

DİĞER TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

FETAL HEMOGLOBİN İNDÜKLEYİCİLERİ

Bilim adamları talasemi tedavisinde invazif olmayan, daha ucuz,daha az riski olan yöntemleri daha çok tercih etmekte. Son günlerdeki yaklaşım globin zincirindeki dengesizliği azaltmak yönünde odaklanmaktadır. Örneğin, tanımlanan bazı ilaçlar başka çeşit zincir üretimini, gama zinciri gibi, artırmaktadır.

Bunlar alfa zincirleri ile eşleştiklerinde fetal hemoglobin,(Hb F) oluşturmaktadır, böylece serbest alfa zincir miktarı azalmaktadır. Bu ilaçlar kemik iliği aktivitesini baskılamakta, ve gama zinciri oluşumunu indüklemektedir, ve bu ilaçlar 5-azactadin,sitozin arabinosid, hidroxyüre, eritropoetin ve butirik asit deriveleridir. 5 azactadin ve sitozin arabinosid talasemi hastalarında toksik etkilerini göstermiştir, bu ilaçlar üzerindeki çalışmaların duraklamasına daha az toksik ilaç bulma çalışmalarının artmasına neden olmuştur. Bir miktar başarı hidroksiüre ve eritropoetin ile görülmüştür, şu ana kadar bu ilaçların etkisi en çok talasemi major yerine talasemi intermedia üzerinde görülmüştür. Butirik asit derivelerinin gama zinciri sentezini uyarmaktaki etkisi tam olarak anlaşılammıştır. Butiratlar arasında en etkili intravenöz olarak uygulanan arginine butirattır. Bazı hastalar bu tedaviye diğerlerine göre daha fazla cevap vermektedir, ama bununda sebebi tam olarak açık değildir. Gelecekteki tedavi modaliteleri arginine butirat ve hidroksiüre veya arginine butirat ve eritropoetin veya her üçünün kombinasyon halinde kullanılmalıdır.

Talasemi majorde bu ilaçların kullanılma sebebi kan transfüzyonları arasında geçen dönemi uzatmaktır, talasemi intermediada kan transfüzyon ihtiyacını önlemek ve kemik iliği genişlemesine bağlı olan kemik ağrılarını azaltmaktır.

GEN TEDAVİSİ

Talasemi major tedavisindeki son yaklaşım kemik iliğindeki kök hücrelerin içine sağlıklı genlerin transferidir. Son 10 yılda hastaların kök hücrelerine sağlıklı genlerin transferi üzerine yapılan biyolojik çalışmalar konusunda müthiş gelişme olmuştur. Son yıllarda transfer için retrovirüslerin kullanılması ümit vaat etmektedir. Fakat önemli bir problem sağlıklı genlerin beta zincir miktarında ve kalitesinde artış olmasına sebep olmasıdır.

Ek olarak, virüslerin yerleştirilmesinin transfer esnasında sonuçları tartışmalıdır ve diğer gebelerle interferansda olası bir problemdir.

İMLANTASYON ÖNCESİ HLA-UYGUNLUĞUNUN TEŞHİSİ

Son yıllarda ,pre-implantasyon genetik teşhis veya PGD adındaki yeni bir teknik üzerinde durulmaktadır, etkilenmiş çocuğun HLA 'sı ile talasemi olmayan HLA'sı uygun döllenmiş yumurtanın kadınların döl yatağına implante edilmesi tekniğidir. Böylece yeni çocuk ikizine mükemmel bir kemik iliği vericisi olabilmektedir. Bu metod gerçek bir etik tartışma olsada tedavi açısından umut vaat etmektedir. Yakın gelecekte gelişmiş teknikler sayesinde yaygın olarak kullanılabilir.

PSİKOSOSYAL KONULAR

HASTA

Diğer kronik hastalıklarda olduğu gibi, talasemi major hastaları ciddi engellere sahiptir. Hastalığın fiziksel ihtiyaçları, etkilenmiş ülkelerde toplumun bilgisizliği hastaların, ebeveynlerin ve ailelerin talasemi ile mücadele ederken ciddi, emosyonel streslere maruz kalmasına neden olur. Hayatları süresince , hastalar çeşitli duygulara sahip olmasına neden olur.

- Engellenme, keder, düşmanlık, düşkünlük
- Depresyon, endişe, ölüm korkusu, güven eksikliği,
- İzolasyon, sinirlilik, çaresizlik, sevgisizlik hissi, güvensizlik, korunmasız hissetme
- Kendine saygı eksikliği hissetme ve bunun gibi bir çok durum.
- Oysaki, hastaların pozitif duygulara sahip olması da sağlanabilir, güven, cesaret, daha çabuk olgunlaşmaları için, daha yaratıcı, cesur, güçlü olabilmeleri için teşvik edilmeleri gerekir.

AİLE

Benzer pozitif ve negatif duygulara çocukları üzerinde sorumluluk hisseden ailelerin kendisinde sahiptir. İlk teşhis anında çoğu aile sok geçirir. Hastalık ve tedavisi hakkında yeterli bilgilendirilmemiş ülkelerde, çocuklarının uzun süreli prognozu açısından önemli olan yoğun ev bakımı hakkında hazırlıksızdırlar. Talasemi teşhisi çiftlerin ilişkisi açısından da önemli problem yaratabilir, bazen boşanma ve ayrılmaya neden olabilir. Bazen hastalık teşhisi çocuklarına destek ve korumayı sağlayabilmek için ailelerin ilişkisini güçlendirebilir. Talasemi teşhisi almış çocukların aileleri daha fazla ilgi göstermek isteyebilir, ve ailenin diğer mensuplarına olan ilgi azalabilir.

BÖLÜM 10



HASTALAR VE EBEVEYNLERİ

Uzun süreli kan transfüzyon ve demir şelasyon tedavisinin getirdiği baskı ile hastalar ve aileleri tarafından hissedilen duygular çoğunlukla ciddi davranış bozukluklarına neden olabilir. Diğer kalıtsal hastalıklarda olduğu gibi, sosyal baskılar nedeniyle talasemi hastaları ve aile mensupları hastalığı çok yakın akrabalarda dahil saklayabilir. Gelişmiş ülkelerde dahi bilgilendirme yeterli olsada, ve hastaların yaşam kaliteleri ve beklentileri çok daha yüksek olsa dahi, hasta ve tüm ailesi benzer duygulara sahip olabilir. Hastaların ve ailelerin hastalığı kabullenmesi için bir miktar sürenin geçmesi gerekmektedir güçlü negatif duyguların geçmesi ve hastalıkla beraber yaşamayı öğrenmeleri için gerekli olan zaman hastalara verilmelidir. Uzmanların desteği bu dönemde gereklidir.

Hikayenin üzücü kısmı, yeterli tedavi olanaklarının olmadığı veya fakir ülkelerde ailelerin hastalıkla mücadele esnasında ailelerin kısıtlı olanaklarının olduğunu anlamalarıdır. Bu durum ömür boyu engellenme, ümitsizlik, depresyon ve sosyal izolasyona neden olur. Bu ülkelerde hastalar çok genç yaşta ölmektedir, genellikle teşhis edilemez veya yanlış teşhis konur, yetersiz veya hiç tedavi edilmezler.

BİLGİLENDİRME VE DESTEK

Talasemi hakkında tüm hastaların bilgilendirmeye ihtiyacı vardır, -kütüphane, internet, talasemili çocuğu olan ailelerden bilgi edinebilirler.



Ailelere bilgi kaynağı ve destek sağlayarak, çocukların hastalıkla yaşamayı öğrenmeleri ve yaşamları açısından duygusal destek sağlamakta Ulusal Talasemi kuruluşları ve Uluslararası Talasemi Federasyonu anahtar rolü oynayabilir. Hastalık ve tedavisi hakkında iyi bilgilendirilmiş aileler çocuklarına destek vermeleri açısından en başarılı olanlardır ve bu aileler ikinci bir hasta çocuğa sahip olmaktan korunabilir. Doktorlar ikinci olarak önemli bilgi kaynaklarıdır, rehberlik ve destek açısından da önemlidirler. Hemşirelerin rolüde büyüktür, bazı vakalarda hemşire hasta ilişkisi doktor hasta ilişkisi açısından daha çok önem kazanabilir. Regüler aralıklarla ve uzun sürelerde hastalarla birlikte olduklarından onların problemleri ile daha yakından ilgilenebilirler. Dahası transfüzyon ünitelerinin bilgilendirme çerçevesinden dolayı hemşireler aileleri ve arkadaşların hastalığı tanımalarına yardımcı olabilirler. Çoğunlukla hastalık hakkında bilgilendirilmek açısından çevredekiler hastalardan daha isteklidirler. Fakat doktorların tedavi seçeneklerini kullanmaları için, bu iletişim hakkında mutlaka bilgilendirilmesi gerekir. Doktorların ve hemşirelerin dikkat etmesi gereken bir husus tedavi gücünü sağlamaktır. Çoğu aile ve hasta tedavide en zor adımın demir şelasyon tedavisine başlamaktır. Aileler ve hastalar aylık demir şelasyon tedavisi almak konusunda endişelidir. Bu geçiş dönemini daha rahat ve başarılı tedavi programı ile sonuçlanacağı açısından tıbbi ve bakımsal destek sağlanmalıdır.

BEBEK, ÇOCUK, ADOLESAN VE YETİŞKİN TALASEMİ MAJOR HASTALARI

Bebek hasta: Hayatın erken dönemlerinde hastalığın kendisi hakkında habersiz olarak tedavinin verdiği acıyı hissederler. Fakat bu dönemde hastanın kişisel güven ve yeterliliğin geliştiği dönem olması açısından önemlidir. Ailelerin bu dönemde çocuklarına ihtiyaçları olan güveni sağlamaları açısından en erken dönemde hastalığı kabullenmeleri gerekir.



Zorluklar daha belirgin olarak oyun çocuğu döneminde belirir, ağrılar ve tedavinin komplikasyonlarına ek olarak, hastaların diğer insanlardan farklı göründüklerini anlamaları, kemik değişikliklerinin olması, gelişme geriliği yetersiz tıbbi bakım, genç hastaların iyi ruh halini bozucu bir durum yaratır. Bu dönemde hastalar açıklamaları öğrenmek için daha baskıcı olurlar. Burada doktor ve aileler hastalığı anlatmakta önemli bir yere sahiptir, hastanın güvenini kazanması için desteği sağlamalıdır. Çok korumacı olmadan eğitim ve destek sağlanırsa hastalar kendine güvenen genç, yetişkin olurlar.

Adolesan dönem: Bu dönem gerçekten en zor dönemdir, çocukluktan gençliğe geçiş devresinin getirdiği problemlere birde hastalık eklenmiştir. Talasemi hastalığının getirdiği problemlerin belirginleştiği dönemdir ve hastanın hastalığını öğrenmesinin yaşam kalitesini artırma ihtimalinin yüksek olduğu dönemdir. Davranışların gelişmesi diğer sağlıklı gençlerde olduğu gibi talasemili gençlerde de olmalıdır. Talasemi hastalarında özellikle demir şelasyon tedavisi açısından olmak üzere tedaviyi kabul etmek açısından isyan olabilir. Aileler kardeşler ve sağlık ekibi, doktorlar, hemşireler, psikologlar, talasemili genç hastalara destek verme açısından üzerlerine düşen görevi yapmalıdır. Kendilerine güveni sağlamak, mutlu etmek, tedaviye uyumu sağlamak ve doktorlarının tavsiyelerini dinlemedikleri takdirde hastalığın getirebileceği problemler açısından bilgilendirilerek destek sağlanmalıdır.



Yetişkinlik: Hastalar yetişkinlik dönemine geldiklerinde yeni problemlerle karşılaşılır. Yetişkinlik döneminde çocukluk döneminde olmayan güven duygusu ve hastalıkla mücadele gücü oluşur. Aileleri ve ebeveynleri gibi, hastalar daha güçlü ve cesur hale gelir, kendilerini ailelerine ve diğer hastalara karşı örnek olduklarını hissederler. Yine de hastalar yaşam tarzını oluşturmak amaçlı, uzun süreli ilişkilere hazırlamak açısından yüksek eğitim yapmak amaçlı, iş bulmak ve evlenmek gibi düşünceler nedeniyle tedavinin beklentileri rahatsız edici olabilir. Hastalar cesaretlendirilmek isterler. Hastalar anne yada baba olamayacaklarını anladıklarını anladıklarında yeni problemler oluşmaya başlar.

Ölüm düşünceleri en belirgin problemleri olur. Özellikle tedavinin komplikasyonlarını bilen yetişkin hastalar ve tedavi süreci nedeniyle arkadaşlarını kaybeden hastalar daha stresli olabilirler. Değişik yaşlarda ve zamanlarda karşılaşılan problemler nedeniyle hastalar aileleri, arkadaşları, sağlık çalışanları tarafından sürekli destek ve cesaretlendirilmeye ihtiyaç duyarlar. Talasemi major hastalarının güvenli ve olgun olmaları aldıkları destekle yakından ilişkilidir. Hastalar bunu bilmelidir ki eğer kendileri mücadele etmezse, hiçbir savaş kazanılmaz. Doğru tedavi verilirse ve yeterli destek sağlanırsa çoğu hasta kronik hastalığın getirebileceği negatif taraflarından kendilerini kurtarabilirler. Tüm isteklerini ve rüyalarını yerine getirebilirler.

Ne şanssızlıktır ki talasemi majorün etkilediği çoğu ülke gelişmekte olan ülkeler olması nedeniyle yeterli tıbbi ve emosyonel destek sağlanması açısından kaynaklar yeterli değildir. Talasemi uluslar arası örgütünün en önemli görevi, ulusal talasemi örgütlerine ihtiyaçları olan desteği sağlamak, hastalığın etkilerini ve problemi anlaşılır hale getirilmezse bu durumun bir halk sağlığı problemi haline gelebileceğini bildirmektir.