يتضمن هذا الكتيب مرضى حقيقيين حصلوا
على تعويضات مقابل مشاركتهم.

انظر عن قرب

شاهد ماذا يخفي مرض الثلاسيميا

حتى لو لم تحصل على عمليات نقل دم منتظمة، فإن مرض الثلاسيميا قد يكون مصحوبًا بمخاطر جسيمة.
تعرف على المزيد حول هذه المخاطر وما يمكنك فعله حيالها.

المحتويات

حول الثلاسيميا	1
الثلاسيميا غير المعتمدة على نقل الدم (NTDT)	8
الثلاسيميا ألفا غير المعتمدة على نقل الدم	10
الثلاسيميا بيتا غير المعتمدة على نقل الدم	12
الثلاسيميا المعتمدة على نقل الدم (TDT)	15
العمل مع فريق رعاية	20
الدعم	21

لا يهدف أي شيء في هذا الكتيب إلى تقديم مشورة طبية. للحصول على المشورة الطبية، يُرجى الاتصال بفريق الرعاية الصحية الخاص بك.

ما هو مرض الثلاسيميا؟

الثلاسيميا هي مجموعة من أمراض الدم الوراثية النادرة. وهي تؤثر على إنتاج بروتين يسمى الهيموجلوبين

- الهيموجلوبين هو جزء أساسي من خلايا الدم الحمراء (RBCs). يحمل الهيموجلوبين الأكسجين ويوصله إلى الخلايا في جميع أنحاء الجسم. تستخدم الخلايا الأكسجين للقيام بوظائفها
- في مرض الثلاسيميا، لا يتم تصنيع الهيموجلوبين بشكل صحيح. ونتيجة لذلك، لا يمكن إنتاج خلايا الدم الحمراء الصحية بشكل صحيح

يؤدي مرض الثلاسيميا إلى فقر الدم المزمن الذي يمكن أن يستمر مدى الحياة

- إن نوع فقر الدم الناتج عن الثلاسيميا ليس هو نفسه فقر الدم الناجم عن نقص الحديد. فقر الدم الناجم عن نقص الحديد يحدث عندما لا يمتلك الجسم ما يكفي من الحديد لإنتاج خلايا الدم الحمراء

من هم الأشخاص الذين يتأثرون بمرض الثلاسيميا؟

- يؤثر مرض الثلاسيميا على الرجال والنساء على حد سواء
- يمكن أن يؤثر مرض الثلاسيميا على الأشخاص من خلفيات مختلفة عديدة ولكنه أكثر شيوعًا بين الأشخاص من أصول أفريقية أو آسيوية أو متوسطية أو شرق أوسطية
- الاسم *الثلاسيميا* يأتي من اليونانية: *ثالاسا* تعني البحر و*إيميا* تعني متعلق بالدم

تتراوح مستويات الهيموجلوبين عادةً في البالغين الأصحاء الذين لا يعانون من مرض الثلاسيميا من 14 جرام/ديسيلتر إلى 18 جرام/ديسيلتر لدى الرجال ومن 12 جرام/ديسيلتر إلى 16 جرام/ديسيلتر لدى النساء.

ماري جو
تعاني من بيتا TDT*،
بيتا NTDT سابقًا†

*الثلاسيميا بيتا المعتمدة على نقل الدم
†الثلاسيميا بيتا غير المعتمدة على نقل الدم

ما أسباب مرض الثلاسيميا؟

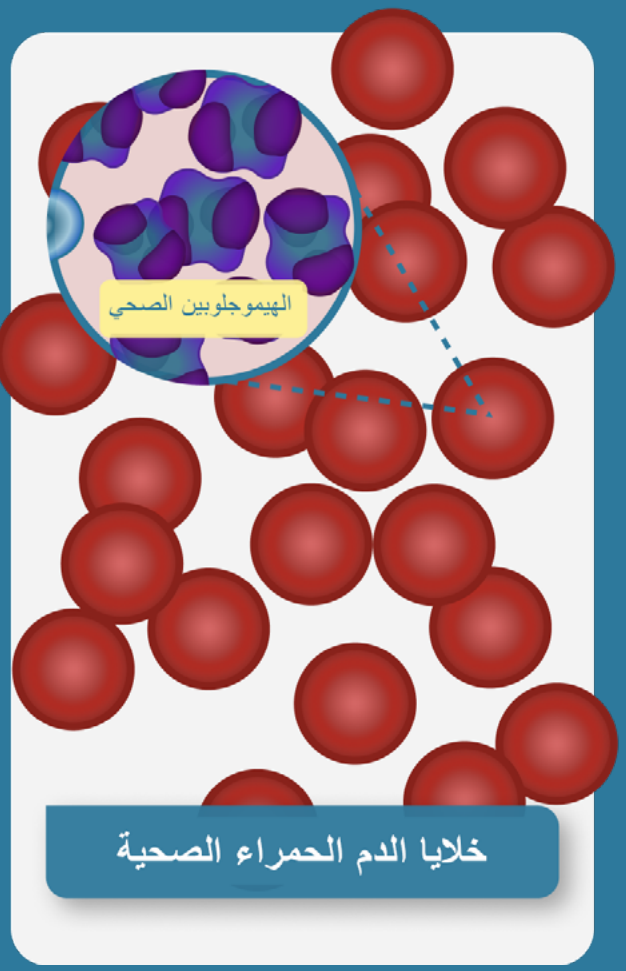
في مرض الثلاسيميا، تحدث تغيرات في الجينات التي تأمر الجسم بصنع الهيموجلوبين

- يتكون الهيموجلوبين من 4 وحدات فرعية تسمى الغلوبينات - 2 ألفا (α) الغلوبينات و2 بيتا (β) الغلوبينات
- في مرض الثلاسيميا ألفا، تكون وحدات ألفا من الهيموجلوبين مفقودة أو تالفة. في مرض بيتا ثلاسيميا، تكون وحدات بيتا من الهيموجلوبين مفقودة أو تالفة. في كلا النوعين، لا يتم إنتاج الهيموجلوبين بشكل صحيح، ولا تكون خلايا الدم الحمراء صحية.

عندما لا تحتوي خلايا الدم الحمراء على طاقة كافية (ATP) داخلها، فإنها لا تتطور بشكل صحيح (تَكَوُّنُ الكُرَيَّاتِ الحُمْرِ غَيْرُ الفَعَّال) أو تتحلل بشكل أسرع من الطبيعي (انحلال الدم). وقد يؤدي هذا إلى انخفاض الهيموجلوبين، مما يؤدي بدوره إلى فقر الدم المزمن.

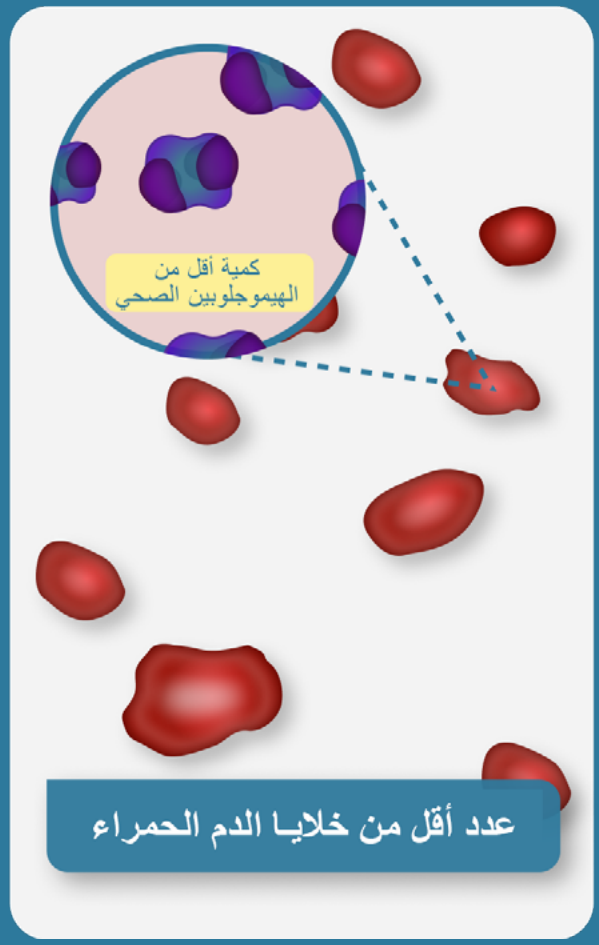
في الوقت الحاضر، لا توجد أدوية لجميع أنواع الثلاسيميا تعمل على تعزيز الإنتاج السليم لخلايا الدم الحمراء وبقائها.

الدم غير المتأثر بالثلاسيميا



يبلغ متوسط عمر خلايا الدم الحمراء الصحية
حوالي **120 يومًا**

الدم المتأثر بالثلاسيميا



يبلغ عمر خلايا الدم الحمراء المصابة
بالثلاسيميا حوالي **17-33 يومًا**

لأغراض توضيحية فقط.

في مرض الثلاسيميا، يمكن أن يؤدي العمر الأقصر لخلايا الدم الحمراء إلى ظهور أعراض فقر الدم المزمن، كما يمكن أن يؤدي إلى مضاعفات خطيرة.

كيف يتم وصف مرض الثلاسيميا؟

هناك طرق عديدة لوصف الثلاسيميا

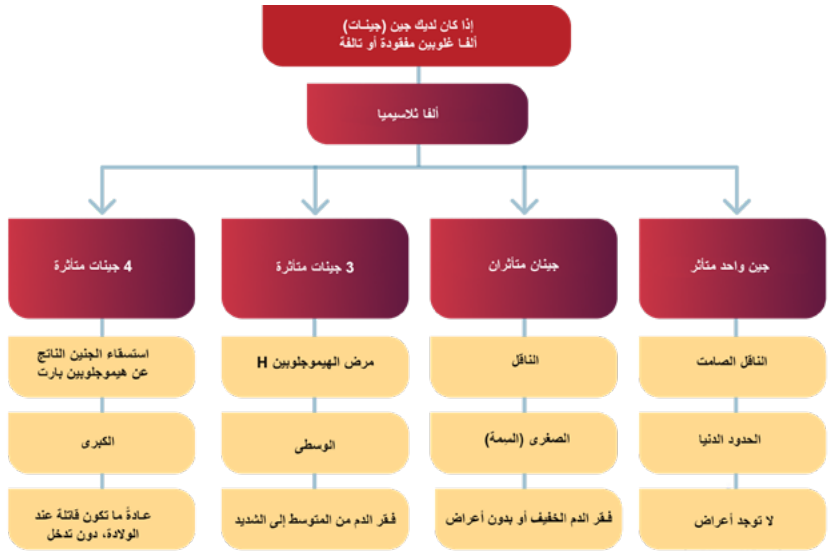
تشير ثلاسيميا ألفا وبيتا إلى الجينات وأنماط الوراثة.

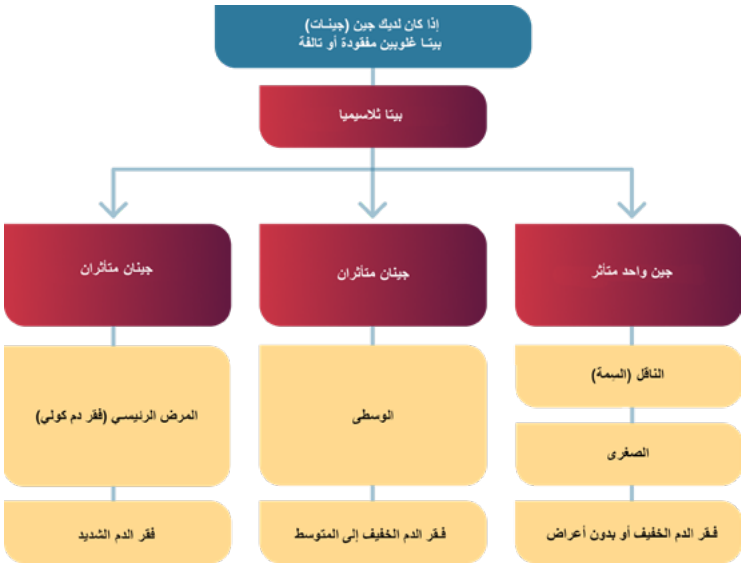
يحدث مرض الثلاسيميا ألفا بسبب تغيرات في جينات ألفا غلوبين

- 4 جينات توفر التعليمات اللازمة لصنع ألفا غلوبين
  - في الثلاسيميا ألفا الكبرى، تتأثر جميع جينات الغلوبين ألفا الأربعة
  - في الثلاسيميا ألفا المتوسطة، تتأثر 3 من أصل 4 جينات ألفا غلوبين
  - في سِمة الثلاسيميا ألفا، تتأثر 1 أو 2 من 4 جينات غلوبين ألفا؛ إذا تأثر جين غلوبين ألفا واحد فقط، يُطلق على المريض أحيانًا اسم "الناقل الصامت"

يحدث مرض بيتا ثلاسيميا بسبب تغيرات في جينات بيتا غلوبين

- جينان يعطيان التعليمات لصنع بيتا غلوبين
  - في بيتا ثلاسيميا الكبرى وبيتا ثلاسيميا المتوسطة، تتأثر كلا جينات الغلوبين
  - في بيتا ثلاسيميا الصغرى، يتأثر جين بيتا غلوبين واحد





يمكن للمستشار الوراثي تقديم معلومات حول اختبار نوع الثلاسيميا، والتوعية حول أنماط الوراثة، ويمكنه مناقشة تخطيط الأسرة الشخصي معك.

كيف يتم وصف مرض الثلاسيميا؟

تشير الثلاسيميا الكبرى، والثلاسيميا المتوسطة، والثلاسيميا الصغرى، وسِمة الثلاسيميا إلى العوامل الوراثية وشدة فقر الدم.

في الآونة الأخيرة، بدأ الخبراء في وصف الثلاسيميا بناءً على حالة نقل الدم: الثلاسيميا المعتمدة على نقل الدم (TDT) والثلاسيميا غير المعتمدة على نقل الدم (NTDT)

- قد يُشار إلى مرض الثلاسيميا الذي يتطلب عمليات نقل دم منتظمة للبقاء على قيد الحياة باسم TDT. على سبيل المثال، قد يُعتبر الشخص المصاب بمرض الثلاسيميا والذي يتلقى عمليات نقل دم كل 3 أسابيع مصابًا بـ TDT
- قد يشار إلى الثلاسيميا التي لا تتطلب عمليات نقل دم منتظمة للنجاة باسم NTDT
- قد يتلقى المصابون بـ NTDT عمليات نقل دم من وقت لآخر أو لا يتلقونها على الإطلاق
- قد يحتاج الأشخاص المصابون بـ NTDT إلى عمليات نقل دم أكثر تكرارًا بمرور الوقت، والانتقال إلى TDT

في حين أن هناك العديد من الطرق لوصف الثلاسيميا، إلا أن كل من TDT وNTDT يشتركان في عدم قدرة الجسم على إنتاج كميات كافية من الهيموجلوبين الصحي وخلايا الدم الحمراء الصحية.

ما أعراض مرض الثلاسيميا؟

قد تختلف أعراض مرض الثلاسيميا من شخص لآخر.
حدد أي من الأعراض أدناه التي تعاني منها حتى تتمكن من مشاركة المعلومات مع فريق الرعاية الخاص بك.

تشمل الأعراض الشائعة ما يلي:

- ☐ التعب
- ☐ الضعف
- ☐ ضيق التنفس
- ☐ الدوخة والإغماء
- ☐ الشحوب
- ☐ الصداع

وتشمل الأعراض الأخرى ما يلي:

- ☐ اصفرار الجلد والعينين
- ☐ ألم محتمل في منطقة المعدة بسبب تضخم الطحال أو الكبد
- ☐ تغيرات في عظام الوجه
- ☐ البول الداكن
- ☐ ضعف الشهية
- ☐ صعوبة التركيز

"يقول الأطباء في كثير من الأحيان أنني لست مريضًا بما فيه الكفاية ... لكنني أعلم أنه لا بد أن يكون هناك شيء يمكنني فعله حتى أشعر بالتحسن".

— مريض حقيقي يعاني من الثلاسيميا

من المهم لجميع الأشخاص المصابين بالثلاسيميا أن يكونوا على دراية بأي أعراض وأن يشاركوا أي أعراض مع فريق الرعاية الخاص بهم.

كيف يتم التعامل مع مرض الثلاسيميا؟*

قد يحتاج الأشخاص المصابون بالثلاسيميا إلى علاجات داعمة:

نقل الدم

- الهدف من نقل الدم هو تجديد خلايا الدم الحمراء السليمة والهيموجلوبين
- يحتاج بعض الأشخاص إلى عمليات نقل الدم للنجاة. وقد يحتاجها آخرون من وقت لآخر، أو في المواقف التي يكون فيها الجسم تحت الضغط (على سبيل المثال، المرض أو الحمل)
- يجب مناقشة ما إذا كان شخص ما يتلقى عمليات نقل الدم أم لا ومدى تكرار ذلك مع أخصائي الرعاية الصحية

العلاج بالاستخلاب بالحديد

- الهدف من العلاج بالاستخلاب بالحديد هو المساعدة في إزالة الحديد الزائد من الجسم
- يمكن أن يحدث زيادة الحديد في الجسم بسبب الثلاسيميا نفسها و/أو العلاج بنقل الدم

مكملات حمض الفوليك

- حمض الفوليك هو فيتامين ضروري لتكوين خلايا الدم الحمراء الصحية

إزالة الطحال (أقل شيوعًا)

- قد يتضخم الطحال بسبب عمله الجاد لتكسير خلايا الدم الحمراء المصابة بمرض الثلاسيميا. يمكن اعتبار إزالة الطحال لزيادة عدد خلايا الدم الحمراء

إن المراقبة المبكرة والمنتظمة لجميع أنواع الثلاسيميا أمر بالغ الأهمية. يوصي خبراء الثلاسيميا بمراقبة منتظمة للمضاعفات لدى جميع الأشخاص المصابين بالثلاسيميا، سواء كانوا مصابين بالثلاسيميا غير المعتمدة على نقل الدم أو الثلاسيميا المعتمدة على نقل الدم.

*هذه ليست مشورة طبية. يُرجى استشارة طبيبك.

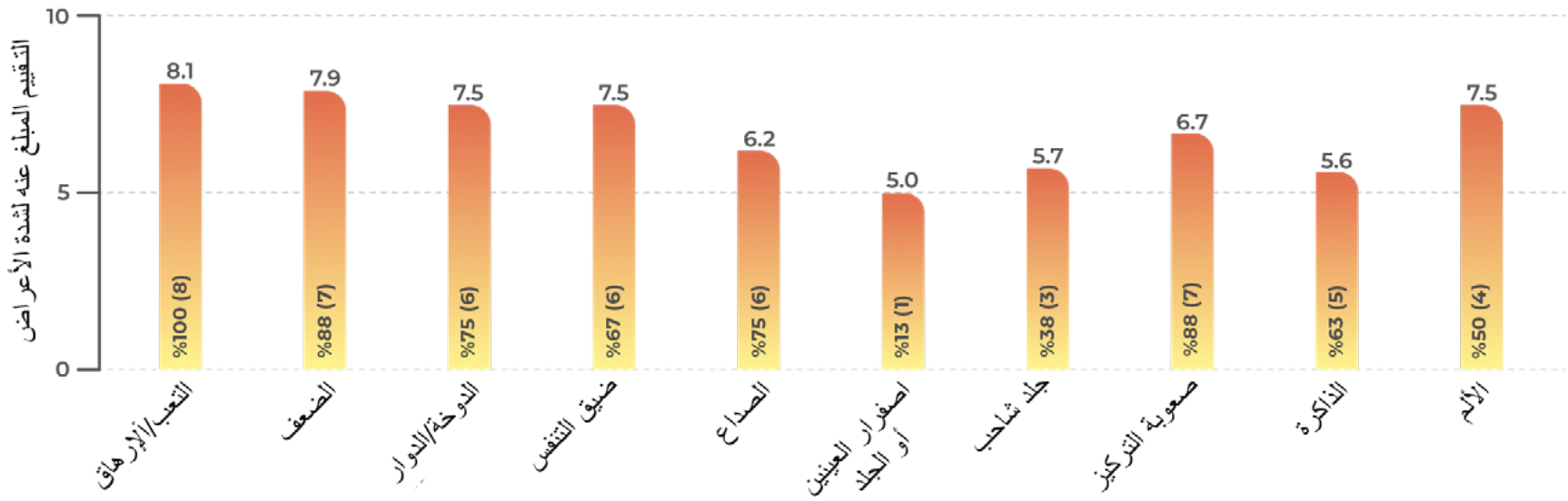
جيسي
يعاني من ألفا TDT†

†الثلاسيميا ألفا المعتمدة على نقل الدم

تساعدك المراقبة أنت وفريق الرعاية الخاص بك على تحديد المضاعفات ومنعها.

ما الأعراض التي يبلّغ عنها الأشخاص المصابون بالثلاسيميا غير المعتمدة على نقل الدم (NTDT) على الرغم من إستراتيجيات التعامل الحالية؟

شدة الأعراض التي أبلغ عنها الأشخاص الذين يعانون من NTDT في دراسة مقابلة



القيم المتوسطة:
0=ليس على الإطلاق 10=شديد للغاية

% (العدد) يعانون من الأعراض التالية:
NTDT=8

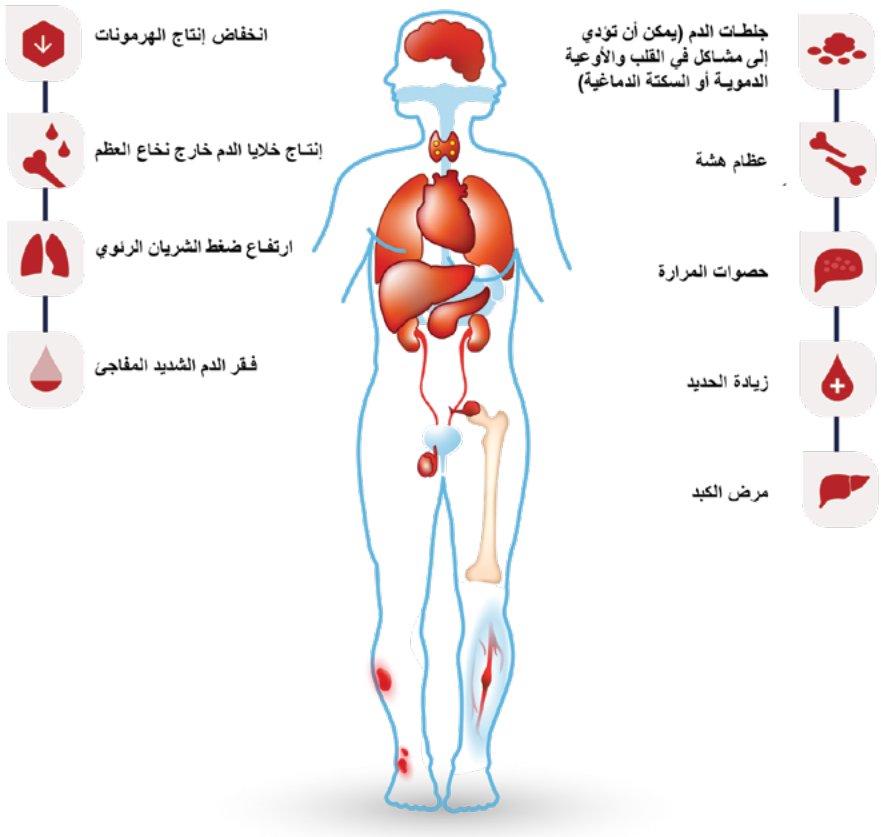
تصميم الدراسة: تم إجراء مقابلات مع 18 مريضًا مصابًا بالثلاسيميا المعتمدة على نقل الدم (TDT) (5 مرضى ثلاسيميا ألفا و13 مريضًا ثلاسيميا بيتا) و8 مرضى NTDT مصابين بالثلاسيميا ألفا والذين لم يجروا أي تغييرات على علاج الثلاسيميا لمدة 6 أشهر على الأقل حول الأعراض والتأثير ونوعية الحياة والاعتماد على نقل الدم من خلال مقابلات مفتوحة وشبه منظمة. تم تصنيف شدة الأعراض من قبل المرضى على مقياس من 0 إلى 10. 0 يعني عدم وجود شدة للأعراض و10 يعني شدة الأعراض الشديدة للغاية.

تم حساب متوسط شدة الأعراض بين المشاركين الذين أبلغوا عن الأعراض من الاستجابات.

ماري جو
تعاني من بيتا TDT،
بيتا NTDT سابقًا

"بعض الأعراض مثل ضيق التنفس وألم العظام من السهل رؤيتها، ولكن هناك أعراض أقل وضوحًا. لقد تضخم الطحال لدي لذلك قمت بإزالته، فشلت المرارة، أعاني من هشاشة العظام وزيادة الحديد في الدم. يتسبب مرض الثلاسيميا في تلف أعضائك الداخلية أيضًا إذا لم تتم مراقبته والتعامل معه بشكل صحيح".

ما هي بعض المضاعفات التي يمكن أن تحدث للأشخاص الذين يعانون من -الثلاسيميا ألفا غير المعتمدة على نقل الدم؟



وهذه ليست قائمة كاملة بالمضاعفات المحتملة.
للحصول على المشورة الطبية، يرجى استشارة طبيبك.

يمكن أن يرتبط فقر الدم المزمن بالعديد من مضاعفات الثلاسيميا.

يمكن أن تؤدي بعض المضاعفات إلى تلف الأعضاء الطرفية وقد تهدد الحياة إذا لم تتم مراقبتها والتعامل معها بشكل صحيح.

لمزيد من المعلومات، امسح رمز الاستجابة السريعة لزيارة RethinkThalassemia.com.

تساعدك المراقبة أنت وفريق الرعاية الخاص بك على تحديد المضاعفات ومنعها.

جلطات الدم: يمكن لعدة أشياء تحدث في مرض الثلاسيميا أن تتراكم لتؤدي إلى الإصابة بجلطة دموية خطيرة تستقر في أحد الأوعية الدموية، حيث يمكن أن تسبب انسداد تدفق الدم إلى القلب أو سكتة دماغية في الدماغ. بالنسبة للمرضى الذين لا يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، قد يكون هذا الأمر أكثر شيوعًا.

عظام هشة: يتم تصنيع معظم خلايا الدم في نخاع العظم (المادة الإسفنجية الموجودة داخل العظام). يمكن أن يتوسع العظم لدى مرضى الثلاسيميا بسبب زيادة الطلب على خلايا الدم الحمراء، مما يؤدي إلى اتساع العظام. يمكن أن يؤدي هذا إلى جعل عظامك رقيقة وهشة، مما يزيد من فرصة كسر العظام.

حصوات المرارة: تعتبر حصوات المرارة واحدة من المضاعفات الأكثر انتشارًا. إنها نتيجة لتحلل خلايا الدم الحمراء (انحلال الدم)، إحدى العمليات الرئيسية المؤدية إلى مرض الثلاسيميا.

انحلال الدم: تدمير خلايا الدم الحمراء مما يؤدي إلى إطلاق الهيموجلوبين من داخل خلايا الدم الحمراء إلى بلازما الدم.

تَكَوُّنُ الكُرَيَّاتِ الحُمْرِ غَيْرُ الفَعَّال: عندما يحاول الجسم إنتاج خلايا الدم الحمراء، ولكنها لا تتطور بشكل صحيح.

زيادة الحديد: يمكن للأشخاص المصابين بالثلاسيميا الذين يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، وكذلك أولئك الذين لا يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، أن يصابوا بالكثير من الحديد في أجسامهم إما من خلال عمليات نقل الدم المتكررة أو من المرض.

وهذا يعني أن كمية كبيرة من الحديد تتحرك في الدم. عندما يتراكم الحديد، فإنه يتجمع في أماكن مثل القلب والكبد والأعضاء الصماء ويمكن أن يجعل من الصعب على هذه الأعضاء العمل بشكل صحيح.

مرض الكبد: عندما يترسب الحديد في الكبد، فإنه يمكن أن يؤدي إلى التليف (تندب الكبد) وتليف الكبد (ندبات شديدة، والتي يمكن أن تمنع الأداء السليم).

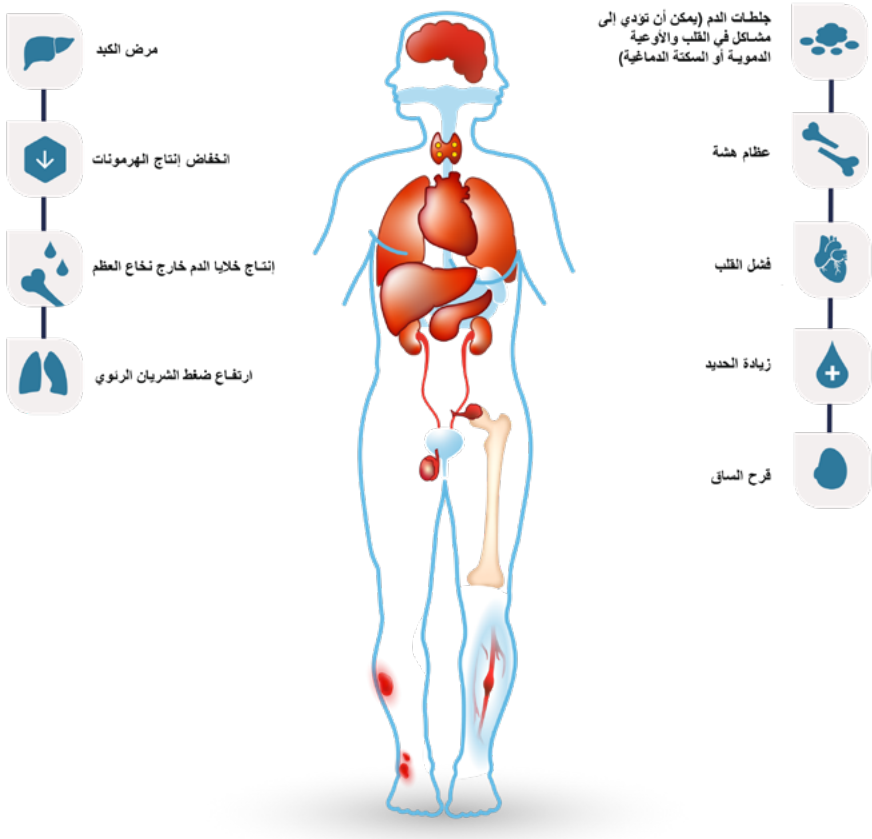
انخفاض إنتاج الهرمونات: الهرمونات هي مواد كيميائية ينتجها الجسم ويستخدمها لتنظيم كل عضو ووظيفة تقريبًا. بسبب فقر الدم أو زيادة الحديد، يمكن أن يؤدي مرض الثلاسيميا إلى انخفاض إنتاج بعض الهرمونات. يمكن أن يرتبط هذا بعدد من الحالات، بما في ذلك تأخير النمو، وتأخر البلوغ، ومشاكل الغدة الدرقية، ومرض السكري.

إنتاج خلايا الدم خارج نخاع العظم: يمكن أن يحدث هذا في جميع أنواع الثلاسيميا عندما لا يتم إنتاج خلايا الدم الحمراء بشكل صحيح في نخاع العظم. وقد يؤدي هذا إلى تضخم الأعضاء مثل الطحال والكبد أو تكوين كتل بجانب العمود الفقري.

ارتفاع ضغط الشريان الرئوي: نوع من ارتفاع ضغط الدم في الرئتين. يمكن أن يحدث ذلك نتيجة لتحلل خلايا الدم الحمراء (انحلال الدم)، وكذلك زيادة الحديد في الجسم.

فقر الدم الشديد المفاجئ: يمكن أن تحدث "أزمة انحلال الدم" أو انخفاض مفاجئ في الهيموجلوبين مع علامات تدمير خلايا الدم الحمراء لدى الأشخاص المصابين بمرض الثلاسيميا ألفا. يمكن أن يحدث هذا نتيجة الإصابة بالحمى المرتفعة.

ما هي بعض المضاعفات التي يمكن أن تحدث للأشخاص الذين يعانون من الثلاسيميا بيتا غير المعتمدة على نقل الدم؟



وهذه ليست قائمة كاملة بالمضاعفات المحتملة.
للحصول على المشورة الطبية، يرجى استشارة طبيبك.

يمكن أن يرتبط فقر الدم المزمن بالعديد من مضاعفات الثلاسيميا.

يمكن أن تؤدي بعض المضاعفات إلى تلف الأعضاء الطرفية وقد تهدد الحياة إذا لم تتم مراقبتها والتعامل معها بشكل صحيح.

لمزيد من المعلومات، امسح رمز الاستجابة السريعة لزيارة RethinkThalassemia.com.

تساعدك المراقبة أنت وفريق الرعاية الخاص بك على تحديد المضاعفات ومنعها.

جلطات الدم: يمكن لعدة أشياء تحدث في مرض الثلاسيميا أن تتراكم لتؤدي إلى الإصابة بجلطة دموية خطيرة تستقر في أحد الأوعية الدموية، حيث يمكن أن تسبب انسداد تدفق الدم إلى القلب أو سكتة دماغية في الدماغ. بالنسبة للمرضى الذين لا يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، قد يكون هذا الأمر أكثر شيوعًا.

عظام هشة: يتم تصنيع معظم خلايا الدم في نخاع العظم (المادة الإسفنجية الموجودة داخل العظام). يمكن أن يتوسع العظم لدى مرضى الثلاسيميا بسبب زيادة الطلب على خلايا الدم الحمراء، مما يؤدي إلى اتساع العظام. يمكن أن يؤدي هذا إلى جعل عظامك رقيقة وهشة، مما يزيد من فرصة كسر العظام.

فشل القلب: لا تستطيع عضلة القلب ضخ كمية كافية من الدم لتلبية احتياجات الجسم من الدم والأكسجين. في مرض الثلاسيميا، تعتبر مضاعفات القلب أحد المخاوف الرئيسية. هناك العديد من الأشياء التي قد تسبب أمراض القلب. يمكن أن يتطور مرض القلب إلى قصور القلب وربما الوفاة.

انحلال الدم: تدمير خلايا الدم الحمراء مما يؤدي إلى إطلاق الهيموجلوبين من داخل خلايا الدم الحمراء إلى بلازما الدم.

تَكَوُّنُ الكُرَيَّاتِ الحُمْرِ غَيْرُ الفَعَّال: عندما يحاول الجسم إنتاج خلايا الدم الحمراء، ولكنها لا تتطور بشكل صحيح.

زيادة الحديد: يمكن للأشخاص المصابين بالثلاسيميا الذين يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، وكذلك أولئك الذين لا يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، أن يصابوا بالكثير من الحديد في أجسامهم إما من خلال عمليات نقل الدم المتكررة أو من المرض.

وهذا يعني أن كمية كبيرة من الحديد تتحرك في الدم. عندما يتراكم الحديد، فإنه يتجمع في أماكن مثل القلب والكبد والأعضاء الصماء ويمكن أن يجعل من الصعب على هذه الأعضاء العمل بشكل صحيح.

قرح الساق: يؤدي فقر الدم إلى انخفاض توصيل الأكسجين إلى الأنسجة مثل الجلد، مما يجعل من السهل تطور التقرحات أو القروح.

مرض الكبد: عندما يترسب الحديد في الكبد، فإنه يمكن أن يؤدي إلى التليف (تندب الكبد) وتليف الكبد (ندبات شديدة، والتي يمكن أن تمنع الأداء السليم).

انخفاض إنتاج الهرمونات: الهرمونات هي مواد كيميائية ينتجها الجسم ويستخدمها لتنظيم كل عضو ووظيفة تقريبًا. بسبب فقر الدم أو زيادة الحديد، يمكن أن يؤدي مرض الثلاسيميا إلى انخفاض إنتاج بعض الهرمونات. يمكن أن يرتبط هذا بعدد من الحالات، بما في ذلك تأخير النمو، وتأخر البلوغ، ومشاكل الغدة الدرقية، ومرض السكري.

إنتاج خلايا الدم خارج نخاع العظم: يمكن أن يحدث هذا في جميع أنواع الثلاسيميا عندما لا يتم إنتاج خلايا الدم الحمراء بشكل صحيح في نخاع العظم. وقد يؤدي هذا إلى تضخم الأعضاء مثل الطحال والكبد أو تكوين كتل بجانب العمود الفقري.

ارتفاع ضغط الشريان الرئوي: نوع من ارتفاع ضغط الدم في الرئتين. يمكن أن يحدث ذلك نتيجة لتحلل خلايا الدم الحمراء (انحلال الدم)، وكذلك زيادة الحديد في الجسم.

في الأشخاص الذين لا يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، كان أولئك الذين يعانون من فقر دم أكثر شدة أكثر عرضة للإصابة بمشاكل صحية خطيرة

وفي دراسة استمرت عشر سنوات على 53 مريضا يعانون من ثلاسيميا بيتا المتوسطة، كان المرضى الذين يعانون من فقر دم أكثر شدة أكثر عرضة للإصابة بمشكلات صحية خطيرة.

في هذه الدراسة، كان جميع المرضى مصابين بالثلاسيميا بيتا المتوسطة (الثلاسيميا غير المعتمدة على نقل الدم. وشملت المضاعفات التي تم تقييمها في الدراسة أمراض الكبد، والتكوين غير الطبيعي لخلايا الدم خارج نخاع العظم، ومرض السكري، وهشاشة العظام، وانخفاض إنتاج الهرمونات الجنسية، وجلطات الدم، وارتفاع ضغط الدم الرئوي، وانخفاض مستويات هرمون الغدة الدرقية أو الهرمون الجار درقي.

تتراوح مستويات الهيموجلوبين عادةً في البالغين الأصحاء الذين لا يعانون من مرض الثلاسيميا من 14 جرام/ديسيلتر إلى 18 جرام/ديسيلتر لدى الرجال ومن 12 جرام/ديسيلتر إلى 16 جرام/ديسيلتر لدى النساء.

في الأشخاص المصابين بمرض بيتا ثلاسيميا

قد يرتبط ارتفاع مستوى الهيموجلوبين بمقدار 1 جرام/ديسيلتر بانخفاض خطر الإصابة بمضاعفات خطيرة في المستقبل، مثل السكتة الدماغية، وتلف الأعضاء، وجلطات الدم.*

قد يكون الأشخاص الذين لديهم مستويات أعلى من الحديد في الدم (يتم قياسها عن طريق الفيريتين) أكثر عرضة لمضاعفات الثلاسيميا. في دراسة استمرت 10 سنوات على مرضى مصابين بالثلاسيميا بيتا غير المعتمدة على نقل الدم، أولئك الذين لديهم:

- مستويات الفيريتين البالغة 800 نانوجرام/مل وما فوق كانت أعلى من خطر حدوث المضاعفات.
- مستويات الفيريتين أعلى من 300 إلى أقل من 800 نانوجرام/مل كانت لها مخاطر أقل للمضاعفات
- مستوى الفيريتين 300 نانوجرام/مل أو أقل لم يكن له أي مضاعفات

تتراوح مستويات الفيريتين عادةً لدى البالغين الأصحاء غير المصابين بالثلاسيميا من 30 إلى 300 نانوجرام/مل.

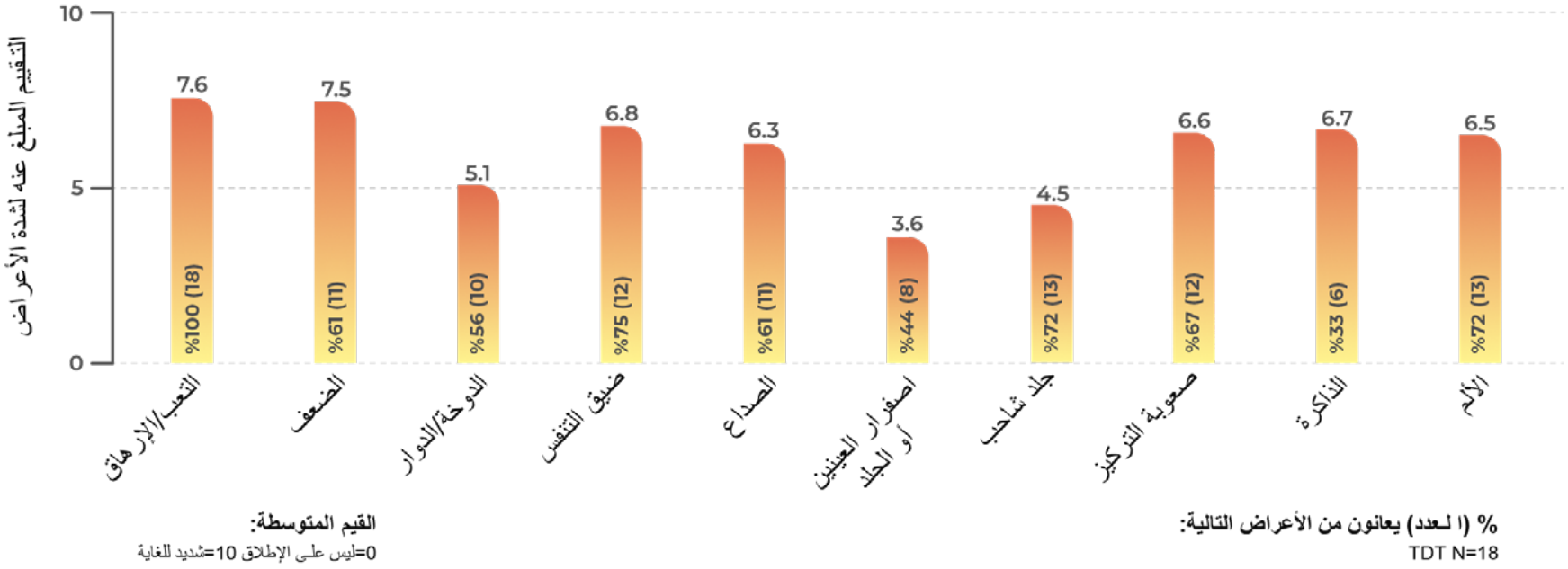
*هذه ليست مشورة طبية. يُرجى استشارة طبيبك.

الحصول على الهيموجلوبين والفيريتين† إن فحص المستويات يعد جزءًا مهمًا من المراقبة المنتظمة.

†قياس نسبة الحديد في الدم.

ما الأعراض التي يبلّغ عنها الأشخاص المصابون بالثلاسيميا المعتمدة على نقل الدم (TDT) على الرغم من إستراتيجيات التعامل الحالية؟

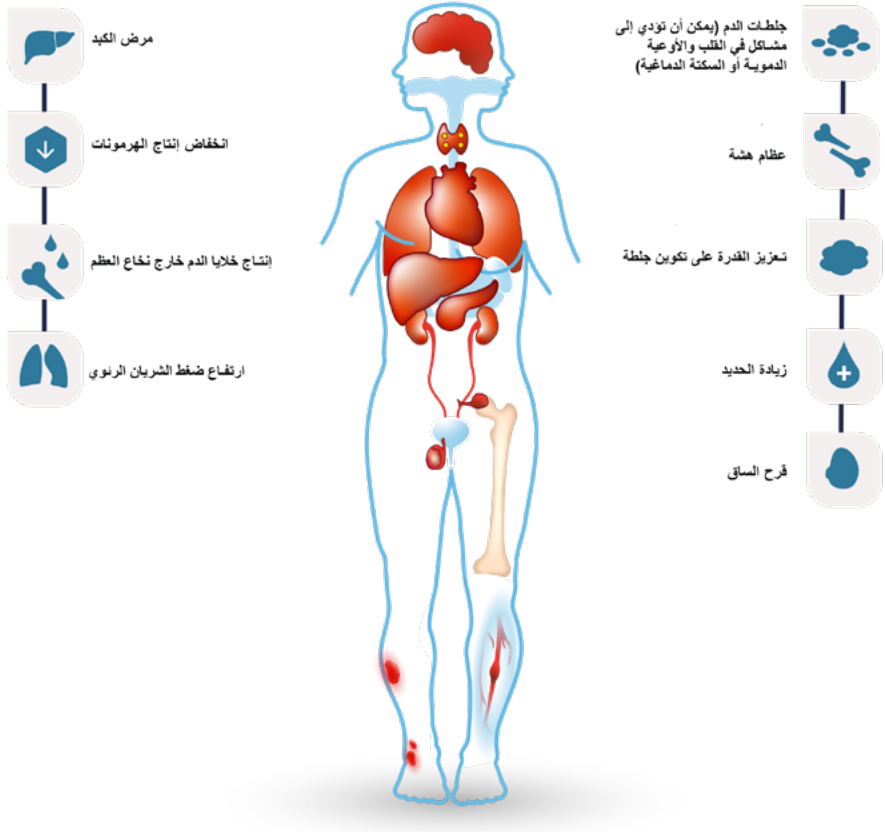
شدة الأعراض التي أبلغ عنها الأشخاص الذين يعانون من TDT في دراسة مقابلة



تصميم الدراسة: تم إجراء مقابلات مع 18 مريضًا مصابًا بالثلاسيميا المعتمدة على نقل الدم (TDT) (5 مرضى مصابين بالثلاسيميا ألفا و13 مريضًا مصابين بالثلاسيميا بيتا) و8 مرضى مصابين بالثلاسيميا غير المعتمدة على نقل الدم (NTDT) مصابين بالثلاسيميا ألفا والذين لم يجروا أي تغييرات على علاجهم من الثلاسيميا لمدة 6 أشهر على الأقل حول الأعراض والتأثير ونوعية الحياة والاعتماد على نقل الدم من خلال مقابلات مفتوحة وشبه منظمة. تم تصنيف شدة الأعراض من قبل المرضى على مقياس من 0 إلى 10. 0 يعني عدم وجود شدة للأعراض و10 يعني شدة الأعراض الشديدة للغاية.

تم حساب متوسط شدة الأعراض بين المشاركين الذين أبلغوا عن الأعراض من الاستجابات.

ما هي بعض المضاعفات التي يمكن أن تحدث للأشخاص المصابين بمرض الثلاسيميا المعتمد على نقل الدم (TDT)؟



وهذه ليست قائمة كاملة بالمضاعفات المحتملة.
للحصول على المشورة الطبية، يرجى استشارة طبيبك.

يمكن أن يرتبط فقر الدم المزمن بالعديد من مضاعفات الثلاسيميا.

يمكن أن تؤدي بعض المضاعفات إلى تلف الأعضاء الطرفية وقد تهدد الحياة إذا لم تتم مراقبتها والتعامل معها بشكل صحيح.

لمزيد من المعلومات، امسح رمز الاستجابة السريعة لزيارة RethinkThalassemia.com.

تساعدك المراقبة أنت وفريق الرعاية الخاص بك على تحديد المضاعفات ومنعها.

جلطات الدم: يمكن لعدة أشياء تحدث في مرض الثلاسيميا أن تتراكم لتؤدي إلى الإصابة بجلطة دموية خطيرة تستقر في أحد الأوعية الدموية، حيث يمكن أن تسبب انسداد تدفق الدم إلى القلب أو سكتة دماغية في الدماغ.

عظام هشة: يتم تصنيع معظم خلايا الدم في نخاع العظم (المادة الإسفنجية الموجودة داخل العظام). يمكن أن يتوسع العظم لدى مرضى الثلاسيميا بسبب زيادة الطلب على خلايا الدم الحمراء، مما يؤدي إلى اتساع العظام. يمكن أن يؤدي هذا إلى جعل عظامك رقيقة وهشة، مما يزيد من فرصة كسر العظام.

انحلال الدم: تدمير خلايا الدم الحمراء مما يؤدي إلى إطلاق الهيموجلوبين من داخل خلايا الدم الحمراء إلى بلازما الدم.

تَكَوُّنُ الكُرَيَّاتِ الحُمْرِ غَيْرُ الفَعَّال: عندما يحاول الجسم إنتاج خلايا الدم الحمراء، ولكنها لا تتطور بشكل صحيح.

زيادة الحديد: يمكن للأشخاص المصابين بالثلاسيميا الذين يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، وكذلك أولئك الذين لا يتلقون عمليات نقل دم منتظمة، أن يصابوا بالكثير من الحديد في أجسامهم إما من خلال عمليات نقل الدم المتكررة أو من المرض.

وهذا يعني أن كمية كبيرة من الحديد تتحرك في الدم. عندما يتراكم الحديد، فإنه يتجمع في أماكن مثل القلب والكبد والأعضاء الصماء ويمكن أن يجعل من الصعب على هذه الأعضاء العمل بشكل صحيح.

قرح الساق: يؤدي فقر الدم إلى انخفاض توصيل الأكسجين إلى الأنسجة مثل الجلد، مما يجعل من السهل تطور التقرحات أو القروح.

مرض الكبد: عندما يترسب الحديد في الكبد، فإنه يمكن أن يؤدي إلى التليف (تندب الكبد) وتليف الكبد (ندبات شديدة، والتي يمكن أن تمنع الأداء السليم).

انخفاض إنتاج الهرمونات: الهرمونات هي مواد كيميائية ينتجها الجسم ويستخدمها لتنظيم كل عضو ووظيفة تقريبًا. بسبب فقر الدم أو زيادة الحديد، يمكن أن يؤدي مرض الثلاسيميا إلى انخفاض إنتاج بعض الهرمونات. يمكن أن يرتبط هذا بعدد من الحالات، بما في ذلك تأخير النمو، وتأخر البلوغ، ومشاكل الغدة الدرقية، ومرض السكري.

إنتاج خلايا الدم خارج نخاع العظم: يمكن أن يحدث هذا في جميع أنواع الثلاسيميا عندما لا يتم إنتاج خلايا الدم الحمراء بشكل صحيح في نخاع العظم. وقد يؤدي هذا إلى تضخم الأعضاء مثل الطحال والكبد أو تكوين كتل بجانب العمود الفقري.

ارتفاع ضغط الشريان الرئوي: نوع من ارتفاع ضغط الدم في الرئتين. يمكن أن يحدث ذلك نتيجة لتحلل خلايا الدم الحمراء (انحلال الدم)، وكذلك زيادة الحديد في الجسم.

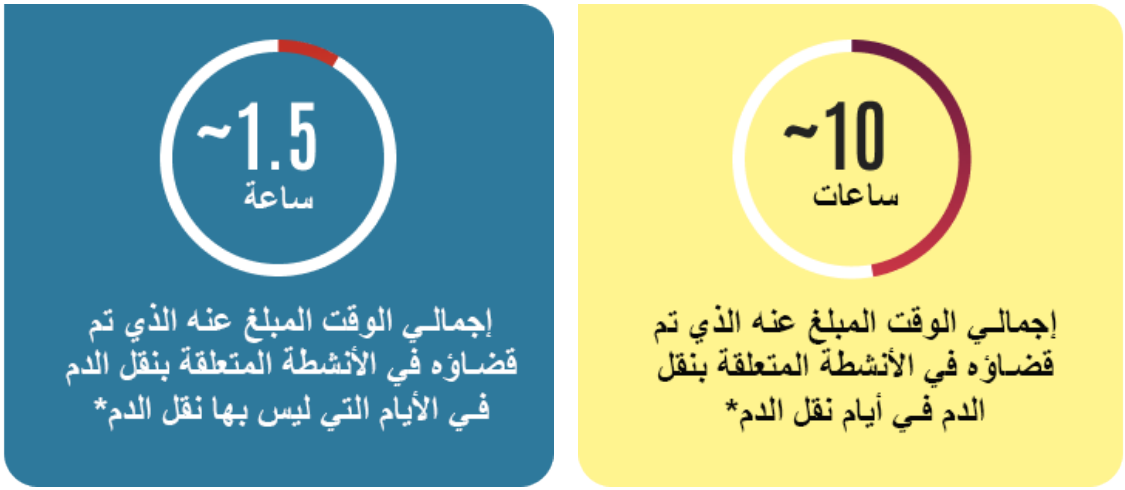
ما هي بعض التحديات المستمرة المتعلقة بمرض الثلاسيميا المعتمد على نقل الدم (TDT)؟

المضاعفات

- على الرغم من أن أحد أهداف عمليات نقل الدم هو تقليل خطر حدوث مضاعفات مرض الثلاسيميا، إلا أن الأشخاص الذين يتلقون عمليات نقل الدم لا يزالون معرضين للإصابة بها. يمكن أن تحدث هذه المضاعفات إما بسبب مرض الثلاسيميا نفسه أو بسبب عمليات نقل الدم.
  - في دراسة استمرت 10 سنوات أجريت على أشخاص مصابين بمرض بيتا ثلاسيميا المعتمد على نقل الدم، أصيب 76% منهم بمضاعفة واحدة على الأقل
- في حالة بيتا TDT، ارتبط العبء الأكبر لنقل الدم (الذي تم تعريفه على أنه عمليات نقل دم أكثر تواترًا أو عدد أكبر من الوحدات المنقولة) بمضاعفات أكثر
- على الرغم من وجود دراسات محدودة على الأشخاص المصابين بثلاسيميا ألفا المعتمدة على نقل الدم (ألفا-TDT)، فإن الأشخاص المصابين بثلاسيميا ألفا المعتمدة على نقل الدم قد يعانون من مضاعفات مماثلة لتلك التي يعاني منها المصابون بثلاسيميا بيتا المعتمدة على نقل الدم نقل الدم (بيتا-TDT)

تصميم الدراسة: في هذه الدراسة، تم متابعة 612 شخصًا مصابًا بـ TDT منذ دخولهم الأول إلى المستشفى أو موعد لهم في العيادة الخارجية في عام 2009 حتى الوفاة في المستشفى أو آخر دخول إلى المستشفى أو آخر موعد للعيادات الخارجية في عام 2018.

تأثير عمليات نقل الدم على الحياة اليومية



تصميم الدراسة: في هذه الدراسة، قدم 85 شخصًا بالغًا يعانون من ثلاسيميا بيتا TD و4 من مقدمي الرعاية للمراهقين الذين يعانون من ثلاسيميا بيتا TD البيانات باستخدام تطبيق الهاتف الذكي. وتضمنت البيانات معلومات حول جودة حياتهم المتعلقة بصحتهم، وأعراضهم، والتعامل مع مرض الثلاسيميا TD على مدى فترة 90 يومًا.

يمكن للأشخاص المصابين بـ TDT أن يشعروا بتأثير كبير على جودة الحياة وإنتاجية العمل. إن القدرة على تقليل عدد عمليات نقل الدم أو عدد الوحدات المنقولة قد تساعد في تقليل عبء عمليات نقل الدم.

هارديك
يعاني من بيتا TDT

"أشعر أحيانًا أنني عالق في حلقة لا نهاية لها من عمليات نقل الدم. أنا أعيش حياتي باستمرار في هذه الحلقة نفسها التي تستمر لثلاثة أسابيع، ولا أستطيع الهروب منها. إنه وكأنني شخصين مختلفين: هناك هارديك قبل نقل الدم، وهارديك بعد نقل الدم. إننا نتحدث عن شخصين مختلفين جدًا. اعتمادًا على مكانك على هذا الجدول الزمني، فإنه يؤثر حقًا على قدرتك على الاهتمام بالأشياء للآخرين عندما تحاول فقط الاهتمام بنفسك".

التعاون مع فريق الرعاية

الثلاسيميا هي حالة معقدة قد تنطوي على أكثر من مجرد دمك

نظرًا لأن مرض الثلاسيميا يؤثر على كل شخص بشكل مختلف، فقد تكون فرق الرعاية فريدة من نوعها لتلبية احتياجات كل شخص. قد يتغير فريق الرعاية أيضًا بمرور الوقت لمواصلة تلبية الاحتياجات والظروف الفردية.

- أخصائيو أمراض الدم هم خبراء في اضطرابات الدم. يتخصصون في مراقبة صحة الدم وعلاجه. يتخصص بعض أطباء أمراض الدم في مرض الثلاسيميا. يمكنهم العمل مع متخصصين آخرين عند الحاجة (على سبيل المثال، طبيب قلب لفحص قلبك أو طبيب الغدد الصماء للتحقق من مرض السكري أو أمراض الغدة الدرقية)
- وتوجد أيضًا مراكز متخصصة في مرض الثلاسيميا في جميع أنحاء البلاد. يقوم بعض الأشخاص المصابين بالثلاسيميا بزيارة مركز الثلاسيميا مرة واحدة في السنة أو أكثر. يمكن لخبير الثلاسيميا من المركز العمل مع طبيب أمراض الدم المحلي أو طبيب الرعاية الأولية
- إن العثور على طبيب أمراض الدم الذي تثق به يمكن أن يساعدك على الشعور بالثقة في تلبية الاحتياجات المعقدة لمرض الثلاسيميا الذي تعاني منه. قد يكون طلب الإحالة من طبيب الرعاية الأولية الخاص بك خطوة أولى جيدة

لا يُقصد بهذا أن يكون بمثابة مشورة طبية. للحصول على المشورة الطبية، يُرجى الاتصال بفريق الرعاية الصحية الخاص بك.

قد يشمل الأعضاء الآخرون في فريقك ما يلي:

تذكر أنك وعائلتك لكما دور أساسي في صحتك ورفاهك. اشترك مع فريق الرعاية الخاص بك من خلال التواصل بشأن أعراضك وكيفية تأثيرها على حياتك لتحديد أفضل نهج للتعامل مع مرض الثلاسيميا.

ما الدعم المتاح للأشخاص الذين يعانون من مرض الثلاسيميا؟

على الرغم من أن الثلاسيميا حالة نادرة، فمن المهم أن تعلم أنك لست وحدك

- هناك مجتمعات من الأشخاص الذين يعانون من مرض الثلاسيميا ويتفاعلون فيما بينهم بطرق مختلفة:
  - الاجتماع وجهًا لوجه، أو شخصيًا، أو عن طريق الهاتف، أو المشاركة بشكل أكثر سرية عبر الإنترنت
- هناك عدد من المنظمات التي تقدم الدعم والتوعية للأفراد والأسر الذين يعانون من مرض الثلاسيميا. فيما يلي بعض الأشياء التي قد تكون مناسبة لك:
  - مؤسسة فقر دم كولي: www.thalassemia.org
  - المنظمة الوطنية للاضطرابات النادرة (NORD): www.rarediseases.org
  - الاتحاد الدولي للثلاسيميا: www.thalassaemia.org.cy

"عندما بدأت في الحديث عن مرض الثلاسيميا بصراحة لأول مرة، كان والداي حذرين بعض الشيء. كانوا خائفين من ما سيقوله الآخرون، وخاصة أفراد الأسرة الآخرين. بعد أن تغلبنا على تلك العقبة الأولية، أصبحنا بخير، واليوم أصبحوا داعمين للغاية لنا".

— ياسمين تعاني من بيتا TDT

هناك العديد من الخيارات للتواصل مع الآخرين. من خلال المشاركة الفعالة في مجتمع الثلاسيميا، يمكنك مساعدة نفسك والأشخاص مثلك.

كيف يمكن لخدمات دعم المرضى من myAgios® أن تساعد؟

myAgios هو برنامج دعم مخصص للأشخاص الذين يعانون من مرض الثلاسيميا. كجزء من البرنامج، يمكن لمعلمي التمريض السريري (CNEs) في myAgios مساعدتك أنت وعائلتك على معرفة المزيد عن مرض الثلاسيميا، مع الدعم الذي يلبي احتياجات كل فرد:

التوعية بالثلاسيميا

- نساعدك على الاستعداد لمناقشتك التالية مع مقدمي الرعاية الصحية والمتخصصين ذوي الصلة
- تقديم نظرة عامة على مرض الثلاسيميا، بما في ذلك السبب والأعراض والمضاعفات
- شرح ومساعدتك على فهم أحدث الأبحاث حول مرض الثلاسيميا

الدعم الفردي

- الاجتماع شخصيًا أو افتراضيًا في الوقت المناسب لك
- تقديم الدعم العاطفي والاستماع لفهم تجربتك
- تحديد أفضل طريقة لدعمك ومساعدتك في تحديد الأهداف لتحقيق الازدهار مع مرض الثلاسيميا

الروابط المجتمعية

- شارك في دعوات لحضور ندوات تعليمية عبر الإنترنت وفعاليات شخصية لسماع آراء المتخصصين في مرض الثلاسيميا وغيرهم من المرضى
- إعلامك بطرق التفاعل مع مجتمع الثلاسيميا، بما في ذلك وسائل التواصل الاجتماعي ومجموعات الدعم والمناصرة
- ربطك بمرضى ومقدمي رعاية آخرين قد يكون لديهم تجربة مماثلة في المعاناة من الثلاسيميا

معلمو التمريض السريري هم موظفون في شركة Agios Pharmaceuticals ولا يقدمون المشورة الطبية.
للحصول على المشورة الطبية أو الأسئلة المتعلقة بالعلاج، يرجى التحدث مع فريق الرعاية الصحية الخاص بك.

اتصل على 1-877-77-AGIOS (1-877-772-4467) أو امسح رمز الاستجابة السريعة على اليسار للحصول على دعم شخصي من أحد معلمي التمريض السريري في myAgios.

مواضيع مفيدة للمناقشة مع فريق الرعاية الخاص بك

فيما يلي بعض الأسئلة والملاحظات التي قد تكون مفيدة عند التحدث إلى فريق الرعاية الخاص بك:

- [ ] فيما يلي الأعراض التي أعاني منها ومدى تكرارها والتي تجعلني أفوت الأنشطة
- [ ] هذه هي الأنشطة التي لم أعد قادرًا على القيام بها أو نادرًا ما أتمكن من القيام بها بناءً على أعراضي
- [ ] كم مرة يجب أن أقوم بفحص مستويات الهيموجلوبين والفيريتين؟
- [ ] ما خطة الفحوصات والاختبارات الدورية؟
- [ ] هل هناك علامات محددة للمضاعفات يجب أن أكون على علم بها؟
- [ ] هل هناك أي علاجات جديدة أو تجارب سريرية متاحة قد تكون مناسبة لي؟
- [ ] ما المضاعفات المحتملة التي يجب علينا مراقبتها؟
- [ ] ما خطة المراقبة والاختبارات؟
- [ ] كيف يمكنني التعامل مع الأعراض أو المضاعفات بين المواعيد؟

إن الانفتاح بشأن مخاوفك الصحية يعد خطوة جريئة ومجزية.

إن تسليح نفسك بالمعرفة يمكن أن يساعدك على الشعور بمزيد من الثقة لمشاركة مخاوفك وطرح الأسئلة.

تحدَّث مع فريق الرعاية الخاص بك. شارك أعراضك وطوّر خطة مراقبة مناسبة لك.

افهم مرض الثلاسيميا لديك

- يمكن أن تسبب جميع أنواع الثلاسيميا (NTDT، TDT، ثلاسيميا ألفا وبيتا) أعراضًا
- يمكن أن يكون لجميع أنواع الثلاسيميا (NTDT، TDT، ألفا وبيتا ثلاسيميا) مضاعفات خطيرة

دافع عن نفسك

- من المهم لأي شخص يعاني من الثلاسيميا أن يكون لديه خطة مراقبة منتظمة لتحديد مضاعفات الثلاسيميا والوقاية منها وإدارتها بشكل فعال

اجمع فريقًا تثق به

- من المهم بناء فريق الرعاية الشاملة للمساعدة في خطة المراقبة والرعاية الشاملة الخاصة بك

للحصول على الدعم والموارد حول مرض الثلاسيميا، امسح رمز الاستجابة السريعة على اليسار للانتقال إلى RethinkThalassemia.com. يمكنك أيضًا الاتصال بـ myAgios® معلمي التمريض السريري على الرقم 1-877-77-AGIOS (1-877-772-4467).

THA-US-0243 Arabic .جميع الحقوق محفوظة Agios Pharmaceuticals, Inc. © 2024

RETHINKTHALASSEMIA™ | agios