

RRITJA DHE ZHVILLIMI PUBERAL TE PACIENTËT ME THALASSEMIA MAJOR

ELENI ANASTASI, ANILA GODO, QENDRO KORA, PASKAL CULLUFI*

Summary

GROWTH AND DEVELOPMENT OF PUBERTY IN THE PATIENTS WITH THALASSEMIA MAJOR

Thalassemia Major is considered a lethal disease because of lack of treatment in the first five years of life. Today, this pathology can be considered a chronic disease with hope for the future, if we correctly treat these patients. The purpose of our is to present the results of treatment of the children with Thalassemia major concerning their body growth and sexual maturity.

Methods and results: 74 patients with B Thalassemia Major aging from 2-17 years are regularly being treated the traditional treatments includes 3 main points:

- a) Transfusional regimen
- b) Treatment with ferrokeltant
- c) Splenectomy

The patients are weighed and measured once a year. The valuation of their maturity is done by following the development of their external sexual during the examinations done when the patients come to have a blood transfusion. The children up to age 10 are between the 25th and 75th percentiles the children from 10 to 13 years old are between 10th and 75th percentiles, those above 13 years old (5 children) are in the 5th percentile the others between the 5th and 25th percentile. Concerning puberty, 6 children are sexually matured while 4 again 15-17 years do not have signs of puberty.

Conclusions: Considering the results of 74 patients who are regularly treated with erythrocytes and desferal we come to the conclusion that the patient with thalassemia major can grow up and develop normally. Their existence and health depend only on the regular treatment.

Thalasemitë janë një grup i hemoglobinopative hereditare, shkaktuar nga difekte të geneve globinik, si rezultat i të cilave mungon ose është e reduktuar sinteza e vargjeve globinik përkatës, ose prodhon vargje jo të qëndrueshëm, me aftësi të pakta për vargjet komplementare. Si rezultat, në të gjitha rastet është prania në eritroblaste e një sasive të konsiderueshme të vargjeve komplementare të lirë dhe në gjak sasia e hemoglobinës e ulur (1, 2, 3). B Thalasemitë janë hemoglobinopati në të cilat difekti genetik qëndron me prodhimin e mangët ose mospranimin e vargjeve B globinik (2, 3, 4). Këto patologji janë sëmundje me përfundim letal në mungesë të trajtimit (1). Trajtimi bazë i kësaj patologjie konsiston në tre pika të rëndësishme: (4, 1, 2, 3).

1. Regjimi transfuzional
2. Terapia ferrokeltante
3. Splenectomy

Shqipëria si vend mesdhetar dhe i prekur rëndë nga malarja, paraqet një shpeshësi rreth 7.1%(5) të kësaj patologjie. Perspektiva e jetës së fëmijëve të prekur nga Thalassemia Major edhe në vendin tonë ka

ndryshuar. Përmirësimet e terapisë tradicionale, terapia transfuzionale me masë eritrocitare të varfëruar nga leukocitet dhe trombocitet, si dhe ajo ferrokeltante, kanë rritur jetëgjatësinë si dhe kanë përmirësuar cilësinë e jetës. Ndërsa përpara viteve 70 jetëgjatësia e këtyre pacientëve nuk arrinte moshën shkollore (6). Sot, ajo tek pacientët që ndiqen në klinikën tonë ka arritur 18-20 vjeç. Sigurisht me rritjen e jetëgjatësisë edhe ndërlikimet e shkaktuara nga anemia kronike dhe mbingarkesa me hekur e organeve dhe indeve, si rezultat i rregjimit transfuzional, janë më të mëdha (1, 2, 3). Qëllimi i këtij materiali është të paraqesim rezultatet e trajtimit të fëmijëve me B Thalassemia Major, në drejtim të rritjes dhe pjekurisë seksuale të tyre.

Materiali dhe metoda

Ne kemi në ndjekje në qendrën e hemoglobinopative 74 pacientë me B Thalassemia Major, të moshave nga 2 vjeç deri në 17 vjeç. Këta fëmijë vijnë rregullisht çdo 3-4 janë për të marrë transfuzion me masë eritrocitare dhe për të realizuar terapinë

* Dërguar në Redaksi në 24 Maj 1995, miratuar për botim në 2 Korrik 1996.

Nga Shërbimi i Hepatologjisë - Gastrohepatologjisë Pediatricke i Qendrës Spitalore Universitare. (E.A., A.G., Q.K., P.C.,)

Adresa për letërkëmbim: E. Anastasi: Shërbimi i Hepatologjisë - Gastrohepatologjisë Pediatricke i Qendrës Spitalore Universitare të Tiranës.