

Diyagnosis at Paggamot ng Alpha Thalassemia Major



The Fetal Treatment Center
THE BIRTHPLACE OF FETAL SURGERY

Ano ang Alpha Thalassemia Major?

Ang Alpha Thalassemia Major (ATM) ay isang genetic disorder sa dugo na nagiging sanhi ng kakulangan ng hemoglobin. Ang hemoglobin ay isang protina sa mga pulang selula ng dugo na nagdadala ng oxygen sa buong katawan. Sa mga indibidwal na may ATM, hindi taglay ng mga pulang selula ng dugo ang normal na hemoglobin at hindi makakapaghatid ng oxygen sa buong katawan.

Paano ko malalaman kung ang aking pagbubuntis ay apektado ng ATM?

Makukuha ang diyagnosis bago ang panganganak sa pamamagitan ng chorionic villus sampling (CVS) o amniocentesis.

Ano ang mga panganib ng ATM sa aking pagbubuntis?

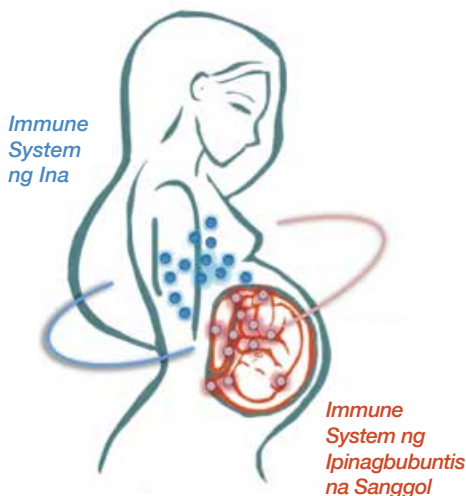
Ang mga inang nagbubuntis na may alpha thalassemia major ay dapat masubaybayang mabuti para sa mga palatandaan ng alinman sa mga komplikasyong ito.

Mga panganib para sa ipinagbubuntis na sanggol na may ATM

- » **Fetal Hydrops** - isang malubhang pamamaga (edema) na maaaring magdulot ng pagkamatay sa loob ng matris o napaagang panganganak

Mga panganib para sa ina na may ATM

- » **Anemia** - mababang bilang ng dugo
- » **Maternal "Mirror" Syndrome** - kapag may fetal hydrops, maaaring magpakita ang ina ng mga sintomas na tulad ng preeclampsia, na gumagaya sa maysakit na ipinagbubuntis na sanggol. Maaaring kabilang sa mga ito ang pagsusuka, mataas na presyon ng dugo, pamamaga ng katawan, sobrang protina sa ihi, at pagkaipon ng likido sa mga baga.



Ano ang mga opsyon para sa aking pagbubuntis nang may ATM?

Pamamahala sa pagdadalang-tao o paghinto ng pagbubuntis

Maaari mong ipagpatuloy ang pagbubuntis nang walang interbensyon. Dahil ang ATM ay isang malubhang sakit, hindi karaniwan para sa isang ipinagbubuntis na sanggol na mabuhay hanggang sa pagsilang nang walang fetal therapy para sa anemia. Sa ganitong paraan, mayroon ding mataas na panganib ng mga komplikasyon ng ina (tulad ng mirror syndrome). Ang mga sanggol na ipinanganak nang walang anumang terapiya ay maaaring magkaroon ng mga problema sa sistema ng nerbiyo dahil sa mababang naihatid na oxygen sa utak.

Maaaring piliin ng ilang pamilya na hindi ipagpatuloy ang pagbubuntis, at ang paghinto (termination) nito ay isang opsyon hanggang sa 24 na linggo ng pagbubuntis sa estado ng California.

Sunud-sunod na mga pagsasalin ng dugo sa loob ng matris

Ang mga pagsasalin ng dugo sa loob ng matris o in utero blood transfusion (mga IUT) ay maaaring magtustos ng gumaganang pulang selula ng dugo sa lumalaking ipinagbubuntis na sanggol at karaniwang isinasagawa para sa maraming sakit ng ipinagbubuntis na sanggol. Ang paggamot na ito ay paulit-ulit sa kabuuan ng pagbubuntis kada ilang linggo hanggang sa panganganak. Ang layunin ng IUT ay dagdagan ang naihatid na oxygen sa ipinagbubuntis na sanggol, nang sa gayon ay mabawasan ang panganib ng iba pang mga komplikasyon sa pagbubuntis at mapabuti ang pang-matagalang mga resulta sa sistema ng nerbiyo. Mayroon pa ring peligro na makunan o mapaaga ang panganganak pagkatapos ng pamamaraang ito.

Ang isang bata na ipinanganak na may ATM pagkatapos ng mga pagsasalin sa loob ng matris ay mangangailangan ng mga paulit-ulit na pagsasalin ng dugo (kadalasan tuwing ikatlong linggo) upang magtustos ng gumaganang mga pulang selula ng dugo sa katawan. Ang terapiya na ito ay nagbubunga ng mga panghabambuhay na hamon sa pamamahala sa pagkaipon ng sobrang iron (iron overload).

Ang pagta-transplant ng stem cell ay maaari ring isang opsyon at magbigay ng isang tiyak na lunas. Kabilang sa mga hamon sa pagta-transplant ng stem cell sa kapanganakan ang:

- » Kahirapan sa paghahanap ng angkop na donor
- » Mga side effect na nauugnay sa mga gamot na kailangan upang maihanda ang bone marrow para sa paggamot na ito (conditioning)
- » Pag-atake ng mga na-transplant na selula sa pasyente (graft vs. host disease)

Pagta-transplant ng stem cell sa loob ng matris: Isang Bagong Pamamaraan

Ang pagta-transplant ng stem cell sa loob ng matris ay binuo bilang isang paraan upang matugunan ang mga hamon na nauugnay sa pagta-transplant matapos maisilang. Sa ganitong paraan, ang mga stem cell ng ina ay inililipat sa ipinagbubuntis na sanggol, sinasamantala ang katotohanan na tanggap (tolerate) ng ina at ng ipinagbubuntis na sanggol ang mga selula ng isa't isa sa panahon ng pagbubuntis.

Kung ang transplant ay matagumpay at ang mga stem cell ng ina ay "engrafted" (naisama sa sariling bone marrow ng sanggol), makakaya ng sanggol na gumawa ng normal na mga selula ng dugo. Kung ang pag-transplant ay hindi lubos na matagumpay at mas mahina ang engraftment, maaaring isagawa ang isang "booster" na pagta-transplant ng mga stem cell ng ina pagkatapos ng panganganak. Dahil kahit ang mababang antas ng engraftment ay maaaring magresulta sa pangmatagalang pagtanggap (tolerance) sa mga selula ng ina, maaaring mapabuti ng booster transplant na ito ang kakayahan ng sanggol na gumawa ng normal na mga selula ng dugo. Inaasahang mas ligtas ang isang booster transplant kaysa sa mga kasalukuyang pamamaraan ng pagta-transplant ng stem cell matapos maisilang.

Ang mga ina na nagpasyang lumahok sa klinikal na pagsubok na ito ay kukunan ng mga stem cell mula sa kanilang bone marrow. Pagkatapos, ihahanda ang mga selulang ito para sa ligtas na pag-iniksyon at ita-transplant sa ipinagbubuntis na sanggol nang sabay gaya ng pagsasalin sa loob ng matris o in utero transfusion (IUT). Ang ipinagbubuntis na sanggol ay magkakaroon ng karagdang mga pagsasalin ng dugo hanggang sa pagsilang. Susuriin ang tagumpay ng transplant matapos maisilang.

Bagama't naniniwala kami na maaaring isagawa nang ligtas ang pagta-transplant sa loob ng matris, posibleng hindi ito maging epektibo. Ang mga posibleng panganib sa pamamaraan (procedure) ay ang maaaring pagkakasakit ng ipinagbubuntis na sanggol pagkatapos ng pagta-transplant sa loob ng matris o pagkamatay sa terapiya. Karagdagan pa, maaaring mangailangan ang ina ng pagsasalin ng dugo pagkatapos mag-ambag ng bone marrow. Kung hindi matagumpay ang pagta-transplant sa loob ng matris, isasagawa ang mga paulit-ulit na pagsasalin ng dugo matapos maisilang at maaaring isaalang-alang ang pagta-transplant ng stem cell.



Alpha Thalassemia Major

Flowchart ng mga Opsyon sa Paggamot

Mga Opsyon sa Paggamot Bago ang Panganganak

Pamamahala sa Nagdadalang-tao

Sunud-sunod na Pagsasalin sa Loob ng Matris

Pagta-transplant ng Stem Cell sa Loob ng Matris (Bagong Opsyon)

Mga Layunin: gamutin ang fetal hypoxia at maging ligtas sa kapanganakan

Mga Layunin: lumikha ng pangmatagalang pagtanggap (tolerance) sa mga stem cell ng ina; posibleng isang solong tiyak na terapiya

Sunud-sunod na Pagsasalin sa Loob ng Matris

Maaaring bawasan ng IUT ang mga panganib ng maternal mirror syndrome, napaagang labor, at pinsala sa sistema ng nerbiyo



Ang Pagta-transplant ng Stem Cell ay nangyayari sa panahon ng IUT sa pagitan ng 18-26 linggo

Panganganak

Karamihan sa mga ipinagbubuntis na sanggol na hindi tumanggap ng anumang mga terapiya para sa ipinagbubuntis na sanggol ay hindi makakaraos sa pagbubuntis

Ang Tagumpay ng Engraftment

Wala

Mababa

Maganda

Mga Opsyon sa Paggamot Matapos Maisilang

Ipagpatuloy ang mga Pagsasalin

Maraming pasyente ang may magandang kalidad ng buhay. Maaring kabilang sa mga hamon ang: iron overload, paulit-ulit na medikasyon at mga gastos

Pagta-transplant ng Stem Cell

Ang transplant ay maaaring maging isang tiyak na lunas ngunit mayroon ding kaakibat na panganib na pagkamatay. Maaaring kabilang sa mga hamon ang: kahirapan sa paghahanap ng donor, nakakalasang medikasyon sa paghahanda ng bone marrow para sa pag-transplant, at graft vs host disease

Booster na pagta-transplant ng stem cell na may mga selula ng ina

Posibleng isang tiyak na terapiya

Mga Layunin: Upang mapabuti ang mga resulta ng paglaki (development) at mapababa ang pamamahalang medikal

Para sa karagdagang impormasyon mangyaring makipag-ugnay sa amin sa:



The Fetal Treatment Center
THE BIRTHPLACE OF FETAL SURGERY

UCSF Fetal Treatment Centre
1855 4th Street
2nd Floor, Room A-2432
San Francisco, CA
94158-2549

1-800-RX-FETUS
(1-800-793-3887)
fetus@ucsf.edu
fetus.ucsf.edu