

تزریق خون از درمانهای غیرقابل اجتناب در بیماران تالاسمی است. درمان تزریق خون از یک سو با کم کردن هیپوکسی بافتی و شدت اریتروپوئز باعث کاهش جذب آهن از دستگاه گوارش می شود اما از سوی دیگر باعث افزایش بار آهن اضافی ناشی از تزریق خون در بدن این بیماران می شود.

هر یک واحد ۴۵۰ سی سی خون حدود ۲۰۰ میلی گرم آهن دارد. این آهن وارد شده از راه تزریق خون راه دفع خاصی ندارد و بتدریج در ارگانهای حیاتی بدن مثل کبد، قلب، غدد درون ریز رسوب کرده و عوارض درگیری هر یک از ارگانها را برای بیمار موجب می شود.

دسفرال

بیشترین داروی آهن زدایی که در دسترس است و مورد آزمایش قرار گرفته دسفرال است. این دارو به شرط آنکه به صورت منظم و با مقدار کافی مصرف شود در افزایش طول عمر و جلوگیری از عوارض انباشتگی آهن مؤثر خواهد بود.

زمان شروع درمان و مقدار مصرف

در بیماران تالاسمی ماژور که روی درمان تزریق خون مداوم هستند. اغلب پس از ۱۰ بار تزریق خون و یا زمانی که میزان فریتین سرم بیشتر از ۱۰۰۰ نانو گرم در دسی لیتر برسد مصرف دارو بایستی شروع شود. در صورتیکه درمان آهن زدایی قبل از سه سالگی انجام شود بایستی به دقت مراقب رشد و تکامل استخوانی بود و توصیه می شود و از مقدار پایین دارو استفاده شود.

روش تجویز: روش توصیه شده استاندارد انفوزیون آهسته زیر جلدی در عرض ۱۲-۸ ساعت با استفاده از محلول ۱۰٪ دسفرال با استفاده از یک پمپ تزریقی است. (شکل ۱)

تعداد ویالهای مصرفی دسفرال بایستی براساس بار آهن (فریتین) و سن بیمار و بر اساس دستور پزشک است. ممکن است در شروع برای بچه های کوچک از سرم وریدی بصورت یکبار در هفته استفاده شود اما اغلب در سنین بالاتر انفوزیون زیر جلدی با پمپ است و اغلب میزان دارو طوری تنظیم می شود که بیمار حداقل ۵ شب در هفته استفاده کند و ۲ شب استراحت نماید.

نکات مهم در حین تزریق زیر جلدی دسفرال:

- استفاده همزمان از ویتامین ث با تزریق زیر جلدی دسفرال باعث عرضه بیشتر آهن و افزایش دفع آن می شود. دوز دارو $2-3 \text{ mg/kg}$ است؛ در بیماران بزرگتر اغلب توصیه می شود نصف قرص ۲۵۰ میلی گرم را در هنگام انفوزیون دسفرال مصرف نمایند.

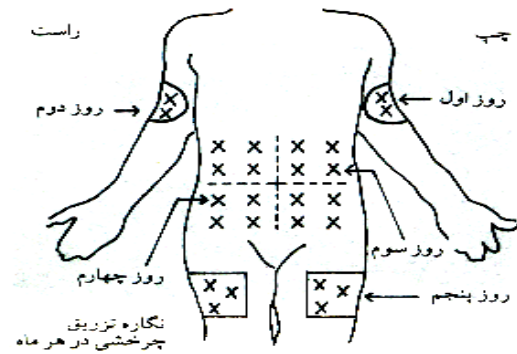
- هرویال ۵۰۰ میلی گرم دارو بایستی حداقل با ۵ سی سی آب مقطر حل شود تا یک محلول ۱۰٪ بدست آید غلظت های بیشتر از دارو ممکن است خطر واکنش های موضعی در محل انفوزیون را افزایش دهد.

- عموماً بهترین محل تزریق شکم است ولی به علت واکنش های موضعی مثل ارتیم، تورم، اغلب لازم است که محل تزریق به

صورت چرخشی باشد. پوست روی ماهیچه بازو (عضله دلتوئید) یا روی ران نیز مناطق مناسبی برای محل تزریق است. (شکل ۱)

- گاهی اوقات تزریق سوزن بخصوص در بچه های کوچکتر دردناک است در این حالت می توان از کرمها یا پمادهایی که بصورت موضعی سبب بی حسی می شوند استفاده کرد که قبل از تزریق در محل مالیده می شود

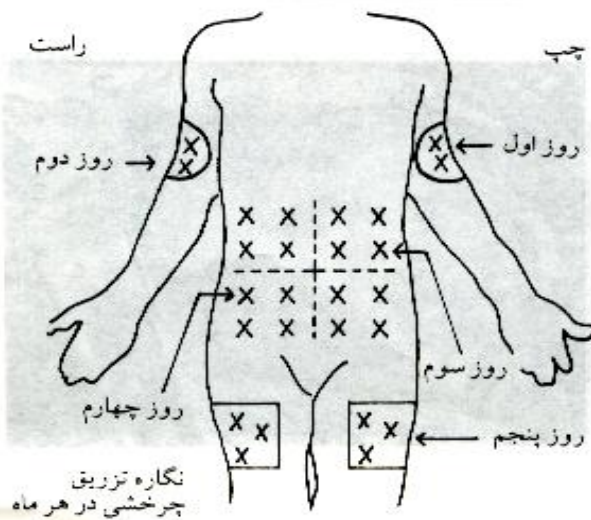
- در مواردی که بیمار میزان فریتین بالائی دارد ممکن است بر حسب نظر پزشک از درمان تزریق دسفرال وریدی با پمپ و یا با سرم استفاده نماید.



شکل ۱ - محل های تزریق دسفرال که توصیه میشود که به صورت چرخشی انجام شود.



آهن زداها در بیماران تالاسمی



کد: (۸-۱۱)

در طول درمان بیمار باید با کنترل مرتب شمارش سلولهای خونی (CBC) و آنزیم های کبدی و فریتین توسط پزشک مربوطه تحت نظر باشد.

۲- دفراسیروکس Deferasirox

داروی خوراکی جدیدی که اخیراً مطالعات وسیع روی آن شده دفراسیروکس میباشد و در سال ۲۰۰۵ توسط اداره دارو و غذا امریکا FDA تایید شده است. این دارو با نام تجاری Exjade توسط شرکت نوارتیس ساخته شده و در ایران هم توسط شرکت داروئی اسوه با نام اسورال در بازار موجود است. مهمترین حسن این دارو نیمه عمر طولانی آن است و دوز آن 20 mg/kg به صورت مصرف یکبار در روز است که هم در کودکان (بالای دو سال) وهم بالغین قابل استفاده است. این دارو را می توان به عنوان تک دارویی نیز استفاده کرد و نیاز به درمان ترکیبی نیست. دارو بصورت قرص های ۱۲۵؛ ۲۵۰؛ ۵۰۰ میلی گرم در بازار وارد شده و علاوه بر آب؛ با آب میوه هم قابل مصرف است که با معده خالی و نیم ساعت قبل از غذا استفاده می شود. آهن باند شده با دارو از راه مدفوع دفع میشود و فقط ۱۰٪ دفع کلیوی دارد. عوارض دارو شامل مشکلات گوارشی نظیر تهوع، استفراغ، دل درد، و راش های پوستی است. این دارو اخیراً وارد بازار داروئی کشور شده است اما تجویز این دارو حتماً باید توسط پزشک هماتولوژیست درمانگر بیمار و بر حسب دستورالعملهای توصیه شده در بروشور دارو باشد و کنترل میزان مصرف بر حسب پارامتر های آزمایشگاهی و تحت نظر پزشک باشد. امید است که با مطالعات وسیعتر در سطح جهان و اطمینان از فقدان عوارض دراز مدت بتوان بصورت جایگزین دسفرال در تمام بیماران استفاده کرد.

داروهای خوراکی آهن زدایی

۱- قرص Deferiprone=L_1

داروی آهن زدای خوراکی است که برای بیماران با میزان بار آهن بالا بر حسب نظر پزشک مصرف می شود. موارد استفاده عبارتند از:

- حساسیت شدید به دسفرال یا عدم توانائی مصرف دسفرال
 - مقادیر فریتین بالا (اغلب بالای 2500 ng/ml)
 - بروز عوارض قلبی علیرغم مصرف دسفرال
- دارو به شکل قرص های ۵۰۰ میلی گرم و در دوز 75 mg/kg/day در سه دوز منقسم می باشد. نیمه عمر دارو در بدن ۸ ساعت می باشد. این درمان اغلب بصورت ترکیبی با دسفرال (Combination Therapy) برای بیمار گذاشته می شود و ثابت شده که این درمان باعث کاهش بار آهن بدن بخصوص آهن رسوب شده در قلب می باشد.

شایعترین عارضه دارو تهوع است که اغلب بعد از دو هفته بدون قطع دارو بهتر میشود. مصرف دارو بعد از غذا ممکن است باعث کاهش حالت تهوع شود. معمولاً دارو ابتدا با دوز کم شروع می شود و پس از اطمینان از تحمل دارو دوز کامل دارو برای بیمار گذاشته می شود. عارضه بعدی آرتریت و آرترالژی است که گذرا و موقتی است.

مدت مصرف و میزان دارو بر حسب میزان بار آهن بدن و نظر پزشک تعیین می شود.