كيف يتم علاج بيتا ثلاسيميا (أنيميا البحر الأبيض المتوسط)؟

بيتا ثلاسيميا الكبرى ، هي النوع الأشد من المرض
مؤسسة سنلاب الهندية
(Sankalp India Foundation)

أسس السيطرة على المرض

بيتا ثلاسيميا (أنيميا البحر الأبيض المتوسط) هي اضطراب دم وراثي يتميز بانخفاض مستويات الهيموجلوبين الوظيفي، وهو بروتين موجود في خلايا الدم الحمراء، يمكنها من حمل وتوصيل الاوكسجين في جميع أنحاء الجسم. بيتا ثلاسيميا فيها ثلاثة أشكال رئيسية - ثانوية ومتوسطة وكبيرة ، وهي تشير إلى شدة المرض.

الأفراد المصابون بيتا ثلاسيميا الصغرى ، والمعروفين أيضًا باسم حاملي الثلاسيميا أو لديهم سمة الثلاسيميا ، لا تظهر عليهم عادة أي أعراض وغالبًا ما يكونون غير مدركين أنهم مصابون بهذه الحالة.

تتنوع أعراض بيتا ثلاسيميا الوسطى بشكل كبير وتندرج شدتها في النطاق الواسع بين طرفي الشكل الرئيسي والثانوي. الأفراد المصابون بالثلاسيميا الكبرى لديهم الصورة الاشد من المرضوغالبًا ما يحتاجون إلى عمليات نقل دم منتظمة ، وعلاج باستخلاب الحديد ، ورعاية طبية مستمرة مدى الحياة.

أهم جوانب علاج الثلاسيميا

ان أهم عناصر نجاح السيطرة على مرض الثلاسيميا هو التزام المريض بالعلاج. لا يمكن أن ينجح أي مخطط لنقل الدم والاستخلاب (نزع الحديد) ، ما لم يتبعه المريض بشكل صحيح.

أدى التقدم في العلاج على مدى العقود الماضية إلى تحويل مرض الثلاسيميا إلى مرض مزمن في ظل توقعات كبيرة تبشر المرضى بالحصول على عناية ملائمة.

ومع ذلك ، إذا تركت الثلاسيميا دون علاج أو لم تتم معالجتها على النحو الأمثل ، فسوف تؤدي إلى العديد من المضاعفات ، بما في ذلك الموت في سن مبكرة. يعتبر فشل القلب وتليف الكبد والسكري مجرد أمثلة على العديد من المضاعفات الخطيرة التي يمكن أن تظهر في المرضى الذين تلقوا علاج ورعاية دون المستوى.

غالبًا ما يكون الدعم النفسي الاجتماعي من قبل أسرة المريض وبيئة المجتمع أمرًا بالغ الأهمية لتحقيق الالتزام المناسب

لمزيد من المعلومات يمكنك زيارة
www.thalassaemia.org.cy

THALASSAEMIA INTERNATIONAL FEDERATION

© THALASSAEMIA INTERNATIONAL FEDERATION 2022
ALL RIGHTS RESERVED.

Thalassaemia International Federation
31 Ifigenias Street, 3rd Floor, 2007 Strovolos, Nicosia Cyprus
P.O. Box 28807, 2083 Strovolos, Nicosia Cyprus
Tel: +357 22 319 129 • Fax: +357 22 314 552
E-mail: thalassaemia@cytanet.com.cy
Website: http://thalassaemia.org.cy

تمت الترجمة بالتعاون مع الجمعية السعودية الاهلية لأصدقاء مرضى الثلاسيميا والانيميا المنجلية

الرعاية متعدد التخصصات والأغراض

يتطلب العلاج المناسب للثلاسيميا التعاون والعمل الجماعي من مختلف المتخصصين في الرعاية الصحية. يجب على المريض زيارة العديد من الأخصائيين الطبيين من أجل المتابعة السليمة والمنتظمة للحفاظ على صحته المتأثرة بالمرض ، بما في ذلك أطباء القلب وأطباء الغدد الصماء والكبد وغيرهم.

غالبًا ما يمثل علماء النفس عضوية مهمة في الفريق ، حيث يتعين على المرضى مواجهة تحديات مختلفة فيما يتعلق بالسيطرة على المرض وعلاجه على مدى فترات مختلفة من حياتهم. ومن الناحية المثالية ، غالبًا ما يجتمع أعضاء هذا الفريق متعدد التخصصات لمناقشة أفضل الممارسات للسيطرة على معاناة مرضاهم والتعاون بشأنها

يتم حاليًا اتباع ثلاثة أنواع مختلفة من الأدوية لإزالة الحديد ، اثنان منها يعطى عن طريق الفم والآخر عن طريق الحقن.

علاج ديسفيريوكسامين هو العلاج الذي ينزع الحديد الزائد من الجسم ويتم إعطاؤه عادة عن طريق الحقن تحت الجلد. يتم وضع إبرة صغيرة في بطن المريض أو في أي مكان آخر ويتم إعطاء الدواء من خلال حقنة تم تعديلها لمضخة أو عبر بالون صغيرة على مدى عدة ساعات في اليوم.تستخدم كل من علاجات دفراسيروكس ودفريبرون كأدوية لنزع الحديد الزائد ويتم تناولها عن طريق الفم.

يمكن استخدام أي من هذه الأدوية أو مزيج منها.

يتم تحديد اختيار الخالب (نازع الحديد) والجرعة وتكرار منح الجرعة من قبل الطبيب المعالج اعتمادًا على العديد من العوامل التي لها علاقة باحتياجات المريض، مثل تكرار عمليات نقل الدم وكمية الحديد في جسم المريض ونمط حياة المريض فضلا عن توافر وتكلفة كل خالب في البلد الذي يعيش فيه المريض.

نزع الحديد من الجسم

الركيزة الأساسية الثانية في السيطرة على مرض الثلاسيميا هي العلاج بالاستخلاب ، والذي يهدف إلى إزالة الحديد الزائد من الجسم.

نتيجة لعمليات نقل الدم ، يتراكم الحديد الموجود في خلايا الدم الحمراء تدريجيًا في الجسم. كلما زاد تراكم الحديد ، زادت سميته للعديد من الأعضاء الحيوية ، مثل القلب والكبد والغدد الصماء وغيرها.

يحتاج المرضى المصابون بيتا ثلاسيميا الكبرى إلى علاج بنزع الحديد مدى الحياة بدءا من الطفولة المبكرة وعلى أساس يومي كما هو معتاد

حقائق فورية عن السيطرة على مرض الثلاسيميا:

المصدر: المراجعة العالمية للثلاسيميا، منشورات الاتحاد العالمي للثلاسيميا (2021م)

أقل من 5٪ من مرضى الثلاسيميا بيتا في جميع أنحاء العالم يمكنهم الوصول إلى الرعاية متعددة التخصصات والمراكز المرجعية.

في أكثر من 90٪ من البلدان التي ينتشر فيها المرض بدرجة متوسطة وعالية ، يتعين على المرضى الحصول على المبالغ التي يدفعها طرف ثالث بغرض العلاج (وربما تسدد أو لا تسدد) لكي يلتحق بمراكز الرعاية الصحية اللازمة.

يعاني أكثر من 75٪ من مرضى الثلاسيميا في البلدان منخفضة ومتوسطة الدخل من نقص الدم

تم الإبلاغ عن أن التحكم في مقدار الحديد كان دون المستوى في أكثر من 80٪ من المرضى المصابين بالثلاسيميا بيتا في البلدان منخفضة ومتوسطة الدخل.

مريض صغير مصاب بالثلاسيميا يتلقى نقل دم
المصدر: جمعية المصطفى الخيرية
(Al-Mustafa Welfare Society)

نقل الدم

إن أهم عنصر في السيطرة على بيتا الثلاسيميا هو عمليات نقل الدم. بالنظر إلى أن جسم المريض لا يستطيع إنتاج ما يكفي من خلايا الدم الحمراء السليمة ، يجب أن يتلقى المريض دمًا يتبرع به أفراد أصحاء بشكل منتظم.

ان تكرار عمليات نقل الدم وكمية الدم المتلقاة في كل مرة ، أي خطة نقل الدم ، يتم تحديدها من قبل الطبيب المعالج. يتم إجراء عمليات نقل الدم في المستشفيات أو مراكز الرعاية الصحية الأخرى (مثل مراكز العلاج / العيادات) ، تحت إشراف عاملين مدربين تدريباً جيداً (اطباء وممرضين)

المرضى الذين يتلقون عمليات نقل دم منتظمة طوال حياتهم ويستهلون عمليات نقل الدم خلال الأشهر الأولى من الحياة يعانون من الثلاسيميا المعتمدة على نقل الدم ، في حين أن المرضى الذين يتلقون عمليات نقل الدم من حين لآخر وعادة في سن أكبر يعانون من الثلاسيميا غير المعتمدة على نقل الدم . يتلقى مرضى الثلاسيميا المعتمدة على نقل الدم عادة كيسين دم أو أكثر خلال كل 2-5 أسابيع. يختلف تكرار عمليات نقل الدم لمرضى اختلافًا كبيرًا.