



سنة ١٤٤٠ هـ

TRANSFUSION DEPENDENT THALASSEMIA (TDT)

Infectious disease
Bone disease

دکتر بهرام دربندی

فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان
بیمارستان هفده شهریور - رشت

INFECTIOUS DISEASE

بیماریهای عفونی در کنار بیماریهای قلبی از مهمترین علل مرگ و میر بیماران بتا تالاسمی ماژور است.

(Figure 1).

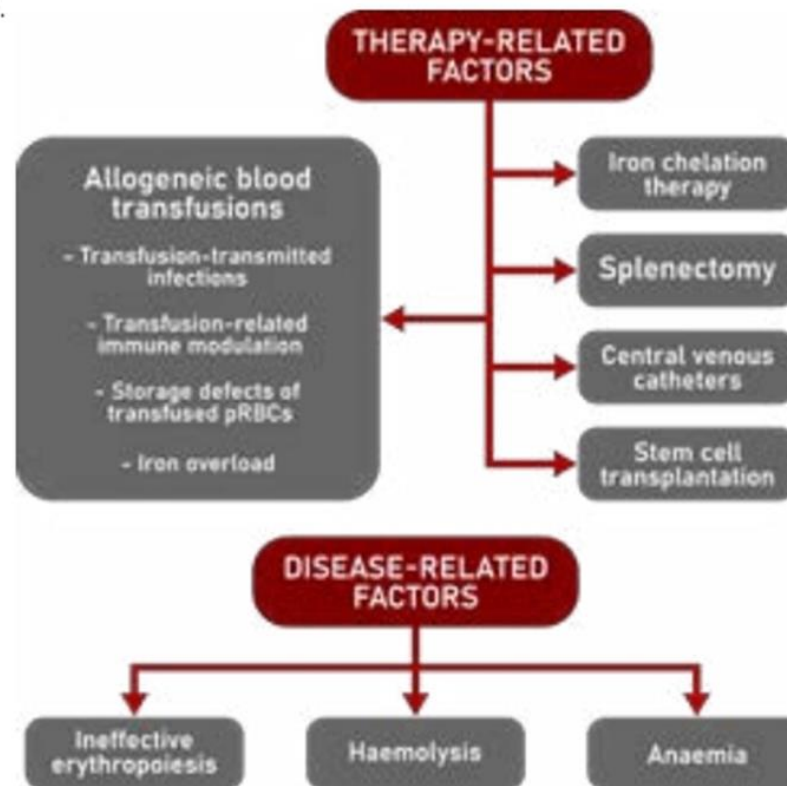


Figure 1. Factors contributing to infection risk in TDT.

INFECTIOUS DISEASE

○ عفونت های منتقله از طریق تزریق خون:

○ هپاتیت C

○ هپاتیت B

○ HIV

○ سیفلیس

○ هپاتیت E

○ مالاریا

○ West Nile Virus

INFECTIOUS DISEASE

اقدامات اساسی برای تهیه خون سالم

تامین خون از داوطلبین سالم
غربالگری بر علیه HBV، HCV، HIV، سیفلیس و HTLV1,2
شاگاس، CMV، بابزیا، پاروویروس B19،

محدودیت های روش های غربالگری:

دوره پنجره
بهتر است از روشهای پیشرفته تری استفاده گردد
غلظت پایین آنتی ژن های ویروسی

INFECTIOUS DISEASE

همه بیماران بتاتالاسمی ماژور بایستی برعلیه **هپاتیت B** واکسینه بشوند.

همه بیماران بتاتالاسمی ماژور بایستی سالیانه از نظر هپاتیت های B و C و HIV کنترل بشوند.

در بعضی از موارد بررسی از نظر بیماریهای زیر نیز لازم است:
سیفیلیس ، HTLV1,2 ، شاگاس ، CMV ، بابزیا ،
پاروویروس B19

تاکید بر اجرای کامل برنامه های **هموویتزانس**

INFECTIOUS DISEASE

اقدامات پیشگیرانه برای جلوگیری از انتقال بیماریهای عفونی در جریان تزریق خون

- 1 - استفاده از خون کم لکوسیت
- 2 - توجه به ظاهر کیسه های خون و همچنین علائم بالینی بیمار
- 3- روشهای کاهش پاتوژن ها
غیرفعال کردن به روش نوری-شیمیایی
غیرفعال کردن به روش شیمیایی

INFECTIOUS DISEASE

درمان موارد مشکوک به انتقال عفونت از راه تزریق خون

ارسال کشت از کیسه خون و خون بیمار
درمان با آنتی بیوتیک (سفتریاکسون یا سفوتاکسیم یا
مروپنم با وانکومايسين)

اقدامات پیشگیرانه برای جلوگیری از انتقال عفونت از راه تزریق خون

استفاده از خون با مدت نگهداری کمتر از دو هفته
استفاده از خون کم لکوسیت

INFECTIOUS DISEASE

تغییرات سیستم ایمنی به دنبال تزریق خون مکرر

مشکلات مربوط به ذخیره سازی خون

انباشت آهن ناشی از تزریق خون

آهن اضافی ناشی از تزریق خون می تواند در رشد بسیاری از میکروارگانیسم ها دخالت داشته باشد

INFECTIOUS DISEASE

طحال برداری

نقش بسیار مهمی در سیستم دفاعی بدن دارد

Overwhelming Post-splenectomy infection (OPSI)

اقدامات لازم در موارد شک به OPSI

- 1 - بستری در بیمارستان
- 2 - شروع آنتی بیوتیک های وسیع الطیف
- 3 - آزمایشات و بررسی های لازم پاراکلینیکی

INFECTIOUS DISEASE

درمان آهن زدایی

وجود مقادیر ناچیزی آهن در خون می تواند برای مقابله با بعضی از میکروارگانسم ها کمک کننده باشد.

به هنگام تب و ابتلاء بیماران تالاسمی به عفونت، بهتر است بطور موقت درمان با دفروکسامین متوقف بشود.

درمان با دفرازیروکس و دفریپرون به هنگام تب لازم نیست قطع بشود

علل مرتبط با بیماری زمینه ای بتا تالاسمی ماژور که زمینه ساز عفونت هستند
خونسازی غیرموثر
آنمی

INFECTIOUS DISEASE

میکروارگانیزم های ایجاد کننده عفونت در بیماران بتا
تالاسمی ماژور

یرسینیا انتروکولیتیکا

علائم بالینی : تب، درد شکم، انتروکولیت، فارنژیت، التهاب لوزه ها،
دیسترس تنفسی، پلی آرتریت،

آبسه های کبد، طحال، استئومیلیت، انواژیناسیون، نفریت،
مننژیت و اندوکاردیت

بررسی های آزمایشگاهی:

تهیه کشت از نمونه خون و مدفوع بیمار
بررسی سرولوژی (افزایش میزان آنتی بادی IgG)

درمان : توقف استفاده از دفروکسامین
ترکیب کوتریموکسازول و جنتامایسین
سفتریاکسون، سیپروفلوکساسین

INFECTIOUS DISEASE

میکروارگانیزم های ایجاد کننده عفونت در بیماران بتا تالاسمی ماژور کلبسیلا

علائم بالینی: سینوزیت، عفونت داخل مغز، سپتی سمی،
آبسه در کبد، ریه، کلیه و پاراتیروئید
درمان:

سفتازیدیم بعلاوه جنتامایسین
مروپنم یا ایمپنم، فلئوروکینولون ها
در بسیاری از موارد نیاز به مداخله جراحی دارد

INFECTIOUS DISEASE

بیماران بتا تالاسمی ماژور که **طحال برداری** شده اند در معرض OPSI هستند

میکروارگانیزم های مسئول: استرپتوکوک پنومونیه، هموفیلوس انفلوانزا تیپ B، نایسریا مننژیتیدیس

OPSI اورژانس پزشکی است.

INFECTIOUS DISEASE

میکروارگانیزم های ایجاد کننده عفونت در
بیماران بتا تالاسمی ماژور

ویروس ها

پاروویروس B19

علائم بالینی شبیه سرماخوردگی ایجاد می کند.
در بیماران بتا تالاسمی کم خونی را بیشتر کرده و نیاز به
تزریق خون را بیشتر می کند.
شایعترین راه انتقال، سیستم تنفسی است ولی می تواند
از طریق تزریق خون نیز منتقل بشود.

INFECTIOUS DISEASE

Human Immunodeficiency Virus (HIV)

با تهاجم به سلولهای CD4+ بیمار را در معرض عفونت های فرصت طلب قرار می دهد.

میزان انتقال از طریق تزریق خون: 1:1.3million

پس از سه سال در 1.4% و پس از 5 سال در 9% علائم بالینی بیماری AIDS را ایجاد می کند.

مصرف دفروکسامین از شدت بیماریزائی آن می کاهد

درمان:

همانند بیماران غیر تالاسمی درمان می شوند

آهن زدائی باید تشدید بشود

بهتر است در مورد **طحال برداری** احتیاط بشود

INFECTIOUS DISEASE

Cytomegalovirus (CMV)

از طریق فراورده های خونی بخصوص فراورده های خونی دارای لکوسیت منتقل می شود در بیماران بتاتالاسمی که **پیوند سلولهای بنیادی** می شوند، مشکل ساز است.

بهتر است در این بیماران از خون بدون آنتی بادی CMV جهت تزریق استفاده بشود.

ولی در عمل دسترسی به این خون وجود ندارد.

خون کم لکوسیت در جلوگیری از انتقال CMV بسیار موثر است.

INFECTIOUS DISEASE

West Nile Virus

از طریق نیش پشه و همچنین از طریق تزریق خون انتقال می یابد.

در کمتر از 1% **درگیری سیستم عصبی** به صورت انسفالیت، مننژیت و فلج حاد شل ایجاد می کند.

روشهای پیشرفته غربالگری فراورده های خونی در جلوگیری از انتقال آن موثرند.

INFECTIOUS DISEASE

Hepatitis E

بیشتر از طریق غذا منتقل می شود

انتقال از طریق فراورده های خون نیز گزارش شده است
در بسیاری از موارد بدون عارضه است

آلودگی با این ویروس را در 2.9% اهداء کنندگان خون و
3.6% بیماران تالاسمی پیدا کرده اند.

INFECTIOUS DISEASE

عفونت های قارچی :

موکور مایکوزیس

برای بیماران تالاسمی که پیوند سلولهای بنیادی انجام می دهند می تواند خطرناک باشد.

Phytiosum insidiosum

تظاهرات بالینی :

1 - درگیری پوستی

2 - درگیری چشمی

3 - درگیری سیستمیک

روش درمانی قطعی ندارد

INFECTIOUS DISEASE

عفونت های انگلی

مالاریا

به طور عمده از طریق **نیش پشه آنوفل** انتقال می یابد
انتقال از طریق **تزریق خون** نیز صورت می گیرد.
حدود 90% کشورهای با آلودگی مالاریا در **آفریقا** قرار دارند
در سالهای 2009-2011 این بیماری در **یونان** نیز شیوع پیدا
کرد.

بیماران بتاتالاسمی ماژور و انترمدیا در معرض خطر مالاریا
هستند



BONE DISEASE

بیماران تالاسمی ماژور و انترمدیا در معرض اختلالات استخوانی از جمله : **کاهش دانسیته استخوانی**، **شکستگی های خودبخودی** و **اختلالات ستون فقرات** هستند.

شدت عوارض استخوانی در بیماران تالاسمی در **جنس مذکر** بیشتر است.

استئوپروز: کاهش توده استخوانی و تخریب اجزای بافت استخوانی را گویند.

برای بررسی استئوپروزیس از دانسیتومتری استخوان(DXA) در نواحی هیپ، مهره های کمری و قسمت پایینی رادیوس استفاده می کنند.

BONE DISEASE

Osteoporosis : BMD < -2.5

Osteopenia : BMD 1- -2.5

روش دیگر برای ارزیابی بافت استخوانی

Peripheral quantitative computed tomography

از میزان اشعه کمتری استفاده می شود و رسوب آهن
قلب و کبد بر نتایج آن تاثیری ندارد

BONE DISEASE

بیماری‌زایی

1 - خونسازی غیرموثر

2 - انباشت آهن

3 - درمان‌های آهن زدایی

دفروکسامین - دفرازیروکس

اختلالات ژنی

دلایل دیگر مستعدکننده استئوپروز در بیماران تالاسمی:

تاخیر در بلوغ، کم کاری گنادها، اختلال پاراتیروئید،

اختلالات تغذیه ای، کم کاری تیروئید، دیابت، بیماری‌های

مزمن کبدی و کم تحرکی

BONE DISEASE

کمبود ویتامین D یکی از علل مهم اختلالات استخوانی در بیماران تالاسمی است.

مصرف ویتامین D با یا بدون مکملهای کلسیم در این بیماران ضروری است.

بررسی های انجام شده نشان داده اند که در بیماران تالاسمی **فعالیت استئوکلاست ها افزایش و فعالیت استئوبلاست ها کاهش یافته اند.**

BONE DISEASE

ارزیابی های آزمایشگاهی برای بررسی اختلالات
استخوانی:

از ده سالگی شروع می شود

اندازه گیری کلسیم، فسفر، آلکالین فسفاتاز، ویتامین D،
PTH خون و میزان دفع ادراری کلسیم و فسفر

Bone Densitometry هر دو سال انجام شود

رادیوگرافی و MRI ستون فقرات بر حسب نیاز

BONE DISEASE

اقدامات پیشگیرانه:

تشویق به انجام فعالیت های بدنی
اجتناب از smoking

مصرف کافی کلسیم و ویتامین D

تزریق خون کافی و آهن زدائی مناسب

درمان بیماریهای همراه: دیابت، تاخیر بلوغ جنسی

BONE DISEASE

درمان :

استفاده از بیسفسفونات ها (فعالیت استئوکلاست را مهار می کنند)

آلندرونات خوراکی : روزانه 10 میلی گرم

پامیدرونات : ماهیانه 30 میلی گرم

زولیدرونیک اسید : هر سه ماه 4 میلی گرم

Neridranate : هر 6 ماه 100 میلی گرم

دوره درمان : 24 الی 36 ماه

به هنگام استفاده از بیسفسفونات ها، مصرف ویتامین D و مکمل کلسیم باید ادامه یابد.

داروه های دیگر: strontium ranelate ، teriparatide ، denosunab

BONE DISEASE

عوارض بیسفسفونات ها

استئو نکروز فک : در کودکان نادر است.

بهتر است در مدت درمان با بیسفسفونات ها از اقدامات
دندانپزشکی پرهیز گردد



رنگین

