



دانشگاه علوم پزشکی خدمات بهداشتی درمانی شیراز

بیمارستان دکتر پیروز لاهیجان

کتابچه راهنمای مددجویان تالاسمی



تهیه و تنظیم: واحد آموزش سلامت بیمارستان دکتر پیروز

با همکاری پرستاران بخش تالاسمی

۱۴۰۳

به نام خدا

مددجوی گرامی این مجموعه جهت راهنمایی شما توسط واحد آموزش سلامت بیمارستان دکتر پیروز لاهیجان تهیه شده است و شامل اطلاعات زیر می باشد:

آشنایی با بخش تالاسمی و مقررات بخش

تالاسمی چیست؟

نشانه های تالاسمی چیست؟

درمان تالاسمی چیست؟

پیشگیری

کم خونی فقر آهن چیست؟

توصیه های تغذیه ای برای پیشگیری از کمبود آهن شامل موارد زیر می باشد.

فاوایسم چیست؟

آشنایی با داروهای مصرفی و عوارض آن ، در بیماران تالاسمی

آشنایی با بخش تالاسمی و مقررات بخش

واحد تالاسمی مرکز بیماری های غیرواگیر از بیمارستان ۲۲آبان سابق در سال ۱۳۹۷ به بیمارستان سیدالشهداء انتقال داده شد، هم اکنون نیز تحت نظر بیمارستان دکتر پیروز لاهیجان به ارائه خدمت به مددجویان تالاسمی شهرستان لاهیجان می پردازد.

آدرس: کیلان، لاهیجان، بازکیاکوراب.

شماره تلفن: ۰۱۳۴۲۲۹۲۰۳۲

رئیس بخش: آقای دکتر اسماعیل علی پور

سرپرستار: خانم آذر قربان پور. جهت تماس با سرپرستار در ساعات اداری با شماره بخش تماس بگیرید.

مددجویان گرامی مقررات ذیل جهت رفاه حال شما و تمامی مراجعه کنندگان تدوین شده است، لطفا رعایت فرمایید:

❖ مددجو موظف است فقط طبق برنامه داده شده جهت تزریق خون مراجعه نماید، در صورت مراجعه غیر از برنامه تعیین شده از پذیرش مددجو معذوریم.

❖ جهت رعایت اصول کنترل عفونت از آوردن همراه داخل سالن تالاسمی پرهیزید.

❖ تعیین تخت شما براساس برنامه ریزی و اولویت بخش و شرایط بیماران انجام میشود. لطفا از اصرار برای خوابیدن روی تختهای خاص پرهیز کنید.

❖ لیست تمام داروهای خود را جهت وارد کردن در پرونده به پرستار خود تحویل دهید.

- ❖ زباله های غیرعفونی و معمولی خود را در سطل های آبی با کیسه زباله مسکی و زباله عفونی مانند گاز آغشته به خون را در سطل زرد رنگ بیاندازید.
- ❖ در صورتی که دارویی جهت تزریق دارید به پرستار خود اعلام کنید.
- ❖ تمام برنامه ها شامل ویزیت پزشک، برنامه های تفریحی و درمانی خود را طبق برنامه تالاسمی تنظیم نمایید. جابه جایی روز یا زمان تزریق خون امکان پذیر نمی باشد، مگر با هماهنگی و اطلاع قبلی.
- ❖ در صورتی که به صورت اورژانسی نیاز به خدمات درمانی پیدا کردید (مانند تنگی نفس، نوسان فشار خون، تب و...) به بخش اورژانسی بیمارستان پیروز مراجعه کنید.
- ❖ در صورتیکه به دلایل پزشکی، تفریحی و غیره به شهر دیگری رفته اید، به یاد داشته باشید از قبل به بخش اعلام کنید.
- ❖ بیمه و هزینه همودیالیز: انجام خدمت تزریق خون برای مددجویان رایگان می باشد. به واحد بیمه واقع در بیمارستان پیروز مراجعه کرده و تحت پوشش بیمه درمانی بیماران خاص قرار میگیرید.

تالاسمی چیست؟

تالاسمی یک بیماری ارثی است بدن بیمار مبتلا به تالاسمی نمی تواند به اندازه کافی هموگلوبین (رنگدانه موجود در سلول های قرمز خون) تولید کند. اگر هر دو والدین زن معیوب را داشته باشند به صورت مازور (شدید) و اگر یکی از والدین فقط زن معیوب داشته باشد به صورت خفیف یعنی مینور ظاهر می شود.

دو نوع اصلی تالاسمی عبارتست:

• تالاسمی آلفا

• تالاسمی بتا

شایعترین نوع تالاسمی، تالاسمی بتا است که به ۳ شکل دیده میشود:

• تالاسمی مینور

• تالاسمی حد واسط

• تالاسمی مازور

تالاسمی مینور: در عملکرد گلبول قرمز اختلالی وارد نمیشود و ظاهر فرد مبتلا عادی است.

تالاسمی حد واسط: کم خونی متوسط تا شدید در فرد مبتلا ایجاد شده و منجر به تغییر شکل در ظاهر فرد بیمار به صورت تغییر شکل در استخوان و بزرگی طحال می شود و در موارد کم خونی شدید منجر به تزریق خون متناوب در فرد مبتلا میشود.

تالاسمی مازور: اگر پدر و مادر هر دو مبتلا به تالاسمی مینور باشند در هر بارداری ۲۵ درصد احتمال دارد که هر دو زن ناسالم به کودک به ارث برسد و فرزند آنها مبتلا به بیماری تالاسمی مازور شود.

نشانه های تالاسمی چیست؟

افزایش حجم شدید مغز استخوان به خصوص در استخوان های صورت و جمجمه چهره خاص افراد تالاسمی را ایجاد می کند. اختلال رشد در بچه های بزرگتر رنگ پریدگی زردی بزرگی کبد و طحال. در سنین بالاتر گاهی طحال به حدی بزرگ می شود که باعث تخریب بیشتر گلبول های قرمز می شود.

درمان تالاسمی چیست؟

بیماران تالاسمی نیازمند تزریق خون می باشند. هدف از تزریق خون مکرر برای حفظ هموگلوبین بیمار در سطح بالای ۱۰ است. آهن اضافی مشکلات فراوانی را برای آنان به همراه دارد که در صورت عدم درمان مناسب با داروی چنگک کننده این مشکلات به صورت دیابت بیماری قلبی کاهش رشد تاخیر در بلوغ و... بروز می نماید. اقدام مهم پایین آوردن آهن خون می باشد و آمپول دسفرال هم دشمن آهن است در دسترس ترین و کم عارضه ترین چنگک کننده دفروکسامین با نام تجاری دسفرال است. به دلیل نیمه عمر کوتاه و دفع سریع این دارو از ادرار بیماران باید دارو را به وسیله پمپ های مخصوص در مدت ۸ ساعت مصرف کنند که این روش مصرف دارو رنج آور است. پمپ دسفرال دستگاهی است که به طور اتوماتیکی در مدت ۸ الی ۱۲ ساعت آمپول را در زیر پوست ناحیه شکم و یا عضلات بازوی بیمار تزریق می کند و دارو در در بدن با آهن تجمع یافته ترکیب و سپس به وسیله ادرار رفع می شود.

تالاسمی شدید و درمان نشده همیشه باعث مرگ در دوران کودکی می شود. در صورت تزریق مکرر خون و حفظ سطح مناسبی از خون می تواند طول عمر را افزایش داد و تا حد زیادی مانع از تغییرات استخوانی و اختلال رشد گردید.

پیشگیری

چگونه می توان از تولد فرزند مبتلا به تالاسمی جلوگیری کرد؟

اگر تصمیم دارید صاحب فرزند شوید به یکی از مراکز بهداشتی درمانی که این منظور وجود دارد مراجعه نموده و درخواست انجام یک آزمایش خون کنید هزینه این آزمایش بسیار ناچیز و حدود ۲۰ دقیقه وقت شما را می گیرد امروز تشخیص قبل از تولد این بیماری زمانی که جنین تنها ۸ هفته سن دارد امکان پذیر است اما فراموش نکنید هزینه این آزمایشات در مقابل آزمایش مربوط به تشخیص ناقلا ن بسیار گران خواهد بود.

کسانی که در ایران تالاسمی با خود دارند به چهار گروه تقسیم می شوند: گروه اول مبتلایانی که دسترسی به امکانات پزشکی و درمانی ندارند و از درمان صحیح یعنی تزریق خون و دسفرال محروم میباشند. گروه دوم بیمارانی که بیماریشان تشخیص داده می شود و خون تزریق می نمایند اما دسفرال و سایر اقدامات درمانی استفاده نمی کنند. گروه سوم کسانی که بیماریشان به موقع تشخیص داد می شود تزریق مناسب خون همراه با روش های جانبی را به موقع دریافت می دارند و طول عمر قابل ملاحظه ای خواهند داشت. گروه چهارم بیمارانی دسترسی به پیوند مغز استخوان داشته اند احتمال بهبودی؛ آنان تا

حدود زیادی میسر می باشد. امید است با اتکا به خداوند تبارک و تعالی در آینده ای نه چندان دور در اثر پیشرفتهای علمی تالاسمی هم مانند بیماری های شایع دوران گذشته ریشه کن شود.



کم خونی فقر آهن چیست؟

کمبود آهن شایعترین نوع کم خونی بوده که گلبول قرمز خون سالم و کافی برای رساندن اکسیژن به سایر بافت های بدن وجود ندارد و علت اصلی آن مقدار ناچیز آهن در غذا یا نبود جذب گوارشی آن برای جبران آهن از دست رفته در عادت ماهانه یا بیماری است.

علائم کم خونی فقر آهن چیست؟

رنگ پریدگی دایمی زبان و مخاط داخل پلک و چشم و لب ها و کمرنگ شدن خطوط کف دست و احساس ضعف و خستگی و سیاهی رفتن چشم و بی تفاوتی و سرگیجه و سردرد و بی اشتها و حالت تهوع و خواب رفتن و سوزن سوزن

شدن دست ها و پاها و تمایل به خوردن موادی مثل خاک و یا یخ در افراد مبتلا به کم خونی فقر آهن دیده می شود . در موارد کم خونی فقر آهن شدید یا تنگی نفس و طپش قلب و ورم قوزک پا و قاشقی شدن ناخن ها همراه است.

علل بروز کم خونی فقر آهن چیست؟

"کمبود دریافت آهن از منابع غذایی روزانه

"افزایش نیاز به آهن:در دوران کودکی

بارداری مکرر به ویژه در کودکان

آلودگی های انگلی به ویژه در کودکان

قاعدگی و یا خونریزی گوارشی

عوارض کم خونی فقر آهن چیست؟

اثرات نامطلوب فقر آهن در دوران جنینی و ۲سال اول زندگی کودک بر رشد و تکامل مغزی غیر قابل جبران است.اگر چه کمبود آهن می تواند در تمام مراحل زندگی سبب کاهش قدرت ادراک و یادگیری گردد ولی اثرات نامطلوب کم خونی در دوران شیر خواری و اوایل کودکی غیر قابل جبران است.در کودکان مبتلا به کم خونی فقر آهن میزان ابتلا به بیماری عفونی بیشتر است زیرا سیستم ایمنی آنها قادر به مبارزه موثر با عوامل بیماریزا نیست.



توصیه های تغذیه ای برای پیشگیری از کمبود آهن شامل موارد زیر می

باشد:

۱- استفاده از منابع غذایی آهن مانند انواع (گوشت قرمز، مرغ و ماهی) در برنامه های غذایی کودکان، نوجوان و مادران باردار که نیاز بیشتری به آهن دارند.

۲- استفاده از منابع غذایی حاوی ویتامین ث در هر وعده غذایی برای جذب بهتر آهن (مثل سبزی خوردن و سالاد شامل گوجه فرنگی، کلم، فلفل سبز و لیموترش)

۳- پرهیز از مصرف چای یا قهوه همراه یا بلافاصله بعد از غذا. حداقل یک ساعت قبل از غذا و یک الی دو ساعت پس از غذا.

۴- مصرف روزانه یک قرص آهن (فروسولفات) از پایان ماه ۴ بارداری تا ۳ ماه پس از زایمان در زنان باردار.

۵- مصرف قطره آهن همراه با شروع تغذیه تکمیلی از پایان ۶ ماهگی تا پایان ۳ سالگی در کودکان به میزان روزانه ۱۵ قطره.

۶- غذاهایی که حاوی آهن فراوان هستند: انواع گوشت ها . جگر. غلات . حبوبات. سبزی های تازه (جعفری. برگ های تیره رنگ . کاهو . برگ چغندر) زرده تخم مرغ . انواع خشکبار (توت خشک . انجیر خشک . کشمش . خرما...) و مغزها (پسته . بادام . گردو و فندق) آهن موجود در مواد غذایی گیاهی از قابلیت جذب کم برخوردار است و جذب آن کاملا تحت تاثیر افزایش دهنده های جذب آهن (ویتامین ث) موجود در میوه ها و سبزیها می باشد.

فاویسم چیست؟

بیماری است که به خاطر کمبود ماده ای در گلبول های قرمز خون و به دنبال تماس کودک با پاره ای مواد یا داروها ممکن است بروز کند و از راه خوردن . بوییدن و یا حتی مالیده شدن برخی مواد به پوست بدن نشانه های فاویسم ظاهر می شوند و همزمان با فصل عرضه باقلای سبز در افرادی که زمینه مساعد این بیماری را دارند شیوع می یابد.



علائم فاویسم

بروز کم خونی به طور ناگهانی پوست زرد رنگ ادرار تیره رنگ چشم های سفید یا زرد رنگ احساس خستگی و کم آوردن نفس.

در دوره نوزادی زردی شدید و کم خونی معمولاً تنها نشانه های این عارضه است که ممکن است منجر به تعویض خون نوزاد شود اما در سنین بالاتر از چند ساعت تا یکی دو روز پس از تماس کودک رنگ پریده و کمی زرد می شود و به دنبال آن ممکن است تب یا استفراغ نیز داشته باشد در این هنگام است که ادرار وی نیز به رنگ چای در می آید اگر چه ممکن است این نشانه ها به طور خفیف هم ظاهر شوند اما گاهی چنان شدیدند که کودک نیازمند درمانی جدی و فوری دریافت خون خواهد بود.

پیشگیری از فاویسم

اگر مادری هستید که به کودک شیر می دهید هرگز باقلا نخور و عدم مصرف سبزیجات به میزان زیاد عدم استفاده از نفتالین و حشره کش در محیطی که فرد زندگی می کند. عدم استفاده کودک و مادر شیرده از آسپرین و مصرف استامینوفن بدون تجویز پزشک.

توصیه های مهم

فرد فاویسمی نمی تواند و نباید خون خود را به دیگران اهدا کند و در صورت مشاهده نشانه ها رنگ پریدگی شدید همراه تب و استفراغ و تغییر رنگ ادرار

در کودک فوراً پزشک را خبر کرده و به بیمارستان مراجعه کند. بهتر است پس از گذشت چهار ماه آزمایش تشخیص فاویسم مجدداً از کودک انجام شود. با وجودی که فاویسم معمولاً تا ده سالگی به صورت حاد عمل می‌کند ولی فرد مبتلا باید موارد پیشگیری را رعایت نماید و گاهی در سن ۳۰ تا ۴۰ سالگی نیز تشخیص داده می‌شود بهتر است برای دیگر فرزندان خود نیز آزمایش تشخیص فاویسم را انجام دهید.

تشخیص فاویسم

تشخیص با اندازه گیری سطح آنزیم گلوکز ۶ فسفات دهیدروژناز در گلبول های قرمز است.

درمان فاویسم

مصرف آنتی بیوتیک طبق دستور پزشک تزریق خون در موارد خطرناک

درمانهای خانگی شامل:

۱- استراحت و خواب کافی داشته باشید

۲- مقدار زیادی مایعات بنوشد

آیا می دانید چه غذاهایی حاوی آهن کمتری می باشند؟

مصرف پروتئین گیاهی یا قسمتهایی از سفیده تخم مرغ حاوی آهن کمتری است.

مصرف شیر و ماست و پنیر و خامه که حاوی کلسیم می باشد.

استفاده از شیر و ماست در طبخ غذا

آهن غیر هم چیست؟

جذب آهن غیر هم بسیار کمتر از جذب آهن هم است. ۳ تا ۸ درصد. جذب آهن

غیر هم به راحتی تحت تاثیر سایر غذاها قرار دارد.

آیا می دانید چه غذاهایی حاوی آهن غیر هم هستند؟

تخم مرغ و شکلات و غلات و حبوبات و سبزی و میوه ها

میوه های خشک مثل کشمش و برکه هلو و آلو و انجیر خشک

سیب زمینی و هویج



چه غذاهایی جذب آهن را افزایش می دهند؟

مواد غذایی حاوی آهن ویتامین C مانند میوه ها و سبزیجات اما سبزیجات پخته شده حاوی ویتامین C کمتری می باشند.

گوشت قرمز و گوشت پرندگان و ماهی و سایر غذاهای دریایی

این گروه از مواد غذایی نه تنها حاوی مقدار زیادی آهن از نوع هم می باشند بلکه باعث افزایش جذب آهن غیر هم از سایر غذاها نیز میشوند.

ترشی ها مثل سرکه جذب آهن غیر هم را کاهش می دهند.

غلات سبوس دار مثل سبوس گندم و جو دوسر و برنج . حبوباتی مثل سویا و لوبیا و عدس و نخود باعث کاهش جذب آهن غیر هم می شوند.

آشنایی با داروهای مصرفی و عوارض آن ، در بیماران تالاسمی

آمپول دسفرال {دسفوناک}

آهن زدایی که از راه ادرار دفع می شود و از طریق پمپ دسفرال در مدت ۸ ساعت استفاده می گردد. بطور اتوماتیک در مدت ۸ تا ۱۲ ساعت در زیر پوست ناحیه شکم و یا عضلات بازوی بیمار تزریق می شود.

قرص دفرویرون {L1}

آهن زدایی خوراکی است.

قرص نانوجید یا جید نیو

از آهن زدهایی است که به تازگی مورد استفاده بیماران تالاسمی قرار می گیرد.

منابع

بسته جامع خدمات درمانی بیماران تالاسمی - وزارت بهداشت و درمان و
آموزش پزشکی

کتاب جامع تالاسمی - تألیف دکتر حسن ابوالقاسمی

واحد آموزش سلامت بیمارستان دکتر پیروز لاهیجان

زمستان یک هزار و چهارصد و سه