



تيف چه کاری انجام می دهد؟

فدراسیون بین المللی تالاسمی (TIF) یک سازمان غیر انتفاعی و غیردولتی است که نمایندگی بیش از ۲۳۰ انجمن ملی تالاسمی از ۶۲ کشور در سراسر جهان را به عهده دارد و این نهاد از دسترسی برابر همه بیماران مبتلا به تالاسمی به مراقبت های بهداشتی، اجتماعی و سایر امور درمانی در چارچوب مراقبت های بهداشتی بیمار محور، حمایت می کند.

این فدراسیون از سال ۱۹۹۶ روابط رسمی با سازمان بهداشت جهانی (WHO) داشته، از سال ۲۰۱۷ جایگاه مشورتی ویژه با شورای اقتصادی و اجتماعی سازمان ملل متحد (ECOSOC) کسب نموده و از سال ۲۰۱۸ بطور رسمی با کمیسیون اروپا همکاری می کند.

برنامه آموزشی جامع این نهاد شامل مجموعه فراگیر از نشریات تحسین شده بین المللی و همچنین رویدادها، کنفرانس ها، کارگاه های آموزشی، کمک هزینه تحصیلی و غیره با هدف ارائه فرصت های آموزشی طولانی مدت برای متخصصان سلامت، بیماران و خانواده های آنها، افزایش آگاهی در مورد تالاسمی در بین سیاست گذاران و جامعه به طور گسترده، و توسعه برنامه های مؤثر و ویژه برای پیشگیری، کنترل و مدیریت بالینی بیماری تالاسمی در سیستم های ملی و مراقبت های بهداشتی بر اساس الگوهای جهانی می باشد.



بنیاد امور بیماری های خاص

E-mail: info@cffsd.org
Web: www.cffsd.org



THALASSAEMIA
INTERNATIONAL
FEDERATION

E-mail: thalassaemia@cytanet.com.cy

1



تالاسمی چیست؟

تالاسمی یک گروه از اختلالات ژنتیکی است که بر تولید هموگلوبین، مولکول پروتئینی در گلبول های قرمز خون که آنها را قادر به حمل اکسیژن از ریه ها به سراسر بدن می نماید، تأثیر می گذارد. این اختلال سبب کمبود گلبول های قرمز با کارایی مناسب و پایین آمدن سطح اکسیژن در جریان خون می شود که بسته به نوع و شدت بیماری سبب بروز انواع مشکلات سلامتی می شود.

دو نوع اصلی تالاسمی وجود دارد:

- **آلفا تالاسمی**، زمانی رخ می دهد که یک ژن یا ژن های مرتبط با پروتئین آلفا-گلوبین، از بین رفته یا دستخوش تغییر (جهش) گردند.
- **بتا تالاسمی**، زمانی رخ می دهد که نقص های ژنی مشابه بر تولید پروتئین بتا-گلوبین تأثیر گذارد.

این پمفلت بر روی بتا تالاسمی تمرکز دارد که به دو شکل اصلی تالاسمی ماژور و تالاسمی مینور طبقه بندی می شود. به ارث بردن ژن معیوب از هر دو والد باعث تالاسمی ماژور می شود در حالیکه به ارث بردن آن از یکی از والدین فقط باعث بروز تالاسمی مینور می شود. افراد مبتلا به تالاسمی مینور که به عنوان افراد واجد ویژگی تالاسمی یا ناقلان تالاسمی نیز شناخته می شوند، دارای ژن بتا تالاسمی هستند، اما بیمار نبوده و در نتیجه عموماً سالم و بدون تظاهرات بیماری هستند.

برعکس، افراد مبتلا به بتا تالاسمی ماژور از کم خونی شدید و تهدید کننده زندگی رنج می برند و معمولاً نتیجه عدم درمان این افراد رشد ضعیف، مشکلات جدی سلامتی و کم شدن طول عمر خواهد بود.

برای بیمار تالاسمی درمان نشده چه اتفاقی می افتد؟

بیمارانی که تحت درمان مناسب قرار می گیرند از کیفیت زندگی بسیار خوبی برخوردار هستند و امید به زندگی آنها تفاوت چندانی با جمعیت عمومی ندارد.

با این حال، زمانی که تالاسمی به درستی درمان نشود، می تواند عوارض تهدید کننده ای بر سلامت فرد مبتلا داشته باشد و حتی منجر به مرگ زودرس شود. عملکرد چندین اندام می تواند به طور قابل توجهی تحت تأثیر قرار گیرد، به عنوان مثال سبب نارسایی قلبی، سیروز کبدی، دیابت و سایر بیماری های جدی سلامتی شود.

واقعینهای سریع درباره تالاسمی

۸۰٪ درصد بیماران مبتلا به تالاسمی در کشورهای کم درآمد و متوسط زندگی می کنند.

از هر ۱۰ نفر ۸ نفر از ناقل تالاسمی بودن خویششان اطلاع ندارند.

در اکثر کشورهایی که شیوع بیماری متوسط و بالا دارند بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور به سن ۲۰ سالگی نمیرسند. طول عمر کوتاه نتیجه مراقبت های کمتر از حد مطلوب در این کشورها است.

درمان تالاسمی شامل چه مواردی است؟

بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور یا شدید باید در طول زندگی خود به طور منظم و در فواصل زمانی معین، معمولاً هر ۲ تا ۵ هفته یکبار، خون تزریق نمایند. این نوع بیماری تالاسمی، تالاسمی وابسته به تزریق خون نامیده می شود. هنگامی که بیماران گاهی، در شرایط خاص و یا برای دوره های زمانی معین نیاز به تزریق خون داشته باشند، نوع بیماری آنها تالاسمی غیر وابسته به تزریق خون نامیده می شود.



به دلیل تزریق خون مکرر، ماده ای به نام آهن به تدریج در داخل بدن تجمع می یابد و برای بسیاری از اندام ها سمی می شود. در نتیجه، بیماران باید به طور منظم، معمولاً به صورت روزانه، داروهایی دریافت کنند که آهن را از بدن خارج می کنند و آهن زدا یا شلاته کننده آهن نامیده می شوند. این داروها ممکن است قرص هایی باشند که می توانند به صورت خوراکی مصرف شوند یا محلول های مایعی که باید در طی چند ساعت از طریق یک سوزن به شکم یا سایر قسمت های بدن تزریق شوند.

علاوه بر این، ارائه مراقبت های درمانی تخصصی دیگر، شامل همکاری بین رشته های تخصصی پزشکی و علمی، نظارت و درمان عوارض شایع مرتبط با این اختلال و در نتیجه تضمین بالاترین استاندارد رفاه بیماران ضروری است.



نشانه های تالاسمی چیست؟

اکثر افرادی که با تالاسمی متولد می شوند مشکلات سلامتی را تجربه می کنند که می تواند از چند ماه پس از تولد تا ۲ سال اول زندگی ظاهر شود. موارد با شدت کمتر ممکن است تا اواخر دوران کودکی یا حتی تا بزرگسالی عیان نباشد.

علائم تالاسمی می تواند متفاوت باشد. این علائم ممکن است شامل کم خونی شدید و سایر مشکلات سلامتی مانند:

- تاخیر در رشد فرد
- خستگی مفرط
- پوست زرد یا رنگ پریده (زردی)
- ادرار تیره
- ناهنجاری های استخوانی، به ویژه در چهره
- بزرگ شدن طحال، کبد یا قلب

چه عواملی سبب تالاسمی می شود و چه کسی بیشتر در معرض خطر است؟

تالاسمی یک بیماری ارثی است، به این معنی که از مشکلاتی در ساختار ژنتیکی ما و نه به دلیل تغذیه یا سایر عوامل محیطی، ایجاد می شود. به همین دلیل است که درصد بیماران و ناقلین بیماری در مناطق مختلف جهان متفاوت است.

تالاسمی می تواند افراد با هر ملیت و قومیتی را مبتلا کند. با این وجود، این بیماری به ویژه در افراد با اصالت مدیترانه ای و در سراسر منطقه وسیعی از هند، خاورمیانه، آسیای جنوب شرقی و آفریقا، شیوع دارد، در حالی که شیوع آن به طور ثابت در سراسر جهان به دلیل جابجایی جمعیت در پهنه گیتی و فقدان برنامه های پیشگیری موثر در حال افزایش است.

