

الله أكبر
محمد أكبر



مراقبت های پرستاری در بیماران تالاسمی

برنامه دوره‌ی مجازی آموزشی

هر سه شنبه یک آموزش

ویژه توانمند سازی مدیران و کادر
پرستاری دانشگاه



سه شنبه ۲۰ آبان ۱۴۰۴

ساعت ۸ الی ۹ صبح

آمنه داراب پور

سوپروایزر بالینی بیمارستان

امام جواد (ع) ناغان



دانشگاه علوم پزشکی
شهرکرد
اداره پرستاری

لینک وینار

<https://webinar1.skums.ac.ir/rooms/8mr-duo-ou6-uil>



Thalassemia ازدوواژه **thalassa** به معنی **دریا** و **Emia** به معنی **خون** است. اولین بار در سال ۱۹۲۵ میلادی توسط توماس کولی گزارش شد که با اسپلنومگالی و تغییرات استخوانی همراه بود و به دلیل شیوع زیاد این بیماری در اطراف دریای مدیترانه **تالاسمی** نام گذاری شد.

تالاسمی شایعترین بیماری ژنتیک میباشد که با داشتن بیش از ۲۰۰ جهش ژنی مختلف از ژنتیک نسبتا پیچیده ای برخوردار است. این بیماری از حالت کاملا بدون علامت تا وضعیتی بسیار شدید بروز میکند.



پراکندگی تالاسمی در جهان

✓ تالاسمی در تمام جهان و در میان همه نژادها وجود دارد.

✓ شیوع تالاسمی ، در مناطق زیر از جهان بیشتر است:

اطراف مدیترانه (یونان، قبرس و ایتالیا)

خاور میانه (ایران ، ترکیه و سوریه)

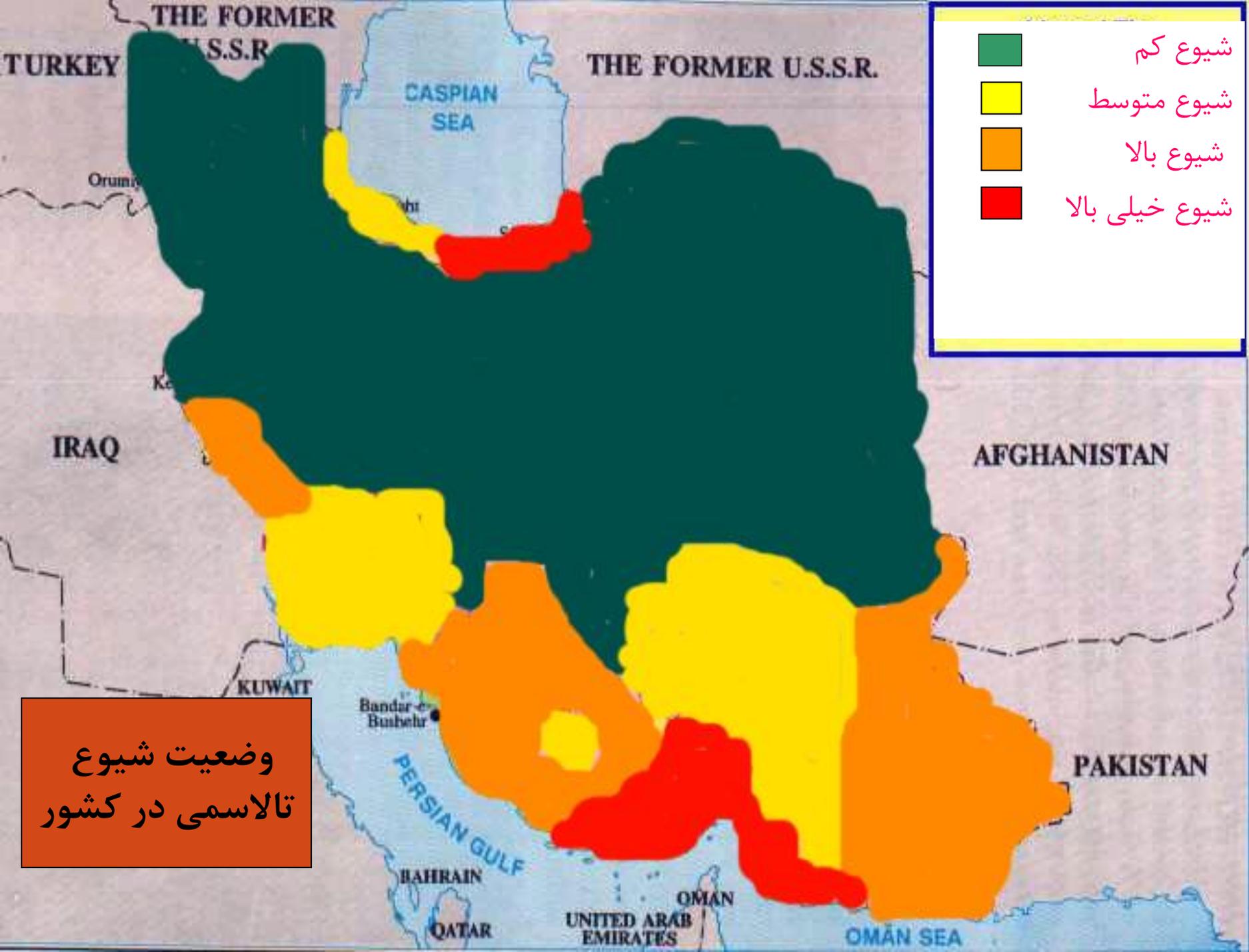
آسیا (هندوستان ، پاکستان و ناحیه جنوب شرقی)



کمر بند تالاسمی در جهان

پراکندگی تالاسمی در ایران

- شایع ترین نوع تالاسمی در ایران بتا بوده و نوع آلفا نادر است.
- پراکندگی ژن بیماری در مناطق مختلف کشور یکسان نیست ، در حاشیه دریای خزر (شمال کشور) و سواحل خلیج فارس و دریای عمان (جنوب کشور) شایع تر است.
- میزان شیوع تالاسمی مینور در استان های گیلان ، مازندران ، خوزستان ، بوشهر ، هرمزگان ، سیستان بلوچستان و کرمان حدود ۱۰٪
- استان فارس ۸ - ۱۰٪
- شیوع در بقیه نقاط کشور ۴ - ۸٪
- دلیل شیوع بالای بیماری در ایران در بعضی از اقوام ازدواج های درون گروهی و فامیلی است.



وضعیت شیوع
تالاسمی در کشور

انواع بیماری تالاسمی

- ژن مسئول ساخت زنجیره آلفا بر روی کروموزوم ۱۶ و ژن های مسئول ساخت زنجیره بتا بر روی کروموزوم ۱۱ قرار دارد.
- **تالاسمی آلفا**: نقص در ساخته شدن زنجیره آلفا می باشد.
- **تالاسمی بتا**: نقص در ساخته شدن زنجیره بتا می باشد.
- تالاسمی بتا ، شایعترین بیماری تک ژنی است که به روش اتوزومال مغلوب منتقل می گردد.
- فرم هموزیگوت ژن بتا تالاسمی ، بیمار تالاسمی و فرم هتروزیگوت آن ، ناقل صفت تالاسمی (تالاسمی مینور) خوانده می شود.
- الگوی انتقال در آلفا تالاسمی نیز به روش اتوزومال مغلوب است.
- در تالاسمی آلفا ، به دلیل دخالت چهار ژن سازنده زنجیره آلفا ، چهار فرم ممکن است دیده شود:

- ۱- بارت هموگلوبین (Bart Hb) یا هیدروپس فتالیس $--/--$
- ۲- هموگلوبین H $\alpha--/--$
- ۳- α -thalassemia trait یا ناقل تالاسمی $\alpha\alpha / --$ یا $\alpha-/\alpha-$
- ۴- α -thalassemia silent carrier یا ناقل خاموش $\alpha\alpha / \alpha-$

اشکال بالینی تالاسمی β

۱- تالاسمی ماژور

- ✓ شدیدترین فرم تالاسمی بتا بوده و با کم خونی شدید و تغییرات استخوانی وسیع بویژه در صورت همراه می باشد.
- ✓ در صورت عدم درمان ، به دلیل رسوب آهن در اعضای حیاتی بدن ، نارسایی قلبی و کبدی زودرس ، اختلالات غدد داخلی بویژه دیابت و .. سبب مرگ زود هنگام بیماران خواهد شد.
- ✓ تزریق مستمر و دائمی خون (هر ۲۰ روز یکبار) و مصرف داروهای دافع آهن ، مهمترین درمان این بیماری است.
- ✓ در برخی موارد ، پیوند مغز استخوان به درمان دائم این بیماری منجر گردیده است.

۲- تالاسمی اینترمیدیا

- ✓ فرم خفیف بیماری بتا تالاسمی بوده و با کم خونی خفیف تا متوسط و تغییرات استخوانی خفیف همراه است.
- ✓ تزریق خون گاه گاه (حداکثر چند بار در سال) و مصرف داروهای دافع آهن مهمترین درمان این بیماران است.

۳- بتا تالاسمی مینور

- ✓ فرم هتروزیگوت تالاسمی بتا که معمولاً بدون علامت بوده و یا با کم خونی خفیف همراه است.



علائم بیماری تالاسمی ماژور:

- ۱- خستگی
- ۲- رنگ پریدگی شدید
- ۳- اختلال رشد
- ۴- تغییرات استخوانی، بویژه جمجمه
- ۵- در صورت عدم درمان ، افت سطح هموگلوبین منجر به نارسایی قلبی و عوارض شدید مربوط به اندامهای حیاتی و مرگ در دهه اول زندگی میشود.

مراحل شناسایی تا تشخیص بیمار بتا تالاسمی ماژور:

۱ • علائم رنگ پریدگی ، کم خونی شدید، زردی و بزرگی طحال در بیمار ظاهر میشود.

۲ • در این مرحله پیشنهاد میشود سنجش و ارزیابی های زیر انجام شود:

- ۳ • معاینه فیزیکی و بررسی تاریخچه
- شمارش کامل خون و پلاکت
 - بررسی اسمیر خون محیطی

۴ • تشخیص تالاسمی ماژور براساس ارزیابی هموگلوبین

- ۵ • هموگلوبین سرم کمتر از هفت گرم بر دسی لیتر $Hb > 7 \text{ gr/dl}$
- هموگلوبین الکتروفورز

عوارض تالاسمی (ماژور و اینترمدیت)

- مشکلات غدد درون ریز شامل :

بلوغ دیررس ،اختلال رشد
دیابت

کم کاری غده تیروئید

کم کاری غده پاراتیروئید

عدم رشد و کم کاری غدد جنسی

پوکی استخوان

- اختلالات کبدی شامل:

سیروز

نارسایی کبد

- اختلالات قلبی شامل:

التهاب و عفونت پرده اطراف قلب

بی نظمی ضربان قلب

نارسایی دوطرفه بطنی

نارسایی احتقانی قلب

فشارخون بالای ریوی (در اینترمدیت

شایع تر است)

- بزرگ شدن طحال با احتمال

پرکاری طحال

جنبه های کلیدی مراقبت و درمان بیماران تالاسمی:

✓ تزریق خون جهت حفظ هموگلوبین بین ۹/۵ تا ۱۰ گرم بر دسی لیتر (بیماران به طور منظم هر دو تا چهار هفته به تزریق گلبولهای قرمز نیاز دارند)

✓ به منظور جلوگیری و یا کاهش ذخیره آهن اضافی در بدن ، درمان آهن زدایی صورت میگیرد.

✓ طحال برداری (در صورت نیاز)

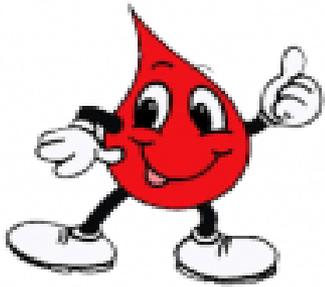
✓ پیوند مغز استخوان



تزریق خون:

- تزریق خون منظم، مؤثرترین روش رفع کم خونی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور است.
- چنانچه کم خونی به درستی درمان نشود، می تواند منجر به اختلال رشد، کمبود اکسیژن بافت، نارسایی احتقانی قلب و مرگ زودرس شود. تزریق خون صحیح باعث سرکوب تولید گلبولهای قرمز خون معیوب در مغز استخوان ، اجتناب از بزرگ شدن کبد و طحال و جلوگیری از عوارض دیگر مربوط به کم خونی شدید، مانند عفونت و بدشکلی استخوان می شود.

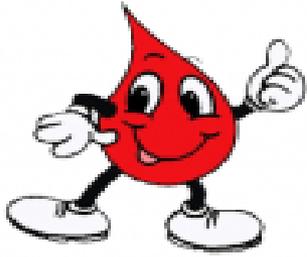




فیلتر کردن، طول عمر و مدت نگهداری خون:

برای جلوگیری از فعل و انفعالات گلبولهای سفید خون در بیمارانی که نیاز به تزریق خون مدام دارند، خون باید قبل از نگهداری فیلتر شود و در حد امکان تازه باشد ترجیحا بیش از ۱۰ روز از اهدا نگذشته باشد و در دمای ۴ درجه سانتیگراد نگهداری شود و هر لحظه دمای خون تزریقی باید به دقت بررسی و تحت نظارت قرار گیرد.





نقش پرستار در مراقبتهای پیش از تزریق خون:

- به بیمار و خانواده آنها که در حال تصمیم گیری جهت شروع تزریق خون هستند، توضیح و اطلاعات کافی داده شود. توضیح ساده و روشنی از مضرات و فواید تزریق خون و انتظار از درمان، به بیمار ارائه شود. این اطلاعات باید در قالب بروشور و جزوه کتبی ارائه شود.
- تزریق خون باید در یک مکان آشنا، مانند بخشهای مراقبت روزانه و یا مرکز تالاسمی صورت گیرد و یا در محلهای خاصی که توسط بیمارستان تعیین شده است. کادر پرستاری در مدیریت و نظارت بر فرایندها و روندها مجرب باشد.
- هنگامی که اولین تزریق خون آغاز می شود، باید پروتکل‌های مربوطه جهت اطمینان خاطر از بیخطر و موثر بودن روند درمان، اجرا شوند. هر جا که چنین پروتکلی ایجاد نشده است، واحد هماتولوژی باید هرچه سریعتر نسبت به تدوین آن اقدام کند.

نقش پرستار در تضمین ایمنی و اثر بخشی تزریق خون:

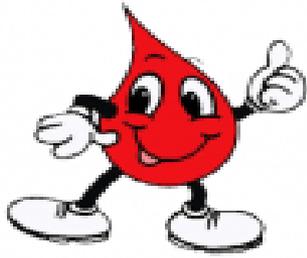


* شناسایی صحیح بیمار

* مستندسازی

* ارتباط با بیمار



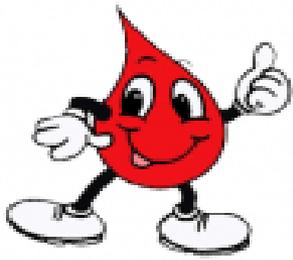


رژیم تزریق خون:

- میزان خون تزریقی به چندین عامل از جمله وزن بیمار و افزایش سطح هموگلوبین هدف بستگی دارد.
- هموگلوبین قبل از تزریق خون نباید کمتر از $9/5$ تا 10 گرم بر دسی لیتر باشد و بعد از تزریق خون هموگلوبین باید $13 - 14$ گرم بر دسی لیتر باشد.

● محاسبه حجم خون تزریقی:

- میزان خون اهدا شده بسته به هماتوکریت، باید هموگلوبین بیمار را یک گرم بر دسی لیتر بسته به وزن بر حسب کیلوگرم افزایش دهد.



نقش پرستار در اجرای تزریق خون:

- تزریق خون باید زمانی صورت گیرد که پرسنل کافی در دسترس باشد تا به راحتی بتوان بیماران را مشاهده و در هنگام هر گونه واکنش خونی بر آنها نظارت داشت.
- با توجه به سیاستهای بیمارستان، یک یا دو پرستار متخصص با صلاحیت باید چک نهایی را در اجرای تزریق خون انجام دهند. علاوه بر این، پرستار باید تک تک واحدهای خون را از نظر تاریخ انقضاء بررسی کند، حجم خون را ثبت نموده و از نبود نشتی، لخته خون و غیره در واحدهای خونی اطمینان حاصل کند.
- در شرایطی که قبل از ذخیره سازی اجزای خون کاهش یا حذف لکوسیت صورت نگرفته باشد، ممکن است یک فیلتر حذف لکوسیت کنار تخت بیمار مورد استفاده قرار گیرد. در این مورد، نیاز است که پرستار برای اقدام موثر در راه اندازی و نظارت بر این روش اضافی از دانش کافی برخوردار باشد.
- تزریق گلبولهای قرمز خون حداکثر تا ۳۰ دقیقه از زمان برداشتن خون از محل نگهداری و ذخیره در دمای ویژه، آغاز شود و در طی ۴ ساعت تزریق خون کامل گردد. جهت اطمینان می توان تزریق خون را در مدت بیش از ۹۰ تا ۱۲۰ دقیقه با میانگین ۳ تا ۵ میلی لیتر بر حسب کیلوگرم وزن بیمار، انجام داد که این مدت زمان می تواند در بیماران قلبی بیشتر باشد.



عوارض تزریق خون:

واکنش به تزریق خون به دو دسته تقسیم می شود:
A: واکنش های حاد: که بلافاصله یا در حین تزریق رخ می دهند.

B: واکنش های تاخیری : که پس از گذشت مدتی از تزریق خون نمایان میشوند.



نقش پرستاران در جلوگیری از واکنش های تزریق خون:

- اشتباه در شناسایی بیمار و به تبع آن گروه خون اشتباه با اختلاف فاحشی بالاترین خطای گزارش شده منجر به مرگ مرتبط با تزریق خون می باشد. بنابراین خدمات انتقال خون و سایر بخشهای مرتبط با آن باید سیاستهای دقیقی را پیاده کنند تا از فرایندانتقال خون بهینه، اطمینان خاطر حاصل شود. پرسنل درمانی نیز باید به دقت استانداردهای انتقال خون را تدوین نمایند و پروتکلهایی جهت حفاظت از سلامت و ایمنی بیماران ارائه دهند .

- پرستار نقش کلیدی در پیشگیری و شناسایی علائم اولیه واکنش تزریق خون ایفا می کند.



وظیفه پرستار در صورت بروز واکنش‌های خونی:

- متوقف کردن فرایند تزریق خون
- نگهداشتن رگ و دسترسی به رگ
- کنترل علائم حیاتی (درجه حرارت، ضربان قلب و میزان اشباع اکسیژن)
- در صورت لزوم، احیا کردن و نجات بیمار با تجویز مایع کریستالوئید یا نرمال سالین به میزان کم و آهسته. اگر افت فشارخون ادامه پیدا کرد، ممکن است بیمار به داروهای اینوتروپیک نیاز پیدا کند.
- اطلاع رسانی به پزشکان بیمار
- کنترل مجدد هویت بیمار در مقابل بخش
- کنترل و نظارت بر نتایج آزمایش ادرار. اولین نمونه ادرار باید برای بررسی وجود هموگلوبین آزاد به آزمایشگاه فرستاده شود.
- فرستادن نمونه خون بیمار به آزمایشگاه برای تکرار تست کراس میچ، شمارش خون کامل، اوره، الکترولیت و تست های عملکرد کبد.
- بخشی از خون باید به آزمایشگاه برگردانده شود تا بررسی بیشتری روی آن انجام شود.

بار آهن اضافی و آهن زدایی:

روند تخریب گلبولهای قرمز و افزایش جذب آهن از روده، باعث تجمع ذخیره آهن در بدن فرد تالاسمی میشود. با این وجود، تزریق خون به عنوان درمان اصلی بیماری تالاسمی، مهم ترین عامل افزایش بار آهن در بدن است. هر میلی لیتر گلبول قرمز خون حاوی $1/16$ میلیگرم آهن است. هر واحد متوسط خون تقریباً حاوی 250 میلی لیتر گلبول قرمز و 200 تا 290 میلیگرم آهن است بدین ترتیب: $250 \times 1/16$



داروهای آهن زدا :

۱- دسفروکسامین : اولین داروی شلاته آهن است که در دهه ۱۹۶۰ تولید شده و در اوایل دهه ۱۹۷۰ برای مصرف بیماران تالاسمی وارد بازار شد.

بیماران تالاسمی زمانی از این دارو استفاده میکنند که درمان تزریق خون را شروع کرده باشند. معمولاً بعد از ۱۰ تا ۲۰ تزریق خون یا هنگامی که سطح فریتین آنها به ۱۰۰۰ ماکروگرم برلیتر رسیده باشد.

دوز دارو : میانگین دوز مصرفی برای بزرگسالان ۳۰-۶۰ میلیگرم بر حسب کیلوگرم وزن و برای کودکان ۲۰-۴۰ میلیگرم بر حسب کیلوگرم وزن بدن بیمار است. اکثر کودکان نیاز دارند که در سن ۲ تا ۳ سالگی دسفروکسامین استفاده نمایند.

نحوه تزریق به صورت : زیرجلدی و یا داخل وریدی تجویز میشود. از طریق پمپ مخصوصی، دارو را در یک دوره زمانی ۸ تا ۱۲ ساعته تزریق می کند.

هنگامی که تزریق دسفروکسامین روزانه و یا طولانی مدت باشد، تجویز آن در بیمارستان و مراکز درمانی غیر عملی است بنابراین لازم است ابتدا به خانواده ها و سپس به بیماران آموزش داد که چگونه این فرایند را در خانه انجام دهند.

← * اینجاست که پرستار نقش اصلی (آموزش) دارد.

نقش پرستار:

۱- آموزش به بیمار و خانواده آنها در خصوص نحوه استفاده از دسفروکسامین به صورت عملی و محل‌های تزریق دارو، نحوه نگهداری از دارو، عوارض دارو، لزوم اهمیت رعایت بهداشت و ضدعفونی پوست زمان تزریق جهت جلوگیری از عفونت، تاکید ضرورت تغییر چرخشی محل‌های تزریق

۲- پشتیبانی و اطمینان دادن به بیمار و خانواده آنها

۳- نقش مراقب و حامی بودن

۴- تشویق بیمار و خانواده آنها در امر درمان بدون قضاوت

۵- ایجاد اعتماد لازم در رابطه با پرستار و بیمار و خانواده

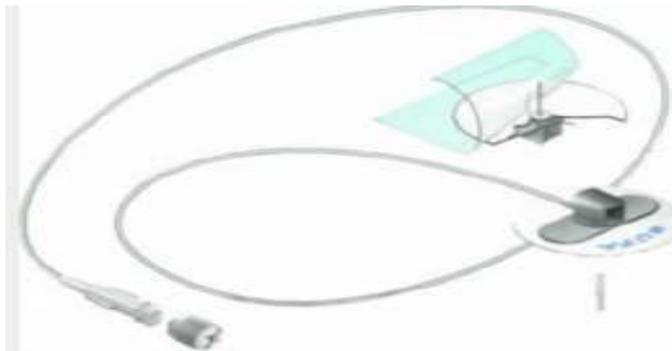
 *** بیمار و خانواده باید یاد بگیرند:** چگونه به طرز صحیح و ایمن از دسفروکسامین استفاده کنند، چگونه دارو را حل و آماده و تزریق کنند و چگونه از دارو در منزل نگهداری کنند-آشنایی با عوارض دارو-ترس و نگرانی‌ها استرس و اضطراب در بیمار و خانواده برطرف شود-خانواده و بیمار در خصوص لزوم استفاده بموقع دارو مسئولیت پیدا کند.



پمپ مکانیکی



بالون تزریق



اسکالپ پونزی



اسکالپ پروانه ای



محل سوزن - محل تزریق

عوارض مرتبط با دسفروکسامین:

۱- عفونت با یرسینیا: تب ، دردهای شکمی ، حالت تهوع و استفراغ ، درد مفاصل و خارش پوست و همچنین منجر به عفونت منتشر در خون شود.

**** قطع فوری تزریق دارو - درمان ویژه با آنتی بیوتیک**

۲- واکنش های محل تزریق دسفروکسامین : قرمزی ، خارش ، تورم ، ایجاد توده و درد و احساس نا آرامی است که برای کاهش این واکنشها بیمار باید :

* اجتناب از وارد کردن سوزن در نزدیکی عصب و رگهای خونی مهم

* عوض کردن محل تزریق به طور مداوم

* کاهش دردهای موضعی با استفاده از کرمهای بی حسی

* استفاده از کمپرس آب گرم بعد از تزریق جهت کاهش ورم موضع

* استفاده از پماد کورتیزون ، کرم هیپارین یا آنتی بیوتیکی برای کاهش خارش ، درد و تورم

* کنترل سرعت تزریق جهت جلوگیری از ورم پوستی

واکنش های جانبی دیگر مرتبط با دوز بالای دسفروکسامین :

- مشکلات شنوایی
- مشکلات بینایی
- رشد کند و تغییرات اسکلتی بدن

به طور کلی :

جهت بیماران تالاسمی که دسفروکسامین مصرف میکنند • به علاوه آزمایشات خون و بیوشیمیایی روتین بایستی آزمایشات کلینیکی و بالینی ویژه نیز انجام شود. چک سطح فرتین هر ۳ تا ۶ ماه یکبار و بینایی سنجی و شنوایی سنجی حداقل یک بار در سال و کنترل روند رشد و تغییرات استخوان بندی انجام شود .



دفریپرون:

دفریپرون یکی از دیگر داروهای آهن زداست که به عنوان دفع کننده آهن اضافی بدن مورد استفاده قرار می گیرد. مهمترین ویژگی این دارو برای بیماران، خوراکی بودن داروست؛ که بیماران تعهد به مصرف آن را در طولانی مدت آسانتر می بینند. با این حال مراقبت و آگاهی پرستار و تیم درمان ضروری است.

استفاده از دفریپرون:

تجویز آن برای بیماران روزانه ۷۵ میلی گرم به ازای کیلو گرم وزن است و همانند دسفروکسامین این دارو نیز نیمه عمر کوتاهی دارد (۳-۴ ساعت) بنابراین سه دوز در طول روز مصرف می شود. این دارو توسط بسیاری از بیماران سراسر جهان به عنوان یک درمان تک دارویی استفاده می شود، اما در درمانهای آهن زدایی فشرده نیز به صورت ترکیبی با دسفروکسامین به کار برده شود.

عوارض جانبی دفریپرون:

۱- عفونتهای تهدید کننده زندگی : به دلیل کاهش نوتروفیلها (نوتروپنی) و درموارد شدید که نوتروفیلها کامل از بین میروند شرایطی تحت عنوان آگرانولوسیتوز ایجاد میکند .

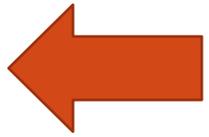
*بنابراین درابتدای شروع دارو ، هر هفته و سپس هر دو هفته یکبار تست شمارش گلبولهای خون انجام دهند تا افت گلبولهای سفید تشخیص داده شود.

۲- درد و تورم مفاصل (زانو، مچ پا، آرنج، باسن و کمر)

۳- مشکلات گوارشی : تهوع، سرگیجه، استفراغ و دردهای شکمی

۴- کمبود روی

آزمایش های ویژه برای بیمارانی که دفریپرون مصرف می کنند، ضروری است:



آزمایش فرتین (هر سه تا شش ماه یکبار)
شمارش گلبولهای خون (هر هفته یا حداقل هر دو هفته یکبار)
آنالیز بیوشیمیایی عملکرد کبد (هر سه ماه یکبار)
میزان روی (سه ماه یکبار)



دفراسیروکس / اکسجید:

دفراسیروکس یکی از جدیدترین داروهای آهن زداست و به صورت خوراکی مصرف می شود. مهمترین مزیت این دارو این است که با بیشترین سطح و در مدت زمان طولانی حدود ۱۸-۱۲ ساعت در خون باقی می ماند و مصرف آن فقط یک بار در روز است.

آموزشهای پرستار:

- دفراسیروکس هر روز سر ساعت معین و با معده خالی مصرف شود.
- بیمار حداقل تا نیم ساعت بعد از مصرف دارو از خوردن غذا اجتناب کند.
- قرصها در لیوان شیشه ای پر از آب / آب سیب / آب پرتقال حل شود. (از حل کردن در نوشابه گازدار خودداری شود)
- دوز دارو کمتر از ۱۰۰ میلی گرم در روز در نصف فنجان آب حل شود.
- از خورد کردن، جویدن و یا بلعیدن دارو خودداری شود.
- بعد از نوشیدن کامل محلول دارو ، مقدار کمی آب یا آب میوه درون لیوان ریخته و نوشیده شود تا تمام داروهای باقیمانده در لیوان نیز مصرف شوند.
- دارو در دمای اتاق و به دور از دمای زیاد نگهداری شود.

اکسجید: شروع دوز مصرفی با میزان ۲۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم در روز است که پزشک با توجه به میزان آهن و وضعیت بالینی ممکن است مقدار آن را به ۳۰ تا ۴۰ میلی گرم به ازای کیلوگرم در روز برحسب نیاز افزایش دهد.

عوارض جانبی دفراسیروکس:

- مشکلات گوارشی مانند تهوع، استفراغ، دردهای شکمی، یبوست و سوء هاضمه (نسبتاً شایع است)
- واکنش‌های پوستی چون خارش (شایع است اما معمولاً شدید نمی باشد)
- افزایش کراتین خون (معمولاً شایع). در اغلب موارد میزان افزایش به سطح غیرطبیعی قابل توجه از نظر بالینی نمی رسد. ممکن است بیمارانی که مشکل کاهش یا نقص عملکرد کلیه دارند، نتوانند از این دارو استفاده کنند.
- مشکلات بینایی و شنوایی (به ندرت) که بایستی سالانه بررسی شود.

علائم مهم منجر به طحال برداری در بیماران تالاسمی:

- اندازه طحال بیش از ۶ سانتی متر در زیر دنده های کناری باشد و ایجاد ناراحتی کند.
- به بیش از ۲۰۰ تا ۲۲۰ میلی لیتر بر حسب کیلوگرم وزن بدن در سال، خون نیاز باشد.
- سایر نشانه های یک طحال بیش فعال : کم بودن تعداد گلبولهای سفید خون و یا پایین بودن تعداد پلاکت است.



Normal spleen



Splenomegaly

ارزیابی و پایش بالینی و آزمایشگاهی در بیماران تالاسمی:

۱- آزمایشات روتین و معمول

۲- ارزیابی و بررسی اضافه بار آهن قلب و کبد

*** فریتین:**

میزان سطح فریتین زیر ۲۵۰۰ ماکروگرم بر لیتر به طور مداوم، نشان دهنده کاهش خطر ابتلا به عوارض قلبی است، اما میزان پیشنهاد شده و مطلوب، کمتر یا حدود ۱۰۰۰ ماکروگرم بر لیتر است.

*** محتوای آهن کبد:**

این کار اغلب با بیوپسی کبد و تصویربرداری مغناطیسی رزونانس مورد بررسی قرار میگیرد.

*** آهن قلب:**

آهن قلب را میتوان با استفاده از تکنیک اکوی متحرک ام آر آی معروف به ام آر ای تی تو استار، به طور مؤثر با سرعت میلی ثانیه، مورد ارزیابی قرار داد.

ارزیابی و پایش بالینی و آزمایشگاهی در بیماران تالاسمی :

- پیشگیری شیمیایی
- تستهای غدد درون ریز
- تستهای قلب
- تست بینایی سنجی و شنوایی سنجی
- بررسی رشد
- پیشگیری ایمنی
- بررسی تکامل جنسی

نقش پرستار در مدیریت بیماری تالاسمی:

پرستاران همواره در فرایند درمان و مراقبت بیمار دارای نقش اساسی و مهم هستند.

"تخصص پرستاری یک بخش ضروری در مدیریت موفق تالاسمی است".

این نقش ها عبارتند از :

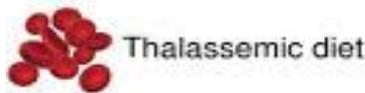
- همدلی و درک بیماران و خانواده های آنها و تعامل با ایشان.
- پاسخگو بودن به نیازهای بیماران یا خانواده ها و فرد مراقبت کننده از بیمار
- مهربان و دلسوز و بیمار محور بودن

بطور کلی:

- آنها گوش می دهند، درک میکنند، استقبال میکنند، قضاوت نمیکنند، با روی باز و به راحتی بازخوردها را دریافت میکنند، رازدارند، مسؤل و پاسخگو هستند.
- با همکاران خود ارتباط خوبی دارند و تبادل نظر می نمایند، مشارکت و دخالت افراد مرتبط را در فرایندها تسهیل می کنند، در همه مراحل به طور مناسب و شایسته اطلاع رسانی می کنند.
- شیوه های جدید زندگی بیماران، امیدها و انتظارات کنونی بیماران را مورد بررسی و تحقیق قرار میدهند .
- تفاوت ها و اختلاف باورهای زبانی، مذهبی، قومی و نژادی و فرهنگی بیماران را در نظر میگیرند.
- تعهد بیمار به انجام درمان را ارزیابی میکنند تا برای حل مشکلات و مسائل به تصمیمات مشترک با بیمار برسند.
- در مورد همه جنبه های درمان و معالجه و خدمات درمانی و مراقبتی در قالب دستورالعملهای ملی (یا بیمارستانی) آگاهی و اطلاع کامل و به روز دارند .
- می دانند که چگونه باید متناسب با سطح صلاحیت خانواده ها و بیماران با ایشان کار کنند.
- پرستاران برای بالفعل کردن نیروهای بالقوه افراد طرح و برنامه خود مدیریتی تهیه و دنبال میکنند و هم زمان بر روی حفظ انگیزه و اعتماد به نفس افراد متمرکز هستند.

تغذیه در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور:

- بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور به علت دریافت خون مکرر، سطوح بالای از آهن در بدن دارند، همچنین به علت سطوح پایین هموگلوبین سالم، جذب آهن بیشتر از افراد عادی است که این آهن بالا می‌تواند عوارض خطرناکی را برای آنها به دنبال داشته باشد. بنابراین ضروری است در کنار مصرف داروهای لازم در مواقع انتقال خون و همچنین در فواصل تزریقات، میزان آهن دریافتی کاملاً حساب شده و تحت نظر متخصص تغذیه باشد.



آهن هم:

- این نوع آهن در انواع گوشت قرمز، قسمت‌های تیره گوشت پرندگان و ماهی وجود دارد، جگر و قلوه نیز منابع غنی این هستند. جذب این نوع آهن نسبت به آهن غیر هم بالاست و به طور متوسط ۳۵ درصد آهن گوشت قرمز، جذب بدن می شود.
- بنابراین بهتر است بیماران تالاسمی مصرف این مواد غذایی را محدود کرده و به جای گوشت قرمز از قسمت‌های روشن گوشت پرندگان که حاوی آهن کمتری هست و از منابع پروتئینی گیاهی مثل سویا و حتی سایر حبوبات استفاده کنند.
- جذب آهن هم کمتر از رژیم غذایی تاثیر می پذیرد. با این حال کلسیم موجود در منابع لبنی جذب آهن هم را تا حدی کاهش می دهد. پیشنهاد می شود بسته به نوع غذا در صورت امکان در طبخ آن از شیر یا پنیر استفاده شود یا غذای خود را همراه با مقداری ماست مصرف کنید.

آهن غیر هم:

- این نوع آهن در بسیاری از مواد غذایی از جمله در زرده تخم مرغ، و بسیاری از منابع گیاهی مثل انواع غلات، حبوبات، سبزی‌ها، میوه‌ها وجود دارند. جذب آهن غیرهم نسبت به آهن هم بسیار پایین‌تر است و به طور متوسط حدوداً ۵ درصد آن جذب بدن می‌شود.
- جذب آهن غیرهم تحت تاثیر ترکیب رژیم غذایی است، برخی مواد غذایی جذب این نوع آهن را افزایش و برخی کاهش می‌دهند.
- به دلیل وجود آهن غیرهم در طیف گسترده‌ای از مواد غذایی، محدودیت مصرف منابع این نوع آهن مشکل است.
- بنابراین بیماران تالاسمی بهتر است رژیم غذایی خود را با تنظیم دریافت مواد غذایی افزایش/کاهش دهنده جذب این نوع آهن مدیریت کنند.

ترکیبات افزایش دهنده جذب آهن غیرهم:

- **ویتامین ث:** ویتامین ث از عوامل افزایش دهنده جذب آهن غیرهم می باشد، برای مثال مصرف نصف لیوان آب پرتقال همراه با غذا جذب آهن را دو برابر خواهد کرد. ویتامین ث در میوه ها (به ویژه در مرکبات، کیوی، توت فرنگی، انبه و ...) و سبزی ها (فلفل دلمه ای، گوجه فرنگی، جعفری، شاهی، شنبلیله، تره، کلم ها، و ...) موجود است.
- توصیه می شود بیماران تالاسمی مصرف میوه ها و سبزیجات تازه به همراه وعده غذایی یا بلافاصله پس از آن را محدود نمایند و به سبزیجات پخته وعده غذایی بسنده کنند. اما از آنجایی که میوه ها و سبزیجات تازه، سرشار از انواع ویتامین ها، املاح و آنتی اکسیدان ها می باشند و مصرف آن ها فواید بی شماری برای همگان دارد، می بایست در بین وعده های اصلی (به عنوان میان وعده) مصرف شوند.
- **آهن هم:** گوشت قرمز، گوشت پرندگان، ماهی و سایر غذاهایی دریایی نه تنها حاوی مقادیر زیادی آهن از نوع هم می باشند، بلکه موجب افزایش جذب آهن غیرهم از سایر مواد غذایی نیز می شوند.
- **مواد غذایی اسیدی:** غذاهای اسیدی با اسیدی کردن محیط جذب در سیستم گوارشی سبب افزایش جذب آهن غیرهم می شوند.
- **باید توجه داشت که نباید از ظروف و قاشق های آهنی برای پخت غذا استفاده کنید، چون مقداری از آهن آنها حین طبخ وارد غذا می شود.**

ترکیبات کاهش‌دهنده جذب آهن غیرهم:

● کلسیم:

مواد غذایی سرشار از کلسیم مثل شیر، پنیر و ماست و ... جذب آهن را کاهش می‌دهند. بنابراین تا جایی که ممکن است مصرف لبنیات را در رژیم غذایی بگنجانید.

● فیبر و سبوس‌ها:

● سبوس گندم، جو دو سر، برنج قهوه‌ای و حبوباتی مثل سویا، لوبیا، عدس و نخود باعث کاهش جذب آهن غیرهم می‌شوند. بنابراین توصیه می‌شود روزانه مواد غذایی غنی از فیبر مثل غلات کامل و حبوبات را در برنامه غذایی داشته باشید.

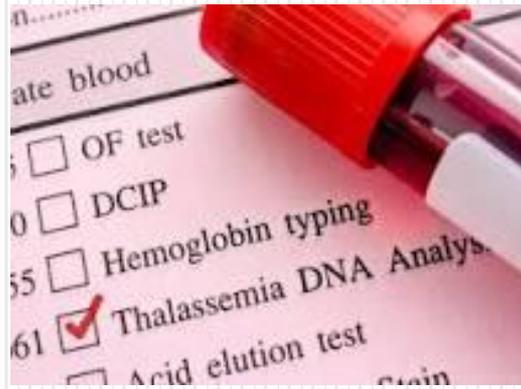
● چای و قهوه:

● چای و قهوه به دلیل داشتن برخی ترکیبات مثل تانن‌ها می‌توانند جذب آهن غیرهم را کاهش می‌دهد، بنابراین توصیه می‌شود بیماران تالاسمی بلافاصله بعد از وعده غذایی یک فنجان چای پررنگ یا قهوه بنوشند.



ورزش در بیماران تالاسمی:

بیماران مبتلا به تالاسمی همانند افراد غیر مبتلا می توانند ورزش کنند. میزان تحمل فعالیت، به وضعیت سلامتی فرد بستگی دارد و همچنین عوارضی مثل مشکلات قلبی یا کبدی که ممکن است بر اثر بیماری در بدن به وجود آمده باشد. بنابراین بیماران باید با توجه به توصیه های پزشک به دنبال ورزش مورد علاقه خود باشند و در صورت احساس خستگی بیش از حد ورزش را متوقف سازند.



کنترل و پیشگیری:

شناسایی افراد در معرض خطر

جلوگیری از ازدواج دو نفر حامل ژن بیماری

تشخیص قبل از تولد موارد تالاسمی ماژور

Reference:

- مبانی تالاسمی و هموفیلی (علیرضا موسی میالی و ایمان سیحون)
- کتاب جامع تالاسمی (انجمن خون و سرطان کودکان ایران دکتر حسن ابوالقاسمی)
- راهنمای پرستاری اختلالات هموگلوبین (ترجمه زهره زاهدی)

پرستاری هنر عشق ورزیدن به دیگران در
سخت ترین شرایط زندگی است
پس سعی کنیم هنرمندانی باشیم که...
در یادها می مانند...

از توجه شما سپاسگزارم...