

The effect of l-carnitine of the hepatic functions, lipid metabolism and frequency of blood transfusion in children with beta thalassemia major

Samah Soliman Abdelmoniem

المقدمة: يعتبر مرض انيميا البحر المتوسط من الامراض المنتشرة فى منطقة الشرق الاوسط ولذلك فان هناك بحث مستمر عن علاج جديد وفعال وامن لعلاج مثل هذه الحالات ومع ان العلاج المتوافر حالياً والمتمثل فى نقل الدم المتكرر مع عقار الديسفرال قد ادى الى نجاح ملحوظ فى علاج هذه الحالات الا ان الآثار الثانوية للمرض المتمثلة فى تأثير ترسيب الحديد بالقلب والكبد بجانب صعوبة ملائمة مضخة الديسفرال للاستعمال يقلل من فرصة هؤلاء المرضى ان يتجاوزا سن الثلاثين كما يؤثر على طبيعة حياتهم. والابحاث المستمرة فى هذا المجال تعتمد اساساً على ايجاد عقار يؤدي الى رفع نسبة الهيموجلوبين الجنينى فى هؤلاء المرضى مما يؤدي الى تقليل الآثار الثانوية للمرض والحفاظ على سلامة كرات الدم الحمراء لاطول فترة ممكنة فى هؤلاء المرضى. وقد تم اكتشاف عقار l-كارتينين كعقار مناسب لهذا الغرض وقد اثبتت فاعليته فى هؤلاء المرضى علاوة على انه منتج طبيعى للجسم وبالتالي فان اثاره الجانبية محدودة. الهدف من البحث: تهدف الدراسة الى دراسة تأثير عقار l-كارتينين على وظائف الكبد ومستوى الدهون وعدد مرات نقل الدم فى مرضى انيميا البحر الابيض المتوسط. المرضى وطرق البحث: وقد اجريت هذه الدراسة على 30 طفلاً من المصابين بانيميا البحر الابيض المتوسط الذين تم متابعتهم بوحدة امراض الدم بمستشفى الهلال الاحمر بطنطا لمدة 3 شهور مع اعطائهم عقار l-كارتينين (50 مجم/كجم/اليوم) عن طريق الفم. وقد تم تقييمهم قبل وبعد العقار من حيث: الخصائص الاكلينيكية للمرض وصورة الدم والخلايا الشبكية بالدم ووظائف الكبد ومستوى الدهون بالدم. وتم اختيار 30 طفلاً من الاصحاء كمجموعة ضابطة. النتائج: بعد 3 شهور من اعطاء l-كارتينين للمرضى تم مقارنتهم بما قبل اعطاء العقار وكذلك مقارنتهم بالمجموعة الضابطة وقد وجدنا الاتى: ان عقار l-كارتينين عقار امن الى حد كبير ولم يتم تسجيل اى اثار جانبية خطيرة بالاضافة الى تحسن ملحوظ فى الخصائص الاكلينيكية للمرض انعكس فى صورة تباعد فى فترات نقل الدم. وهناك ايضا تحسن ملحوظ فى وظائف الكبد فى هؤلاء الاطفال مقارنة بما قبل العلاج. هناك انخفاض فى مستوى الدهون بالدم مقارنة بما قبل العلاج وهنا تجدر الاشارة الى ان مستوى الدهون بالدم فى الاطفال المصابين بانيميا البحر الابيض المتوسط غير منضبط ويظهر فى صورة ارتفاع ملحوظ فى مستوى الدهون الثلاثية مع انخفاض ملحوظ فى الكوليستيرول مقارنة بالمجموعة الضابطة. المناقشة: ان التحسن الملحوظ فى الخصائص الاكلينيكية للمرض بعد استعمال عقار l-كارتينين يرجع اساساً الى قدرة هذا العقار على زيادة انتاج الهيموجلوبين الجنينى فى هؤلاء المرضى وبالتالي يؤدي الى تقليل تكسير كرات الدم الحمراء بالدم والذى ينعكس بالتالى على تقليل نسبة الحديد بالدم والذي يعتبر المحدد الرئيسى لخواص مرض انيميا البحر الابيض المتوسط. ومع تقليل تكسير الدم تتباعد جلسات نقل الدم لهؤلاء المرضى وبالتالي يحتفظ هؤلاء المرضى لفترات اطول بتركيز مناسب من الهيموجلوبين. هذا بجانب قدرة عقار l-كارتينين على تحسين وظائف خلايا الكبد عن طريق زيادة قدرتها على تحمل نقص الاكسجين الناتج عن طبيعة المرض وزيادة الطاقة المتاحة لهذه الخلايا مما ينعكس بصورة ملحوظ فى وظائف الكبد فى هؤلاء المرضى بعد استعمال هذا العقار. اما قدرة عقار l-كارتينين على خفض نسبة الدهون بالدم فى هؤلاء الاطفال فترجع اساساً الى قدرة هذا العقار على ادخال الدهون الى داخل الميتوكوندريا

بيت الطاقة بالخلية وتحسين وظائف الكبد حيث يتم استهلاك الدهون لانطلاق الطاقة. الخلاصة: من هذه الدراسة نستخلص الاتي: ان مرض انيميا البحر الابيض المتوسط من الامراض المنتشرة والتي تحتاج لايحاث مستمرة لتحسن العلاج وتقليل الآثار الثانوية للمرض. والاضطرابات الايضية في مرض انيميا البحر الابيض المتوسط تحتاج الى دراسات عميقة ومستمرة. يمكن التكهن بحالة الكبد في هؤلاء المرضى عن طريق دراسة مستوى الدهون بالدم. ان عقار ل-كارتينين يمتاز بانه عقار امن ويعطى بالفم (مما يعتبر ميزة هامة لهذا العقار) بجانب تأثيره الملحوظ على تحسين الخصائص الاكلينيكية ووظائف الكبد ونسبة الدهون بالدم في الاطفال المصابين بانيميا البحر الابيض المتوسط مما يشجع استخدامه في هؤلاء المرضى.