

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 في منطقة الشرق الاوسط ولذلك فان هناك بحث مستمر عن علاج جديد وفعال وامن لعلاج مثل هذه الحالات ومع ان العلاج المتوفّر حاليا والمتمثل في نقل الدم المتكرر مع عقار الديسفلال قد ادى الى نجاح ملحوظ في علاج هذه الحالات الا ان الاثار الثانوية للمرض المتمثلة في تأثير ترسيب الحديد بالقلب والكبد بجانب صعوبة ملائمة مضخة الديسفلال للاستعمال يقلل من فرصة هؤلاء المرضى ان يتجاوزا سن الثلاثين كما يؤثر على طبيعة حياتهم.والابحاث المستمرة في هذا المجال تعتمد اساساً على ايجاد عقار يؤدي الى رفع نسبة الهيموجلوبين الجنيني في هؤلاء المرضى مما يؤدي الى تقليل الاثار الثانوية للمرض والحفاظ على سلامه كرات الدم الحمراء لاطول فترة ممكنة في هؤلاء المرضى.وقد تم اكتشاف عقار L-كارتينين كعقار مناسب لهذا الغرض وقد ثبتت فاعليته في هؤلاء المرضى علاوة على انه منتج طبيعي للجسم وبالتالي فان اثاره الجانبية محدودة.الهدف من البحث:وتهدف الدراسة الى:تأثير عقار L-كارتينين على وظائف الكبد ومستوى الدهون وعدد مرات نقل الدم في مرض انيميا البحر الابيض المتوسط.المرضى وطرق البحث:وقد اجريت هذه الدراسة على 30 طفل 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 طفل من الاصحاء كمجموعة ضابطة.النتائج:بعد 3 شهور من اعطاء L-كارتينين للمرضى تم مقارنتهم بما قبل اعطاء العقار وكذلك مقارنتهم بالمجموعة الضابطة وقد وجدها ادنى عقار L-كارتينين عقار امن الى حد كبير ولم يتم تسجيل اي اثار جانبية خطيرة بالإضافة الى تحسن ملحوظ في الخصائص الاكلينيكية للمرض انعكس في صورة تباعد في فترات نقل الدمو هناك ايضاً تحسن ملحوظ في وظائف الكبد في هؤلاء الاطفال مقارنة بما قبل العلاجهناك انخفاض في مستوى الدهون بالدم مقارنة بما قبل العلاج وهنا تجدر الاشارة الى ان مستوى الدهون بالدم في الاطفال المصابين بانيميا البحر الابيض المتوسط غير منضبط ويظهر في صورة ارتفاع ملحوظ في مستوى الدهون الثلاثية مع انخفاض ملحوظ في الكوليستيرول مقارنة بالمجموعة الضابطة.المناقشة:ان التحسن الملحوظ في الخصائص الاكلينيكية للمرض بعد استعمال عقار L-كارتينين يرجع اساساً الى قدرة هذا العقار على زيادة انتاج الهيموجلوبين الجنيني في هؤلاء المرضى وبالتالي يؤدي الى تقليل تكسير كرات الدم الحمراء بالدم والذي ينعكس وبالتالي على تقليل نسبة الحديد بالدم والذي يعتبر المحدد الرئيسي لخواص مرض انيميا البحر الابيض المتوسط.ومع تقليل تكسير الدم تباعد 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 في وظائف الكبد في هؤلاء المرضى بعد استعمال هذا العقار.اما قدرة عقار L-كارتينين على خفض نسبة الدهون بالدم في 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 الآتي: ان مرض انيميا البحر الابيض المتوسط من الامراض المنتشرة والتي تحتاج لباحث مستمرة لتحسين العلاج وتقليل الاثار الثانوية للمرض. و الاضطرابات الايضية في مرض انيميا البحر الابيض المتوسط تحتاج الى دراسات عميقه ومستمرة. يمكن التكهن بحالة الكبد في هؤلاء المرضى عن طريق دراسة مستوى الدهون بالدم. ان عقار L-كارتينين يمتاز بأنه عقار امن ويعطى بالفم (مما يعتبر ميزة هامة لهذا العقار) بجانب تاثيره الملحوظ على تحسين الخصائص الاكلينيكية ووظائف الكبد ونسبة الدهون بالدم في الاطفال المصابين بانيميا البحر الابيض المتوسط مما يشجع استخدامه في هؤلاء المرضى.