

# 都灵贫血病协会

什么是贫血病？

治疗方法

预防措施

方法探求

将来没有贫血病

贫血病（又称地中海式贫血病或 **Morbo di Cooley**）是一种遗传疾病，是由一种血红蛋白造成的遗传缺陷，因血红蛋白的尺寸畸形（变小），从而导致严重的内脏器官损害。全世界大约有 300 万人患有这种疾病，在意大利大约有 9000 人。患病的人集中在 **Calabria**、**Sicilia**、**Puglia**、**Sardegna** 和 **Delta Padano** 地区。患病的幸存者通常要经过定期的输血治疗（每次大约 21—25 天）。因为这些红血球带来了大量的铁，病理学表明这些带来物填满了心脏、肝脏、脾脏和骨骼。事实上，频繁的输血使体内的铁聚积，虽然铁在我们的体内是一种珍贵的金属，但如果数量持续提高，这与我们的生命并不协调。

因输血造成铁的过量，这就对体内有过剩铁的病人带来了另外一种降低铁的治疗。

## 输血治疗

治疗方案是贫血病人需要输入红血球，作为体内氧气的媒介。有三个基本的问题对输血是至关重要的：

- 一是保证给体内组织和器官带来适当的氧气；
- 二是不要使骨髓因生产红血球而劳累，保证骨骼的正常生长；
- 三要防止或减少脾脏的尺寸增大和以及其他器官的疲劳。

贫血病人因长期的输血治疗，体内的器官聚积了相当数量的铁。这种

严重的铁的集中，日益严重地损害了内部器官，导致心脏病、糖尿病、肝硬化，这样就缩短了病人的生命。今天有多种办法去除体内过剩的铁（ferrochelazione），常用的办法每天是通过皮下微量注射一种名叫 **Deferoxamina** 的药物，每次大约持续 10—12 小时。但这种治疗方法给人们带来身体上和心理上严重的不安。但在最近的几年中发明了可供选择的新的降铁药物，也可选择 **Desferoxamina**。新药是可以口服的，一种名为 **Deferiprone L1**，最近一种新药命名为 **ICL670A**。很明显，这种降铁药物的用途对降低贫血病人体内的铁的积累是必要的。服用这样药物以控制体内铁的储量是可以实现的，这种方法不需要动手术，命名为 **SQUID**。世界上只存在三种 **SQUID** 治疗方法，其中一个地点就在 **il Centro di Microcitemie di Torino**，即 **Regina Margherita/Sant'Anna** 医院内。

### **预防措施**

贫血病是一种遗传疾病，经过两个红血球异常（变小）的病人的遗传，或是一个健康的贫血病携带者，其遗传密码是一种典型的传播疾病。这样的贫血病患者的红血球比正常人的要小，因此他的血红蛋白也少。患者用大量的红血球补偿这种缺陷，以过正常人的生活。

有这样一个病例，有一对贫血病患者决定生一个孩子，但仅存在四分之一的可能性是健康的孩子，其余的可能是贫血病或贫血病基因携带者。贫血病的父母的结合，可能会冒险生出一个患贫血病孩子。在意大利这种贫血病的基因携带者大约有 300 万。

贫血病患者不知道这些情况。作为预防，你的基本职责是提供足够的血液，以知道你和你的伴侣是否是携带者，以减少这种疾病的发生。

在都灵的疾病治疗和预防中心的联系方式是：

**Centro Micronietemie**

**Ospitale Regina Margherita**

**Piazza Polonia, 94-10126-Torino**

**Tel. 011.3135291-Fax011.3135309**

### **将来没有贫血病**

通过骨髓移植，治愈贫血病在今天是不可能的，但是需要找到适合于贫血病患者的骨髓捐赠人，以避免出现排异反应。作为捐赠者，一般来讲患者的兄弟比较合适，其他的适合者可能很少。在这最近几年里，通过体检寻找捐赠者已经允许更向前进一步：在外人（非直系亲属）中寻找可能的捐赠者。现代医学技术用新生儿的脐带（有大量的母体的血液组织）来阻止异物排斥反应，这种治疗方法正在变得更迅速、更肯定。今天的贫血病患者，首先是特别年轻的，在不久的将来，很有希望接受这种技术得到治愈。

### **寻找治疗方法**

将来可能会利用基因技术来解除遗传学和生物学的限制。不幸的是，意大利在寻求这样的方法方面只投入了少量的金钱和科技力量。缺乏国家资金，必须得到大的医药公司的资金保证，并令其从中获得利润。用于寻找独特的医学专科实验，需要有大量的拨款。如果从研究遗传的图普入手，可以看出贫血病可以用遗传基因治疗，但如果没有经济的支持，这种稀有的疾病就可能得不到康复。到今天为止，已经有了治疗的药物，将来用同样的方法，随着医学科技的发展，同样会带动治疗方法的进步。有这样一个假设：在将来或不久的将来，可以用干细胞移植的方法来解决贫血病问题。

### **献血者**

贫血病患者是依靠经常的和不间断的输血才能得以幸存。不幸的是，最后贫血病人可能找到的是最后一个献血者。一个贫血病人每年需要 50 个献血者，但献血者经常不能及时做到献血的需求，这会使贫血病人的健康

受损，甚至威胁他的生命。志愿献血者代表了真正的卫士，因为他赠给了别人生命，并不仅仅考虑了个人而是为了大家。另外，抽取血液也是保证献血者的健康，分析他的血液面临的问题。

## **我们的协会**

都灵贫血病协会成立于 1975 年，是一个由志愿者参加的非盈利机构，由医生、病人、协会成员和志愿者构成。机构的成立的目的是研究、告知、培训、激励和协调所有贫血病人的相关活动，并通过临床治疗和社会的援助，提高贫血病人的生命质量。

我们的协会积极地与以下单位合作：

意大利基金会 **Fondazione Italiana**

贫血病康复中心 “**L. Giamone per la Guarigione dalla Talassemia**”

帐号是 **800259021**

有用的信息

都灵贫血病协会的地址是：

**Via San Marino, 10-10134-Torino**

当前的邮政帐号是： **n.11350105**

获取信息的网址是：

**[www.talassemicitorino.it](http://www.talassemicitorino.it)**

或通过电子信箱：**[associazione@talassemicitorino.it](mailto:associazione@talassemicitorino.it)**