکمل ضروری نیست. در مواردی که احتیاج به مکمل های ویتامین C نیست رژیم غذایی سرشار از فولات در بیمار های هموگلوبینوپاتی توصیه می شود. این گونه رژیم ها باید شامل گوشت، مرغ، سبزیجات سبز، نان کامل و .. باشد.

کلسیم و ویتامین D عوامل تغذیه ای هستند که در بیماران مبتلا به بیماری های هموگلوبینوپاتی باید تنظیم شوند فاکتور های متعددی متابولیسم کلسیم را با اختلال مواجه می کند که از آن جمله می توان به صدمه به غدد درون ریز به خصوص غده پاراتیروئید اشاره کرد. کاهش ذخایر کلسیمی عاملی برای ایجاد استئوپروز است که در بیماران تالاسمی شایع است. در چنین شرایطی مکمل های کلسیم و ویتامین D تجویز می شود. این چنین مکمل هایی نباید همزمان با داروهای bisphosphonate که برای درمان استئوپروز استفاده می شوند مصرف شوند (مکمل های کلسیم و ویتامین D در عصر و داروهای bisphosphonate ها در صبح مصرف شوند).

مکمل های کلسیم و ویتامین D به طور معمول در بیماران تالاسمی تجویز نمی شود اگر دریافت رژیمی کافی باشد مقادیر اضافی ممکن است منجر به تشکیل سنگ کلیه شود. اگرچه در موارد کمبود ویتامین D، یک رژیم غذایی غنی از روغن ماهی (مانند روغن جگر ماهی)، تخم مرغ، غلات و همچنین مواجه با تابش آفتاب می تواند بدون مصرف مکمل ها

کمک کننده باشد. غذاهای غنی از کلسیم از جمله شیر و محصولات لبنی (ماست و پنیر) آجیل و ماهی ضروری است.

روی (Zink) عنصری است که در بیماران با افزایش بارآهن ممکن است کاهش یابد و ممکن است با مصرف بعضی داروهای آهن زدا کمبود آن دیده شود. پزشک باید تعیین نماید تا بیمار در صورت نیاز میزان روی بدنش کنترل شود. چنانچه علائمی دال بر کمبود مشاهده شود، تجویز مکمل‌ها باید صورت گیرد چرا که کمبود روی می‌تواند بر روی رشد تاثیر گذارد.

دیابت در تالاسمی

بسیاری از بیماران تالاسمی، پس از دوران بلوغ مبتلا به دیابت می‌شوند. در چنین مواردی رژیم غذایی اهمیت بیشتری پیدا می‌کند و معمولاً از یک متخصص تغذیه و رژیم درمانی برای کمک استفاده می‌شود. اگرچه ضروری است تا پرستار از مسائل کلیدی حول و حوش رژیم غذایی بیمار آگاه باشد و توصیه‌های لازم را به بیمار و خانواده‌اش انجام دهد. در دیابت، لازم است که کالری بیمار بر اساس سن، جنسیت، سایز بدن ($BMI = \text{kg}/\text{height}^2$) و body mass index (BMI) = kg/height²) میزان فعالیت جسمانی تخمین زده می‌شود. در صورت اضافه وزن، به بیمار توصیه می‌شود تا از وزنش بکاهد. براساس وضعیت تغذیه‌ای و کالری مورد نیاز بیمار، باید رژیم غذایی طوری برنامه‌ریزی شود که ۵۰ درصد از کالری مورد نیاز از کربوهیدرات‌ها بر آورده شود و اسیدهای چرب اشباع نشده (monounsaturated) ۳۰ درصد از انرژی رژیم غذایی را تأمین نماید. کربوهیدرات‌های پیچیده نسبت به شکر برتری دارند چرا که جذب آن با سرعت کمتری صورت می‌پذیرد و از نوسان میزان گلوكز خون می‌کاهد. در حدود ۲۰-۱۰ درصد از کالری باید از منابع پروتئینی تأمین شود (در مواردی که درگیری عروقی ناشی از دیابت در بیمار وجود داشته باشد، این مقدار باید کمتر باشد).

فیبرهای غذایی مخصوصاً فیبرهای محلول در میوه‌جات و سبزیجات میزان قند خون را در یک وعده غذایی کنترل کرده و نیاز به انسولین را می‌کاهد. یک رژیم دیابتیک باید ۲۰-۳۰ گرم در روز فیبر داشته باشد. دریافت کالری بیمار دیابتیک باید در ۵-۴ وعده تقسیم شود تا از نوسان قندخون اجتناب شود. ۳. وعده غذایی اصلی و ۲ میان وعده توصیه می‌شود. پایش منظم قند خون ضروری است و البته فعالیت بدنی باید فراموش شود.

ورزش در بیماری‌های هموگلوبینوپاتی

بیماران با اختلالات هماتولوژیک می‌توانند به اندازه هر شخص سالمی ورزش کنند، تحمل

ورزش در بیماری‌های هموگلوبینوپاتی

بیماران با اختلالات هماتولوژیک می‌توانند به اندازه هر شخص سالمی ورزش کنند، تحمل هر بیمار به وضعیت سلامت و عوارض مرتبط با بیماری که به آن مبتلا شده مانند آسیب کبد و قلب بستگی دارد. بنابراین باید مطابق با نوع ورزش توصیه‌های لازم را دریافت نمایند و در صورت بروز احساس خستگی انجام تمرین باید متوقف شود.

سیگار کشیدن

بیماران مبتلا به هموگلوبینوپاتی باید از استعمال سیگار منع شوند. یکی از دلایل آن این است که سیگار کشیدن باعث ایجاد رادیکال‌های آزاد می‌شود که موجب آسیب اکسیداتیو شده و همچنین ممکن است رادیکال‌های آزاد بر استرس اکسیداتیو موجود بیافزاید. سیگار کشیدن یک آسیب جدی برای دستگاه تنفسی است و موجب ایجاد برونشیت مزمن می‌شود، افزایش مقاومت به انسولین به دلیل سیگار کشیدن به خصوص در بیماران دیابتی خطرناک است در کم‌خونی سیکل سل خطرات بیشتر است چرا که سیگار کشیدن خطر آسیب به اندوتیال عروق خونی را افزایش می‌دهد همچنین خطر سکته مغزی و دیگر اختلالات عروقی را زیاد می‌کند. به علاوه سیگار کشیدن ممکن است متابولیسم استخوان‌ها و ترمیم استخوان را تحت تاثیر قرار دهد. به علاوه مصرف سیگار در تخریب سلامت دندان‌ها در بیمارانی که از قبل متابولیسم کلسيم در آنان بد بوده و دندان‌ها یشان در وضعیت بدی است، بیشتر قابل اهمیت است.

صرف الكل

صرف بی‌رویه الكل موجب افزایش احتمال ایجاد استئوپروز می‌شود. به علاوه، الكل ماده‌ای محرك و سمی برای دستگاه گوارش و پانکراس است، چرا که این ارگان‌ها ممکن است قبلاً تحت تاثیر افزایش بارآهن صدمه دیده باشند. الكل همچنین باعث تغییراتی در متابولیسم چربی در کبد و افزایش آسیب اکسیداتیو و بدتر شدن اثرات مخرب باراضافی آهن می‌گردد. و همچنین باعث آسیب بیشتر هپاتیت B و C (که در بیماران تالاسمی شایع است) به کبد می‌شود. این کار موجب پیشرفت سیروز و سرطان هپاتوسلولار کبد می‌شود، الكل همچنین می‌تواند با دیگر داروها نیز تداخل کند. اگرچه مصرف معقولانه شراب قرمز در تالاسمی اینترمیدیا جذب آهن را کاهش می‌دهد.

در بیماران سیکل سل، الكل به طور بخصوص در کوتاه مدت آسیب زننده است، همان طور که به مرور، مصرف مزمن آن نیز آسیب زننده است، این امر به خصوص ناشی از اثرات

دیورتیک و کاهش توانایی در تغليظ ادرار ایجاد شده است، چرا که الکل مانع از ترشح هورمون ضد ادراری می‌شود (ADH) افزایش دفع ادرار رقیق، موجب کم آبی می‌شود، که منجر به افزایش ویسکوزیته خون می‌شود، خطر ایجاد کریز انسداد عروقی خیلی بالا است به علاوه عوارضی از جمله سکته مغزی، ترومبوуз ریوی و مرگ ناگهانی است.

سایر مواد

سوء مصرف مواد در تمامی انسان‌ها خطرناک است، این امر بخصوص نوجوانان و بالغین را در معرض خطر بیشتری قرار می‌دهد به خصوص در جوامعی که سوء مصرف مواد شایع است. از خطر اضافه شدن این عامل به یک بیماری مزمن که ارگان‌های حیاتی بدن را تحت تاثیر قرار می‌دهد، نمی‌توان چشم پوشی کرد. این احتمال می‌رود که بیماران با بیماری مزمن، ملحق شدن به گروه و حس تعلق را جهت مکانیزم جبرانی به کار ببرند تا طبیعی جلوه کنند. مطالعات نشان داده است که بیماران با بیماری مزمن چنین اقدامات خطرزاًی را انجام می‌دهند اما از این لحاظ با همسالان سالم خود تفاوت چندانی ندارد.

یکی از خطرات این است که در طول زمان، کنترل‌های دوره‌ای و بررسی‌های مراقبتی بیمار ممکن است که فراموش شده و بیمار نسبت به درمان تجویز شده تعهد نشان ندهد به خصوص کوتاهی در مورد درمان‌های آهن‌زدایی که باعث می‌شود عواقب زیادی را برای سلامتی بیمار در پی دارد. تیم مراقبت پزشکی باید نسبت به نشانه‌های سوء مصرف مواد آگاه باشد و به علائم بیمار توجه داشته باشد. ارتباطات خوب و اعتماد بین بیماران و پرستاران یا مراقبین بهداشت ضروری است تا این مسائل را به راحتی بیان شده و مدیریت شود.

فصل ۱۱

سبک زندگی و تغذیه در هموگلوبینوپاتی‌ها

سوالات و نگرانی‌های رایج

یک پرستار بیش از سایر اعضای تیم سلامت باید به این سوالات پاسخ قابل اعتماد و صحیح بدهد.

آیا ناقلین سالم هستند؟

بله، در بیماری‌های سیکل سل حاملین یا ناقلین علائم خاصی را تجربه نمی‌کنند مگر اینکه در مناطق با اکسیژن کم قرار گیرند مانند مناطق با ارتفاع بالا. چرا که در این حالت ممکن است حس درد و بخصوص ناراحتی در منطقه طحال داشته باشند. آن‌ها برای عفونت مجاری ادراری در معرض خطر بالاتری نسبت به افراد عادی قرار دارند و ممکن است خونریزی گهگاهی در ادرار داشته باشند. البته این مشکلات چندان شایع نیستند و مشکلات عمدی‌ای را ایجاد نمی‌کنند.

آیا افراد ناقل ممکن است در طول زندگی خود دچار پیشرفت بیماری شوند؟

خیر، این اتفاق ممکن نیست چراکه افراد ناقل تنها یک ژن سیکل را به ارث می‌برند، این در حالی است که بیماران سیکل سل دو ژن را به ارث می‌برند. این ژن را از والدین به ارث می‌برند و در لقاح تعیین می‌شوند، بنابراین در طول زندگی شخص اکتسابی نیستند. بنابراین یک فرد ناقل هموگلوبینوپاتی هیچ وقت به بیماری سیکل سل و یا تالاسمی تبدیل نمی‌شود.

آیا فرد ناقل، می‌تواند خون اهدا کند؟

بله، چنانچه هموگلوبین آن‌ها در محدوده طبیعی باشد می‌تواند اهدای خون داشته باشد.

من و همسرم چگونه می‌توانیم برای تشخیص ناقل تالاسمی و یا سیکل سل آزمایش دهیم؟

شما می‌توانید آزمایش شمارش کامل سلول‌های خونی CBC و الکتروفوروز هموگلوبین (HbE) را در خواست دهید. این آزمایشات می‌توانند توسط پزشک شما در خواست شده و در دسترس و ارزان هستند.

گزینه‌های پیش رو در دو فرد ناقلی که می‌خواهند ازدواج کنند چیست؟

این دو نفر باید از این واقعیت اطلاع داشته باشند که در هر بارداری ۲۵٪ احتمال تولد

کودک بیمار وجود دارد پس گزینه‌های مختلف مناسب برای هر زوج و مناسب با وضعیت فرهنگی و اجتماعی آنان توصیه می‌شود.
بعضی از این پیشنهادات شامل:

- تصمیم گیری مجدد و قطع رابطه
- بچه‌دار نشدن و یا به سرپرستی گرفتن بچه
- پذیرش انجام آزمایش تشخیص پیش از تولد (Prenatal diagnosis) و سقط جنین در صورت مبتلا بودن جنین و یا انجام آزمایش تشخیص پیش از لقا.

Diagnosis Pregestational (PGD)

این گزینه‌ها و سایر گزینه‌های پیش رو ممکن است معایب و محاسن خود را داشته باشد و هر کدام در بعضی کشورها بیشتر یا کمتر رایج باشد.

اگر هر دو ما ناقل ژن سیکل یا تالاسمی باشیم می‌توانیم نوزادمان را قبل از تولد آزمایش کنیم؟

بله، آزمایش قبل از تولد را می‌تواند توسط یک و یا دو روش انجام داد.
آزمایش نمونه‌گیری از پرزهای جفتی Chronic villus sampling
آزمایش نمونه‌گیری از مایع آمنیون Amnioncentesis

چرا فرزند من چشمانش زرد است؟ (به خصوص در بیماری سیکل سل)
چشمان کودک شما به دلیل وجود بیلی رویین بالا (پیگمانت) که از گلbulوهای قرمز تخریب شده آزاد می‌گرد، زرد می‌شود. در شرایط طبیعی، بیلی رویین توسط کبد دفع می‌شود و چشم‌ها زرد نیستند. اما در بیماری سیکل سل، گلbulوهای قرمز با سرعت بیشتری تخریب می‌شوند و کبد نمی‌تواند این مقدار زیاد بیلی رویین را دفع کند که در این صورت میزان بیلی رویین در جریان خون افزایش یافته و در ارگان‌های مختلف منجمله پوست و اسکلرای چشم رسوب کرده و به آن‌ها ظاهر زرد رنگ می‌دهد که به این حالت scelral icterus گویند. نوشیدن آب بیشتری می‌تواند به بدن کمک کرده تا بیلی رویین بیشتری از طریق ادرار دفع شده و زردی را کاهش دهد اما این حالت را نمی‌توان به طور کامل حذف کرد.

صرف فولیک اسید به طور روزانه به مقدار کمی میزان تخریب گلbulوهای قرمز را می‌کاهد ولی رنگ زرد چشم را به طور کامل از بین نمی‌رود.

بیماران مبتلا به سیکل سل و یا تالاسمی در چه سنی می‌میرند؟

این باور غلط در میان خیلی از مردم و حتی پرسنل درمانی وجود دارد که این بیماران طول عمر کمی دارند. حقیقت این است که بیماران مبتلا به هموگلوبینوپاتی می‌توانند زندگی طولانی و مفیدی داشته باشند و حتی تا سن ۸۰-۷۰ سالگی (در صورت دسترسی به مراقبتهاي درمانی كامل) زندگی کنند.

آيا تاخير در رشد و تکامل در کودکان با بیماری سیکل سل وجود دارد؟

تاخیر در رشد و تکامل مشخصه اصلی این بیماری‌ها نیست مگر در شرایطی که سکته مغزی و یا کم‌خونی مزمن وجود داشته باشد. با این وجود، کودکان مبتلا به سیکل سل یا تالاسمی ممکن است دچار اختلالات پزشکی مشابه دیگر بچه‌ها مانند تومور مغزی، نقایص ژنتیکی، هیپوکسی موقع تولد/ا قبل از تولد (کاهش اکسیژن رسانی به مغز) و غیره را که می‌تواند منجر به تاخیر در رشد و تکامل شود، را تجربه کنند. از سوی دیگر بالغین مبتلا به تالاسمی و یا بیماری سیکل سلی نیز وجود دارند که بسیار با هوش هستند، بسیار موفق هستند و در فیلد تخصصی خود فعال می‌باشند.

آيا بیماران مبتلا به سیکل سل می‌توانند مسافرت هوایی داشته باشند؟

بیماران مبتلا به سیکل سل به طور کلی می‌توانند مسافرت‌های هوایی را تحمل کنند اما ممکن است با مشکلات بالقوه‌ای از جمله درد، خستگی و کم آبی مواجه شوند. هرچه ارتفاع بیشتر و مدت سفر طولانی‌تر باشد، مشکلات بیشتری ایجاد می‌شود. به جهت پیشگیری از این مشکلات کابین مسافرین باید فشار مناسب و امکانات دریافت اکسیژن را داشته باشد. به علاوه مایعات بیشتری باید در طول سفر نوشیده شود.

پیشنهاداتی برای تمامی بیماران در گروه‌های سنی مختلف برای زندگی سالم‌تر

- مصرف روزانه اسید فولیک و یک رژیم غذایی متعادل
- مصرف کافی مایعات
- اجتناب از مکان‌های با ارتفاع و دمای بالا
- اجتناب از استرس
- تمرینات ورزشی منظم اما عدم زیاده‌روی
- سفر با هواپیماهای تجاری با فشار مناسب جهت مسافرین کابین

فصل ۱۲

دیگر رویکردهای مراقبتی و درمانی

در طول دو دهه گذشته تحقیقات گستردۀای در حوزه بیماری‌های سیکل سل صورت پذیرفته است که منجر به درمان‌های جدید و موثری شده است که زندگی این بیماران را به طور محسوسی ارتقا داده است.

عواملی که موجب افزایش هموگلوبین جنینی می‌شوند (HbF) □ هیدروکسی اوره (Droxia R, Hydrea R, Cytodrox R)

امید بخش‌ترین و پرمصرف‌ترین این عوامل دارویی، هیدروکسی اوره است. مکانیسم عمل دارو به این صورت است که با تحریک تولید هموگلوبین‌های جنینی (HbF)، نوعی که در نوزادان تازه متولد شده یافت می‌شود، باعث پیشگیری از تبدیل گلبول‌های قرمز به حالت داسی شکل می‌شود. این دارو که معمولًا برای درمان سرطان به کار می‌رود، برای بیماران بالغ و کودک کاربرد دارد. با مصرف روزانه، هیدروکسی اوره سطح هموگلوبین افزایش می‌باید و سلامت بیمار ارتقاء می‌باید، و موجب کاهش دفعات کریزهای دردناک و کاهش نیاز به تزریق خون می‌شود. اگرچه همیشه این نگرانی وجود دارد که مصرف این دارو باعث بروز تومور و یا لوکمی در بعضی از بیماران شود.

Butyric acid and the fatty acids □

بعضی مطالعات این گونه نشان داده‌اند که افروندنی‌های غذایی رایج ممکن است باعث افزایش هموگلوبین جنینی (HbF) در خون شود.

پیوند مغز استخوان

تا به امروز، پیوند مغز استخوان تنها درمان قطعی برای درمان بیماری سیکل سل و تالاسمی است. هرچه سن کودک پایین‌تر باشد، میزان موفقیت درمان بیشتر و احتمال عوارض کمتر خواهد بود. این روند شامل تزریق وریدی سلول‌های بنیادی مغز استخوان یک اهدا کننده به بیمار است. این فرد دهنده مغز استخوان سالم است، بیماری سیکل سل ندارد و از نظر ایمونولوژیک با بیمار مطابقت دارد.

این مغز استخوان سالم جایگزین مغز استخوان بیمارشده و پس از مدتی سلول‌های خونی سالم تولید می‌شود. قبل از شروع درمان پیوند، مغز استخوان بیمار توسط شیمی درمانی و رادیودرمانی تخریب می‌شود و سپس مغز استخوان سالم به بیمار تزریق می‌شود. پس از پیوند به بیمار داروهایی جهت پیشگیری از رد پیوند داده می‌شود. در بعضی از موارد پیوند موفقیت آمیز نبوده و بدن بیمار عضو پیوندی را رد می‌کند. پیوند مغز استخوان خطرانی

دارد، احتیاج به بستری در بیمارستان و هزینه زیاد دارد. به علاوه پیدا کردن دهنده مناسب دشوار است. این روند، در حال حاضر برای افرادی توصیه می‌شود که علائم و عوارض زیادی با کم خونی سیکل سل دارند، از جمله سکته مغزی، درد شدید و کسانی که به درمان پاسخ نمی‌دهند.

درمان‌های آزمایشی و رویکردهای تحقیقاتی در جدول زیر به صورت خلاصه آمده است.

رویکردهای تحقیقاتی برای درمان بیماری سایکل سل

تاثیرات بالینی	رویکردهای درمانی
قابلیت کنترل در عدم فعال شدن سلول‌های اندوتلیال و پیش‌گیری از چسبندگی سلول‌های داسی شکل و پیشگیری از پلی‌مریزاسیون زنجیره گلوبینی در گلوبول‌های قرمز با افزایش میل ترکیبی Hbs با اکسیژن.	Nitric Oxide
در دوزهای پایین می‌تواند موجب افزایش HbF شود البته در این دوز پایین سمیت دارو قابل قبول است.	Deoxyazacytidine – 5 (decitabine)
موجب افزایش تولید HbF در سلول‌های رده اریتروئیدی شده و مانع تکثیر دیگر انواع سلول‌ها می‌شود.	Butyric Acid compounds
انتقال کاتیون در کانال‌های غشایی سلول‌های اریتروپییدی را مهار کرده و بدین ترتیب از دهیدراتاسیون سلولی جلوگیری می‌کند. می‌تواند درمان قابل قبولی در کنار هیدروکسی اوره باشد.	Clotrimazole
قابلیت تنظیم سلولی در بیماران سیکل سل را دارد. مطالعات بالینی کمی در این مورد انجام شده و شواهد بالینی کمی در دسترس است.	Anti- adhesion therapy
اطلاعات اولیه‌ای در مورد انتقال ژن به مدل موشی و آزمایشات اولیه است اما شواهد بالینی کمی در دسترس است.	Gene Therapy

ژن درمانی

از آنجائی که کم خونی های سیکل سل توسط ژن معيوب ایجاد می شود، محققین در تلاش هستند تا با اصلاح این ژن و وارد کردن آن به مفرز استخوان بیماران موجب ساخت هموگلوبین طبیعی شوند. همچنین دانشمندان در تلاش هستند که با خاموش کردن ژن معيوب و روشی کردن ژن تولید کننده هموگلوبین جنینی HbF a-type باعث پیشگیری از داسی شدن گلبول های قرمز شوند. این اقدامات بر پایه این مشاهدات انجام شده که بیماران سیکل سلی با هموگلوبین جنینی زیاد با سیر بالینی ملایمتری و عوارض بیماری کمتری مواجه هستند.

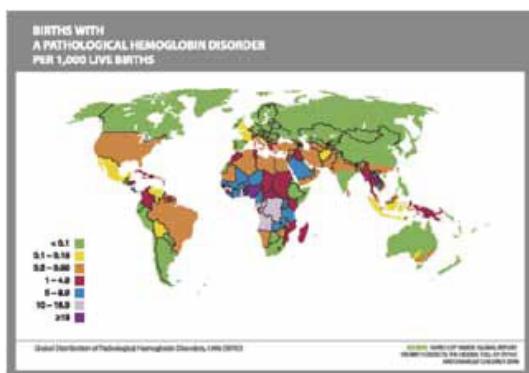
فصل ۱۳

پیشگیری و مشاوره ژنتیکی در بیماری‌های هموگلوبینوپاتی

هموگلوبینوپاتی‌ها مشکل بهداشتی مهمی در جهان هستند که صدها و هزاران کودک مبتلا در سال با این بیماری به دنیا می‌آیند.

متاسفانه اطلاعات اپیدمیولوژیک جدید و به روز شده از بسیاری از کشورها هنوز وجود ندارد که باعث می‌شود اطلاعات موجود را دچار تخمین کمتر از حد طبیعی کند. مطابق داده‌های موجود:

- تخمین زده می‌شود که ۷ درصد از جمعیت جهان ناقل یک فورم ژن هموگلوبینوپاتی هستند.
- در حدود ۳۰۰/۰۰۰ تا ۵۰۰/۰۰۰ کودک هر ساله با هموگلوبینوپاتی شدید به دنیا می‌آیند.
- در حدود ۸۰ درصد از کودکان مبتلا در کشورهای با درآمد متوسط و یا پایین به دنیا می‌آیند.
- در حدود ۷۰ درصد این کودکان با بیماری سیکل سل و مابقی با اختلالات تالاسمی به دنیا می‌آیند.
- ۸۰-۵۰ درصد از کودکان با کم خونی سیکل سل و ۵۰/۰۰۰ تا ۱۰۰/۰۰۰ کودک با بتا-تالاسمی مأذور هر ساله در کشورهای با درآمد متوسط و پایین می‌میرند.



عامل اساسی کنترل بیماری‌های هموگلوبینوپاتی، علاوه بر درمان موارد بیماری، پیشگیری می‌باشد یک استراتژی موفق برای پیشگیری باید شامل موارد زیر باشد:

- افزایش آگاهی جامعه
- مشاوره ژنتیک
- غربالگری
- خدمات مامایی
- تشخیص پیش از تولد

روش دیگر برای پیشگیری و مسائل مربوط به گزینه‌های جایگزین سقط (قطع بارداری جنین مبتلا) است که شامل انجام تست‌های تشخیص ژنتیکی قبل از لقاح pre implantation genetic diagnosis (PGD) است. ممکن است این روش از نظر فرهنگی مناسب گروه‌های جمعیتی نباشد اما در عوض روش مناسب برای داشتن فرزندی بدون بیماری‌های هموگلوبینوپاتی است. به هر حال این روش بسیار گران قیمت و نیازمند به تجهیزات مخصوص است که استفاده از آن را در هر جایی محدود می‌کند.

بسیار با اهمیت است که همه بیماران و همه زنان باردار و همسرشان اطلاعات کافی و قابل اطمینان و به روز داشته باشند و تصمیمات آگاهانه‌ای بگیرند این اطلاعات شامل الگوهای وراثتی و نحوه درمان بیماری است تا آنان را در اتخاذ تصمیمات آگاهانه درباره بارداری جنین مبتلا یاری کنند.

برنامه‌های پیشگیری از بیماری‌های هموگلوبینوپاتی یک سری آزمایشات غربالگری‌های ژنتیکی را برای زوجین انجام می‌دهند که تشخیص می‌دهد زوجین ناقل ژن هموگلوبینوپاتی هستند یا خیر و خطر تولد کودک مبتلا تا چه میزان است، این تست‌های غربالگری قبل از بارداری و یا در اوایل حاملگی انجام می‌شود، و بعضی موارد حتی قبل از ازدواج انجام می‌شود. زوجین ناقل و در معرض خطر (تولد نوزاد بیمار) می‌توانند از خدمات تشخیص قبل از تولد استفاده کنند تا از سالم بودن و یا بیمار بودن کودک اطلاع داشته باشند. در این حالت زوج می‌توانند بین گزینه‌های پیش رویشان انتخاب کنند.

فراسیون بین‌المللی تالاسمی (TIF) که در ارتباط با سازمان جهان بهداشت (WHO) فعالیت می‌کند کشورهای عضو را تشویق به ایجاد استراتژی‌های سازمان داده شده برای کنترل هموگلوبینوپاتی‌ها می‌کند.

مشاوره ژنتیک

مشاور، مسئولیت یک مشاور ژنتیک، متخصص، یا پرستار هموگلوبینوپاتی دوره دیده را دارد که در زمینه بیماری و درمان اطلاعات کافی دارد. مشاوره باید شامل ارائه توضیح کامل درباره الگوی وراثت بیماری سیکل سل یا تالاسمی، برنامه‌ریزی صحیح برای بچه‌دار شدن، اجازه به زوج‌ها جهت اتخاذ تصمیم آگاهانه است. غربالگری زوجین چه به صورت اختیاری و یا اجباری باید در مجموعه برنامه‌های پیشگیری کشوری صورت پذیرد.

زوجینی که در خطر نیستند

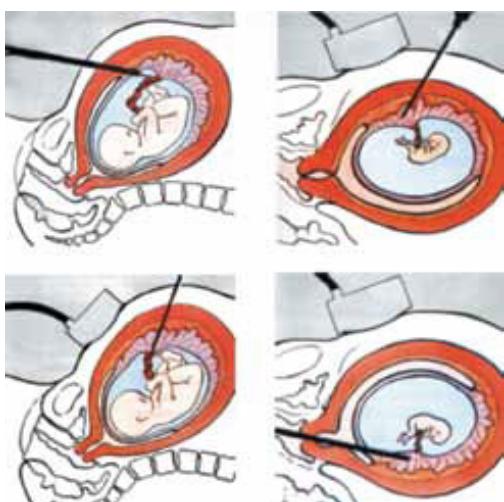
زوجینی که در معرض خطر نیستند باید در سریع‌ترین زمان ممکن جهت از بین رفتن ترس و اضطراب آنان نتایج به ایشان ارائه گردد.

زوجین در معرض خطر برای تولد بیماری‌های هموگلوبینوپاتی

مشابه با بتا-تالاسمی مژوور و بیماری‌های سیکل سل که خدمات مشاوره دریافت می‌کنند، این خدمات باید به ناقلین هموگلوبینوپاتی دارند ارائه شده و ارجاع شوند.

هنگامی که هر دو زوج ناقل هموگلوبینوپاتی هستند، در هر بارداری ۲۵٪ احتمال تولد با هموگلوبینوپاتی مژوور می‌باشد. زوجین باید در این مورد مطلع شوند و هر چه سریعتر زمان مشخصی برای تعیین وقت مشاوره ژنتیک داده شود. اطلاعات بیشتر و مشاوره‌های جانبی در صورت نیاز باید ارائه شود و در صورت وجود ترکیبی از دیگر هموگلوبینوپاتی‌ها، مشاوره‌های لازم داده شود (HbE/β thal, β thal/SCD). در مشاوره لازم است که زوجین درباره درمان بیماری اطلاعات کسب کنند و در مورد تشخیص پیش از تولد (PND) و امکانات موجود در کشورشان آگاهی می‌یابند. مجدداً تذکر داده می‌شود که این اطلاعات نباید به صورت دستوری ارائه شود. (در قالب پیشنهاد مطرح شود).

(PND) prenatal diagnosis



PND تستی است که در دوران حاملگی جهت تعیین ابتلای نوزاد به اختلال ارثی هموگلوبینوپاتی تجویز می‌شود. تشخیص پیش از تولد را باید در شرایطی که هر دو زوج ناقل ژن بتا-تالاسمی یا سیکل سل و یا دیگر هموگلوبینوپاتی (که احتمال تولد کودک مبتلا دارند)، انجام شود. در چنین مواردی شناسی یک به چهار در هر بارداری برای تولد نوزاد با آنمی شدید وجود دارد. چنانچه مادر باردار تمایل به انجام تشخیص پیش از تولد دارد اما همسر اوی در دسترس نیست، باید در درجه اول به نظر پزشک متخصص عمل کرد.

نوزاد مبتلا را می‌توان از هفته ۱۰ تا ۱۱ حاملگی تشخیص داد، مشاوره برای تشخیص پیش از تولد باید در زوجین پرخطر صورت پذیرد اگرچه باید به تصمیم والدین برای انجام و یا عدم انجام آزمایش احترام گذاشت و از آنان حمایت کرد. مشاوره‌های بیشتر را می‌توان قبل از انجام تست انجام داد.

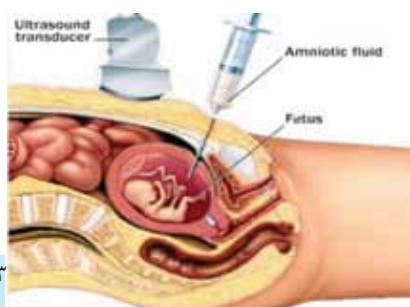
ممکن است لازم باشد تا از دیگر اعضای خانواده نمونه خون گرفته شود، این اقدام جهت کم کردن اشتباهات برای تایید تشخیص جنین مبتلا انجام می‌شود. نتایج باید در سریع‌ترین زمان ممکن انجام شود تا ترس و اضطراب ناشی از آن در زوجین کاهش یابد. توصیه می‌شود که نتایج توسط مشاور، پزشک و یا پرستار به روش مناسب اعلام گردد.

آزمایشات تشخیص قبل از تولد به سه روش انجام می‌شود:
نمونه‌گیری خون جنینی

این آزمایش را می‌توان در طول هفت‌های ۱۰ تا ۲۰ بارداری انجام داد نمونه‌ای از خون بندناف توسط سوزنی که از پوست جدار شکمی مادر وارد می‌شود، صورت می‌پذیرد. بی‌حسی موضعی قبل از جراحی داده می‌شود و از کنترل سونوگرافی جهت مشاهده دقیق محلی که سوزن وارد می‌شود استفاده می‌شود.

(CVS) Chorionic Villus Sampling

این آزمایش رایج‌ترین روش برای تعیین وضعیت سلامت جنین بوده و اغلب استفاده می‌شود. که از هفته ۱۱ حاملگی می‌توان آن را انجام داد. آزمایش شامل برداشت نمونه از پرزهای جفتی Chorionic villi است که شامل سلول‌های جنین بوده و در بردارنده ژن‌هایی است که جنین از والدین به ارث برده است. آزمایش را می‌توان چه از طریق واژن و سرویکس (گردنۀ رحم) و یا از طریق وارد کردن سوزن به دیواره شکمی با بی‌حسی موضعی انجام داد. می‌توان با کنترل سونوگرافی محل دقیق سوزن را مشخص نمود.



آمینوسنتز

این آزمایش را می‌توان در هفته ۲۰ به بعد حاملگی انجام داد. این آزمایش کمتر انجام شده و در شرایطی که نمونه‌گیری از پرزهای جفتی (CVS) و یا نمونه‌گیری از خون جنینی را نتوان استفاده کرد، کاربرد دارد.

در آمنیوسنتر، سوزن کوچکی وارد رحم شده تا از مایع اطراف جنین نمونه بردارد، سپس مایع سانتریفوژ شده و سلول‌های جنینی شناور در مایع آمنیون جمع‌آوری شده تا زن‌ها بررسی گردد. کنترل سونوگرافی را می‌توان جهت تعیین محل دقیق سوزن استفاده کرد.

دقت و ایمنی تشخیص پیش از تولد

تشخیص پیش از تولد در عمل خطری را برای مادر ندارد اما هر آزمایش تهاجمی در بارداری می‌تواند خطر سقط برای بعضی زنان را داشته باشد.

به علاوه در هر آزمایش پزشکی خطای تشخیص وجود دارد اگرچه در اغلب آزمایشات این خطر بسیار کم است.

نتایج آزمایش

نتایج آزمایش باید در سریعترین زمان ممکن حاصل شده، با دادن آگاهی لازم به اطلاع همسر برسد. (در صورت نبود همسر می‌توان به خود زن باردار داد). چنانچه نوزاد مبتلا تشخیص داده شود، باید به والدین مشاوره‌های بیشتری داد تا براساس قانون محلی و مطابق فرهنگ‌شان تصمیم مناسب را اتخاذ نمایند.

والدین باید این اجازه را داشته باشند تا خود تصمیم بگیرند و اطمینان حاصل شود که هر تصمیمی که می‌گیرند متخصصین به آن احترام می‌گذارند و باید حمایت از آنان ادامه‌دار باشد.

PRE-Implantation Diagnosis (PGD)

این روند شامل لقادح در آزمایشگاه in-vitro fertilization و تعیین سلامت جنین قبل از جایگزینی در رحم مادر است که شانس زوجین ناقل هموگلوبینوپاتی را برای داشتن فرزند سالم را افزایش می‌دهد. تخمک از مادر و اسپرم از پدر گرفته می‌شود تا در آزمایشگاه لقادح انجام شود. تخمک بارور شده از نظر وجود زن تالاسمی و یا سیکل سل بررسی می‌گردد، تخمک‌های بارور شده که مبتلا نباشند، در رحم مادر جایگزین شده تا در رحم رشد طبیعی را انجام دهد. این روش مزايا و معایبی دارد.

مزایا:

برای زوجینی که سقط مکرر (بدلیل مبتلا بودن جنین) داشته‌اند و یا آن‌هایی که منع اخلاقی و یا مذهبی برای سقط دارند، کاربرد دارد. درخواهدهایی که بیمار مبتلا دارند

و نیاز به دهنده با HLA مناسب دارند هم PGD می‌تواند کمک کننده باشد. در زوجینی که تا به حال بچه‌ای نداشته‌اند نیز کاربرد دارد.

معایب:

از معایب این روش شامل نیاز برای امکانات فنی مناسب است. همچنین در این روش امکان اینکه جنین بطور مناسب جایگزین نشود و سقط شود بالاست لذا ممکن است برای داشتن یک تولد نوزاد سالم این روش چند بار تکرار شود که به هر حال هزینه بالای آن و تکرار مکرر این روش برای یک بارداری موفق از معایب آن است.

درمان‌های حمایتی از کودک مبتلا

اگرچه زوجین باید غربالگری‌های قبل از تولد و مشاوره را انجام دهند و از خطرات بارداری و بیماری اطلاع داشته باشند، اما همیشه شرایط این گونه نیست. در شرایطی ممکن است زوجین تصمیم به ادامه بارداری داشته باشند اما هنوز در شوک ناشی از تشخیص جنین مبتلا باشند. در چنین شرایطی بسیار اهمیت دارد که والدین به مشاوره متخصص در سریع‌ترین زمان ممکن ارجاع شوند.

اما اگر به هر دلیلی کودک مبتلا به دنیا بیاید همزمان مراجعه زودهنگام (در ۳-۲ ماهگی) به پزشک متخصص هموگلوبینوپاتی بسیار با اهمیت است تا از دسترسی به موقع به خدمات پزشکی شامل درمان پروفیلاکتیک (در بیماری سیکل سل) و برنامه درمان مناسب (در تالاسمی ماذور) برخوردار شوند. آموزش برای بیماران و والدین باید انجام شود از جمله روش‌های تشخیص زودرس بیماری و درمان علائم اولیه بیماری ضروری است.

از این لحظه به بعد پرستار نقش مهمی را در فراهم‌سازی درمان مناسب و حمایت‌های لازم در طول زندگی بیمار و خانواده‌اش، کمک به وی و پایش بیماری ایفا می‌کند.

Translated by:

Neda Jalilian:

BSc, Kharazmi University –Tehran-Iran

Amin Koupaei:

M.A; English Translation

BSPH; Tehran University of Medical Science

Under the supervision of:

Azita Azarkeivan, MD:

Pediatric Hematology Oncology, Associated professor,

Blood Transfusion Research center, High Institute for Research and Education in

Transfusion Medicine, Thalassemia Clinic, Tehran, Iran

Authors:

Edith Aimiuwu (Authors' Coordinator)

Haemoglobinopathy Clinical Nurse Specialist, Paediatric Outpatient, Whittington Hospital

NHS Trust UK

Aldine Thomas

Clinical Nurse Specialist Haemoglobinopathies (adults), Barts and The London NHS Trust, Royal London Hospital UK

Naseer Roheemun

Haemoglobinopathy Specialist Nurse, George Marsh Centre UK

Therese Khairallah, Rn, Bsc, Thalassaemia Unit, Chronic Care Centre, Lebanon

Najat Ajami Nacouzi, Rn Thalassaemia Unit, Chronic Care Centre, Lebanon

Antonia Georgiou, Nurse, Nicosia Thalassaemia Centre, Cyprus

Christina Papadopoulou, Nurse, Nicosia Thalassaemia Centre, Cyprus

Reviewer:

Androulla Eleftheriou, PhD, Executive Director, Thalassaemia International Federation, Director of Cyprus Thalassaemia WHO Collaborating Centre

Acknowledgements:

Michael Angastiniotis, MD, Consultant, Paediatrician, Ex. Director of Paediatric Department

of Archbishop Makarios III Hospital, Ministry of Health, Cyprus, Thalassaemia Centre and Medical Advisor of Thalassaemia International Federation, Nicosia.

Theopisti Loizou, Senior Nurse, Rn, Nicosia Thalassaemia Centre

همه‌آنون نیازمندی را نهایت همیم!

www.cffsd.org
cffsd@ymail.com

شماره حساب

۱۱۰۱۰۳۴۳۴۰۰۰

بانک ملی ایران | شعبه اسکان

تلفن‌گویا

۲۲۷۸۳۴۶۰

