

فراوانی هیپرتانسیون شریان در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان بعثت سنندج در سال ۱۳۹۳ تا ۱۳۹۴

برهان مرادویسی^۱، محسن شهیدی^۲، سیامک واحدی^۳، پاریز یزدانی فرد^۴، محسن سهرابی^۵، نیما نعلینی^۵

چکیده

سابقه و هدف

تالاسمی یک اختلال ارثی در تولید آلفا یا بتاگلوبین است. به کارگیری روش‌های درمانی مناسب در این بیماران در سال‌های گذشته سبب افزایش طول عمر بیماران و به تبع پدیدار شدن عوارض جدیدی هم‌چون هیپرتانسیون شریان پولمونری در این بیماران شده است که تا قبل از این امکان بررسی آن نبوده است. این مطالعه به بررسی فراوانی هیپرتانسیون شریان ریوی و عوامل همراه آن در این بیماران می‌پردازد.

مواد و روش‌ها

در این مطالعه توصیفی، ۵۰ بیمار بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان دانشگاهی بعثت شهر سنندج در طی سال‌های ۱۳۹۳ تا ۱۳۹۴، تحت اکوکاردیوگرافی و بررسی فشار شریان پولمونری قرار گرفتند. عواملی مثل سن، وضعیت اسپلنکتومی، سطح فریتین، پلاکت و آنزیم‌های کبدی نیز مورد ارزیابی قرار گرفت. داده‌ها بر معیارهای تمایل به مرکز از قبیل میانگین و انحراف معیار و SPSS ۱۶ تجزیه و تحلیل شدند.

یافته‌ها

در میان بیماران فراوانی هیپرتانسیون ریوی به صورت زیر بود: ۲ مورد از ۱۳ کودک (۱۵/۴٪)، ۲ مورد از ۳۷ بزرگسال (۵/۴٪)، ۱ از ۱۹ نفر با AST غیر طبیعی (۵/۳٪)، ۱ از ۱۸ نفر با ALT غیر طبیعی (۵/۶٪)، ۴ از ۴۹ نفر با فریتین بیش از ۲۰۰ (۸/۲٪)، ۳ از ۲۶ نفر با ترومبوسیتوز (۱۱/۵٪)، ۴ از ۴۹ نفر با برون ده قلبی طبیعی (۸/۲٪)، ۲ از ۲۳ بیمار اسپلنکتومی شده (۸/۷٪) و ۲ از ۲۷ بیمار اسپلنکتومی نشده (۷/۴٪).

نتیجه گیری

هیپرتانسیون شریان پولمونری در بیماران بتا تالاسمی این مطالعه از فراوانی ۸ درصدی برخوردار بود. هم‌چنین در این مطالعه نشان داده شد که اسپلنکتومی و ترومبوسیتوز از فاکتورهای همراهی کننده در هیپرتانسیون ریوی در این افراد بودند.

کلمات کلیدی: بتا تالاسمی، هیپرتانسیون شریان پولونری، ترومبوسیتوز، اسپلنکتومی

تاریخ دریافت: ۹۶/۱/۸

تاریخ پذیرش: ۹۷/۵/۲

۱- فوق تخصص هماتولوژی و انکولوژی کودکان - استادیار دانشگاه علوم پزشکی کردستان - بیمارستان بعثت - سنندج - ایران

۲- متخصص قلب و عروق کودکان - استادیار دانشگاه علوم پزشکی کردستان - بیمارستان بعثت - سنندج - ایران

۳- متخصص قلب و عروق - استادیار دانشگاه علوم پزشکی کردستان - بیمارستان بعثت - سنندج - ایران

۴- مؤلف مسئول: دستیار تخصصی کودکان - دانشگاه علوم پزشکی کردستان - بیمارستان بعثت - سنندج - ایران - کد پستی: ۶۶۱۷۹۶۷۱۷

۵- دانشجوی پزشکی - دانشگاه علوم پزشکی کردستان - سنندج - ایران

مقدمه

سندرم‌های تالاسمی، اختلالات تولید ارثی آلفا یا بتاگلوبین‌ها هستند. اختلال و کاهش گلوبین نیز به کاهش تولید تترامرهای هموگلوبین و در نتیجه میکروسیتوز و هیپوکرومی منجر می‌شود. در تالاسمی به علت تداوم تولید گلوبین‌ها با سرعت متداول، تجمع نامتعادل زیر واحدهای آلفا و بتا رخ می‌دهد. تجمع نامتعادل زنجیره‌های مذکور مشخص‌کننده فنوتیپ بالینی تالاسمی می‌باشد. اشکال بالینی این بیماری به دو دسته تالاسمی آلفا (شامل: هموگلوبین بارت، هموگلوبین H، صفت تالاسمی و حامل خاموش) و تالاسمی بتا (شامل: تالاسمی ماژور، تالاسمی اینترمدیا و بتا تالاسمی مینور) تقسیم می‌شوند. بیماری بتا تالاسمی ماژور، یک بیماری شایع در نواحی مدیترانه، ترکیه، ایران، هند و جنوب شرقی آسیا و برخی کشورهای غربی می‌باشد. فراوانی این بیماری در ایران، حدود ۲۵۰۰۰ نفر است (۱، ۲). بتا تالاسمی ماژور معمولاً با علائم بالینی از جمله رنگ پریدگی، زردی، تأخیر رشد و هیپاتواسپلنومگالی خود را نشان می‌دهد. بیماری معمولاً در ۶ ماه اول زندگی تشخیص داده می‌شود و در صورت عدم تشخیص تا ۶ ماهگی، در صد در صد موارد تا ۲ سال اول به علت علائم بارز قابل تشخیص خواهد بود. با توجه به کم خونی، این بیماران، احتیاج به تزریق خون مکرر پیدا می‌کنند و در صورت عدم تزریق خون، ۸۰٪ بیماران تا سن ۵ سالگی فوت می‌کنند (۲).

به کارگیری روش‌های درمانی مناسب در بتا تالاسمی ماژور در سال‌های گذشته، سبب افزایش طول عمر بیماران شده و این مسئله، باعث شده بسیاری از عوارض تالاسمی ماژور که سابقه رخداد آن امکان‌پذیر نبوده است، فرصت بروز پیدا کند. یکی از این عوارض، هیپرتانسیون شریان پولمونی می‌باشد که از جمله علل به وجود آورنده آن می‌توان به هموسیدروز مزمن ریوی، شکل خاص قفسه سینه، عفونت مکرر تنفسی، وجود مناطق خونسازی خارج مغز استخوان در قفسه سینه، هیپوکسی، فیبروز کبد و افزایش بیش از حد آهن در ریه و بیماری انسدادی ریه در این بیماران اشاره کرد (۲).

تاکنون منابع موجود یا پژوهش‌های انجام شده، درصد

نهایی شده مشخصی از وجود هیپرتانسیون شریان ریوی در بیماران تالاسمی ماژور ارائه نکرده‌اند هر چند مطالعاتی پراکنده در این زمینه انجام شده است. از جمله در مطالعه‌ای که توسط آژوپوز و همکارانش در یک بررسی چند مرکزی انجام شده است، نشان داد که فشار شریان ریوی، در بیماران تالاسمی ماژور بالاتر از حد طبیعی است (۳). هم چنین در طرح انجام شده توسط دو و همکارانش بر روی ۳۳ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور مشخص کرد که در ۲۲ بیمار از ۳۳ نفر، فشار شریان ریوی بالاتر از حد طبیعی است (۴).

با توجه به این که، تاکنون میزان فراوانی هیپرتانسیون شریان ریوی در بیماران تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده به بیمارستان بعثت تعیین نشده است و با توجه به عوارض هیپرتانسیون شریان ریوی و افزایش خطر بیماری‌های قلبی در این بیماران، محققان این مطالعه بر آن شدند تا فراوانی هیپرتانسیون شریان ریوی را در بیماران تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده به این مرکز بررسی کنند.

مواد و روش‌ها

مطالعه حاضر، یک مطالعه مقطعی و از نوع توصیفی بود که بر اساس انجام آزمایش‌ها بر روی ۵۰ مورد از ۶۳ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور که در بیمارستان بعثت شهر سنجیدج پرونده داشتند و برای تزریق خون و سایر اقدامات روتین طی سال‌های ۱۳۹۳-۱۳۹۴ به این مرکز مراجعه می‌کردند (پس از آن که از ماهیت تحقیقاتی طرح مطلع شدند و رضایت خود را اعلام کردند)، انجام شد.

اطلاعات در این طرح از سه طریق مدالیته‌های تشخیصی شامل اکوکاردیوگرافی مجدد، مدارک موجود در پرونده بیماران و هم چنین انجام آزمایش‌های آزمایشگاهی شامل ارزیابی فریتین، پلاکت، AST و ALT به دست آمد. با توجه به ناقص و قدیمی بودن اطلاعات اکوکاردیوگرافی قلبی مندرج در پرونده بیماران، کلیه بیماران داوطلب شرکت در طرح در طی ۱۰ هفته تحت اکوکاردیوگرافی مجدد توسط یک فرد قرار گرفتند و میزان برون‌ده قلبی و فشار شریان پولمونی برای آن‌ها اندازه‌گیری شد. به صورت هم زمان آزمایش‌های ذکر

برای اندازه‌گیری میزان پلاکت خون، ۲ میلی لیتر نمونه از خون بیمار که حاوی ماده ضد انعقاد (EDTA) است را پس از آماده‌سازی دستگاه K1000 سیس مکس در محفظه خاصی که به این منظور طراحی شده قرار دادیم و مقادیر کلیه سلول‌های خونی از جمله پلاکت پس از چند دقیقه و به صورت خودکار گزارش شد. اطلاعات سن و سابقه جراحی اسپلنکتومی بیماران نیز از پرونده آن‌ها استخراج گردید. در نهایت داده‌ها بر اساس معیارهای تمایل به مرکز از قبیل میانگین و انحراف معیار وارد نرم‌افزار SPSS نسخه ۱۶ شده و مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت و به شکل جدول و نمودار درآمد.

یافته‌ها

مجموعه مورد مطالعه در این تحقیق شامل ۵۰ نفر از بیماران مبتلا به بیماری تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده به بیمارستان بعثت بودند که رنج سنی از ۵ سال تا ۵۷ سال با میانگین ۲۶-۲۲ سال را تشکیل می‌دادند. این افراد با توجه به سن به دو زیر گروه کمتر از ۱۴ سال (کودکان) و بالای ۱۴ سال (بزرگسالان) تقسیم شدند که ۲۶٪ آنان در گروه کودکان (۱۳ نفر) و ۷۴٪ در گروه بزرگسالان (۳۷ نفر) قرار گرفتند.

اطلاعات پرونده‌ای و اکوگاریوگرافی:

در گروه کودکان از میان ۱۳ نفر، ۲ نفر (۱۵/۴٪) دچار هیپرتانسیون پولمونری بودند، ۷ نفر (۵۳/۸٪) فشار شریانی ریوی طبیعی داشتند و ۴ نفر (۳۰/۸٪) دارای فشاری پایین‌تر از حد طبیعی داشتند. در گروه بزرگسالان از میان ۳۷ نفر، ۲ نفر (۵/۴٪) دچار فشار خون پولمونری بودند، ۲۳ نفر (۶۲/۲٪) فشار شریانی طبیعی داشتند و ۱۲ نفر (۳۲/۴٪) دارای فشاری پایین‌تر از حد طبیعی بودند. در گروه افراد اسپلنکتومی شده، از میان ۲۳ نفر، ۲ نفر (۷/۸٪) دچار هیپرتانسیون پولمونری بودند، ۱۲ نفر (۵۲/۲٪) فشار شریانی طبیعی داشتند و ۹ نفر (۳۹/۱٪) دارای فشاری پایین‌تر از حد طبیعی بودند. در گروه بدون اسپلنکتومی، از میان ۲۷ نفر، ۲ نفر (۷/۴٪) دچار هیپرتانسیون پولمونری بودند، ۱۸ نفر (۶۶/۷٪) فشار شریانی طبیعی داشتند و ۷

شده برای تمام بیماران درخواست شد. اندازه‌گیری فریتین به روش الایزا انجام گرفت، اساس آزمایش الایزا به روش ساندویچ و با استفاده از آنتی‌بادی مونوکلونال می‌باشد. نمونه بیماران با آنتی‌بادی مجاورت داده شده و پس از انکوباسیون و شستشو، آنتی‌بادی ثانویه ضد فریتین متصل به آنزیم HRP اضافه شد که موجب تشکیل کمپلکس‌های ایمنی می‌گردد و پس از شستشو محلول رنگ‌زا که محتوی هیدروژن پراکسید (H_2O_2) و کروموژن است، اضافه شده و محلولی با رنگ آبی پدید می‌آید.

با افزودن محلول متوقف‌کننده، رنگ آبی به زرد تبدیل شده که بهترین جذب نوری را در طول موج ۴۵۰ نانومتر دارد. در نهایت محلول به دست آمده با دستگاه الایزا ریدر با طول موج ۴۵۰ nm بررسی و جواب آزمایش‌ها گزارش شد.

میزان AST و ALT به روش لینیارتی (Linearty) تحت بررسی قرار گرفت. در این روش ۰/۵ میلی لیتر سوبسترا (SGPT و SGOT به صورت جداگانه) به مدت ۳ تا ۵ دقیقه در دمای ۳۷ درجه سانتی‌گراد قرار داده شد و سپس میزان ۱۰۰ میکرولیتر سرم بیمار که ۳۰ دقیقه در دمای ۳۷ درجه سانتی‌گراد قرار داده شده بود، به همان بن ماری حاوی سوبسترا اضافه شد. سپس ۰/۵ میلی لیتر معرف رنگ‌زا به محلول اضافه و ۱۵ دقیقه در دمای اتاق قرار داده شد و در مرحله آخر ۵ میلی لیتر ۴ NaOH طبیعی اضافه و مقادیر در مقابل بلانک آب مقطر خوانده شد.

در این مطالعه ALT و AST بیش از ۳۵ و مقادیر فریتین بیش از ۲۰۰ غیر طبیعی و افزایش یافته در نظر گرفته شده است. فشار شریانی ریوی با مقادیر کمتر از ۱۸ به عنوان فشار ریوی کمتر از معمول، مقادیر بین ۱۸ تا ۲۸ به عنوان طبیعی و مقادیر بیش از ۲۸ به عنوان فشار افزایش یافته ریوی در نظر گرفته شده است. ترومبوسیتوپنی به مقادیر شمارش پلاکتی کمتر از ۱۵۰ هزار، شمارش پلاکتی طبیعی به مقادیر ۱۵۰ تا ۴۵۰ هزار و ترومبوسیتوز به مقادیر بیش از ۴۵۰ هزار اطلاق شده است. میزان برون‌ده قلبی در محدوده ۵۷ تا ۶۷ به عنوان برون‌ده قلبی طبیعی و کمتر از آن به عنوان برون‌ده قلبی پایین در نظر گرفته شده است.

بحث

یکی از عوارض درمان و دریافت مکرر خون در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور، هیپرتانسیون شریان پولمونی است که این مطالعه به بررسی آن پرداخته و اطلاعات به دست آمده به شرح زیر است:

در این مطالعه از میان ۵۰ بیمار با میانگین سنی ۲۲/۲۶ سال مبتلا به بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان بعثت، فراوانی هیپرتانسیون شریان پولمونی تنها در ۸٪ افراد مشاهده شد.

در مطالعه‌ای که توسط رفسنجانی و همکاران در سال ۲۰۱۱ انجام گرفت، از میان ۱۵۳ بیمار تالاسمی ایتتر مدیا با میانگین سنی ۱۷/۴ سال، میزان فراوانی هیپرتانسیون پولمونی ۲۳/۵٪ گزارش شد (۵). هم چنین در مطالعه دیگری که توسط کیترو و همکاران در سال ۲۰۱۰ در کشور ترکیه انجام گرفت، از میان ۵۰ بیمار بالای ۱۰ سال، هیپرتانسیون شریان پولمونی در ۲۰٪ افراد مشاهده شد (۶). در مطالعه دیگری که توسط بشلاوی و همکاران در مصر در سال ۲۰۰۸ انجام شد، فراوانی ۳۷/۵ درصدی برای هیپرتانسیون شریان پولمونی ذکر شده است (۷). هم چنین در مطالعه سینگر و همکاران در سال ۲۰۰۶ بر روی ۲۵ بیمار بتا تالاسمی ماژور و ایتتر مدیا، هیپرتانسیون پولمونی در ۶۸٪ بیماران دیده شد (۸). از مقایسه نتایج به دست آمده در مطالعه حاضر با سایر مطالعه‌ها متوجه می‌شویم که میزان هیپرتانسیون پولمونی در بیماران تالاسمی مراجعه کننده به این مرکز، به طور چشمگیری کمتر از آمارهای ذکر شده در مطالعه‌های پیشین است. برای توضیح این تفاوت اگر به میزان فراوانی هیپرتانسیون پولمونی در مطالعه‌های گذشته به ترتیب سال دقت کنیم، خواهیم دید که از سال ۲۰۰۶ تاکنون (۲۰۱۵) آمارها از ۶۸٪ به ۳۷/۵٪، ۲۳/۵٪ و ۲۰٪ و در نهایت ۸٪ کاهش یافته است که می‌تواند ناشی از پیشرفت در زمینه تشخیص زودرس و درمان کارآمد طی این سال‌ها باشد (۸-۵).

یافته دیگر مطالعه حاضر ارزیابی فراوانی هیپرتانسیون شریان پولمونی براساس مدلیته‌های تشخیصی مختلفی از جمله سابقه اسپلنکتومی، پلاکت، AST و ALT، برون‌ده

نفر (۲۵/۹) دارای فشاری پایین تر از حد طبیعی بودند. میزان فشار شریان پولمونی در میان ۵۰ نفر شرکت کننده در طرح به تفکیک میزان طبیعی و غیر طبیعی بودن برون‌ده قلبی نیز بررسی شد که به شرح زیر بود:

در گروه با برون‌ده قلبی طبیعی، از میان ۴۹ نفر، ۴ نفر (۸/۲٪) دچار هیپرتانسیون پولمونی بودند، ۲۹ نفر (۵۹/۲٪) فشار شریانی طبیعی داشتند و ۱۶ نفر (۳۲/۷٪) دارای فشاری پایین تر از حد طبیعی بودند. در گروه با برون‌ده قلبی غیر طبیعی، فقط ۱ نفر از بیماران قرار داشت که در گروه با فشار شریانی طبیعی جای داشت.

آزمایش‌های آزمایشگاهی:

در گروه با ترومبوسیتوپنی، فقط ۱ نفر از بیماران قرار داشت که در گروه با فشار شریانی پایین تر از حد طبیعی جای داشت. در گروه با پلاکت طبیعی، از میان ۲۳ نفر، ۱ نفر (۴/۳٪) دچار فشار خون پولمونی بودند، ۱۵ نفر (۶۵/۲٪) فشار شریانی طبیعی داشتند و ۷ نفر (۳۰/۴٪) دارای فشاری پایین تر از حد طبیعی بودند. در گروه با ترومبوسیتوز، از میان ۲۶ نفر، ۳ نفر (۱۱/۵٪) دچار هیپرتانسیون پولمونی بودند، ۱۵ نفر (۵۷/۷٪) فشار شریانی طبیعی داشتند و ۸ نفر (۳۰/۸٪) دارای فشاری پایین تر از حد طبیعی بودند (جدول ۱).

جدول ۱: فراوانی هیپرتانسیون پولمونی در زیر گروه‌های بیماران بتا تالاسمی ماژور

| شیوع فشار خون پولمونی | شیوع کل | جمع |
|-----------------------|---------|--------------------|
| ۲ (۵/۴) | ۳۷ (۷۴) | بالغین |
| ۲ (۱۵/۴) | ۱۳ (۲۶) | کودکان |
| ۴ (۸/۲) | ۴۹ | افزایش فریتین |
| ۴ (۸/۲) | ۴۹ | برون‌ده قلبی طبیعی |
| ۰ | ۱ | کاهش برون‌ده قلبی |
| ۳ (۱۱/۵) | ۲۶ | ترومبوسیتوز |
| ۰ | ۱ | ترومبوسیتوپنی |
| ۱ (۴/۳) | ۲۳ | شمارش پلاکت طبیعی |
| ۲ (۸/۷) | ۲۳ | طحال‌برداری |
| ۲ (۷/۴) | ۲۷ | بدون طحال‌برداری |
| ۱ (۵/۳) | ۱۹ | افزایش AST |
| ۱ (۵/۵) | ۱۸ | کاهش AST |

دادند. همچنین این میزان در گروه با ALT کمتر از ۳۵، در ۹/۴٪ بیماران و در گروه با ALT بیش از ۳۵، در ۵/۶٪ مشاهده شد، که بر خلاف انتظار میزان هیپرتانسیون پولمونری در گروه‌های با آزمایش‌های کبدی مختل کمتر از این میزان در گروه با آزمایش‌های کبدی طبیعی است و می‌توان این نتایج را به دو صورت تفسیر کرد: اول این که میان اختلالات کبدی ناشی از رسوب آهن و هیپرتانسیون پولمونری ارتباطی وجود ندارد (۱۰). دوم این که فیروز کبدی ناشی از رسوب آهن می‌تواند کاملاً بی‌علامت و بدون بروز تغییر در میزان AST و ALT رخ دهد و تنها می‌تواند از طریق بیوپسی به عنوان اختصاصی‌ترین آزمایش در این زمینه ارزیابی شود (۱۱). لذا مطالعه‌های گسترده‌تری با ارزیابی‌های دقیق‌تر در این زمینه مورد نیاز می‌باشد.

مورد دیگر بررسی شده در مطالعه حاضر، برون‌ده قلبی طبیعی در افراد دارای فشار خون ریوی بود، این در حالی است که این یافته در راستای مطالعه‌های دیگر از جمله گریسارو و همکاران نمی‌باشد (۱۲). ممکن است مطالعه‌ها با جمعیت بیشتر و یا زمان ارزیابی بیشتر بتواند در مورد اخیر کمک‌کننده‌تر باشند.

نتیجه‌گیری

در پایان و با توجه به نقشی که آهن در پاتوژنز پدیدار شدن عارضه هیپرتانسیون پولمونری در بیماران تالاسمی ماژور ایفا می‌کند، سنجش میزان ذخیره آهن کل بدن با آزمایش فریتین و مقایسه آن با نتایج اکوکاردیوگرافی انجام شد که در ۸/۲٪ افراد با فریتین بیش از ۲۰۰ شواهد هیپرتانسیون پولمونری دیده شد.

مطالعه حاضر محدودیت‌هایی نیز دارد و از آن جمله می‌توان به این مورد اشاره کرد که در این مطالعه تنها بیماران مراجعه‌کننده به بیمارستان بعثت وارد مطالعه شدند و برخی بیماران خصوصاً با عوارض بیشتر ممکن است به مراکز موجود در پایتخت مراجعه کرده باشند. این مطلب می‌تواند عامل مخدوش‌کننده‌ای در انتخاب بیماران ایجاد کند.

قلبی و فریتین، که دال بر وجود عوامل زمینه‌ساز بروز هیپرتانسیون پولمونری در این بیماران بود. در جمعیتی که تحت اسپلنکتومی قرار گرفته بود، ۸/۷٪ دچار هیپرتانسیون پولمونری بودند که در مقایسه با جمعیت بدون سابقه جراحی که این میزان در آن‌ها ۷/۴٪ بود، بیشتر است. در مطالعه موری و همکاران در سال ۲۰۰۸ در عربستان که بر روی ۵۷ بیمار مبتلا به تالاسمی که ۳۶ نفر از آن‌ها اسپلنکتومی شده بودند، انجام گرفت و همین طور مطالعه سینگر و همکاران در سال ۲۰۰۶ که بر روی ۲۵ بیمار مبتلا به تالاسمی انجام شد، دریافتند که فراوانی هیپرتانسیون شریان ریوی در بیماران اسپلنکتومی شده به طور معناداری بیشتر است که این نتیجه با نتایج مطالعه حاضر مطابقت دارد (۸، ۹). در توضیح این مطلب می‌توان گفت که احتمالاً به دلیل وضعیت Hypercoagulable state ناشی از افزایش پلاکت‌های خون به دنبال انجام اسپلنکتومی، هیپرتانسیون ریوی در این گروه بیشتر مشاهده می‌شود. در تایید این احتمال می‌توان یافته دیگری از مطالعه حاضر را ذکر کرد که در مقایسه گروه تحت اسپلنکتومی قرار گرفته و گروه بدون اسپلنکتومی، میزان ترومبوسیتوز ۸۶/۹۵٪ در مقابل ۱۵٪ بود.

در کل در ارزیابی میزان پلاکت در کل بیماران و مقایسه آن با شیوع فشار خون ریوی، در گروهی که پلاکت طبیعی داشتند ۴/۳٪ افراد و در گروه با ترومبوسیتوز ۱۱/۵٪ افراد یا به عبارتی بیش از دو برابر افراد دچار هیپرتانسیون پولمونری بودند. در راستای این یافته می‌توان ذکر کرد که در مطالعه رفسنجانی و همکاران در سال ۲۰۱۱ و همچنین مطالعه سینگر و همکاران در سال ۲۰۰۶ نیز ترومبوسیتوز و افزایش فعالیت پلاکتی به طور معناداری با فشار خون ریوی مرتبط گزارش شده است. در توجیه این مسئله می‌توان گفت که ازدیاد فعالیت پلاکتی با ایجاد وضعیت hypercoagulable state و لخته و ترومبوآمبولی ریوی در پاتوژنز هیپرتانسیون پولمونری دخیل است.

در بررسی آزمایش‌های کبدی در گروه با AST کمتر از ۳۵، میزان ۹/۷٪ بیماران و در گروه با AST بیش از ۳۵، میزان ۵/۳٪ بیماران شواهد هیپرتانسیون پولمونری را نشان

References:

- 1- Rezaee AR, Banoei MM, Khalili E, Houshmand M. Beta-thalassemia in Iran: New insight into the role of genetic admixture and migration. *Scientific WorldJournal* 2012; 2012: 635183.
- 2- Abolghasemi H, Eshghi P. *Comprehensive Textbook of Thalassemia*. Tehran: Baqiyatallah University of Medical Sciences; 2004. p. 321-79. [Persian]
- 3- Aessopos A, Farmakis D, Karagiorga M, Voskaridou E, Loutradi A, Hatziliami A, *et al.* Cardiac involvement in thalassemia intermedia: a multicenter study. *Blood* 2001; 97(11): 3411-6.
- 4- Du ZD, Roguin N, Milgram E, Saab K, Koren A. Pulmonary hypertension in patients with thalassemia major. *Am Heart J* 1997; 134(3): 532-7.
- 5- Rafsanjani KA, Mafi N, Tafreshi RI. Complications of β -thalassemia intermedia in Iran during 1996-2010 (single-center study). *Pediatr Hematol Oncol* 2011; 28 (6): 497-508.
- 6- Kiter G, Balci YI, Ates A, Hacıoglu S, Sari I. Frequency of pulmonary hypertension in asymptomatic β -thalassemia major patients and the role of physiological parameters in evaluation. *Pediatr Hematol Oncol* 2010; 27(8): 597-607.
- 7- El-Beshlawy A, Youssry I, El-Saidi S, El Accaoui R, Mansi Y, Makhlof A, *et al.* Pulmonary hypertension in beta-thalassemia major and the role of L-carnitine therapy. *Pediatr Hematol Oncol* 2008; 25(8): 734-43.
- 8- Singer ST, Kuypers FA, Styles L, Vichinsky EP, Drucella F, Rosenfeld H. Pulmonary hypertension in thalassemia: Association with platelet activation and hypercoagulable state. *Am J Hematol* 2006; 81(9): 670-5.
- 9- Morsy MF, Alnajjar AA, Almuzainy IS, Alhawsawi ZM, Alserafi MH, Ahmed AA. Splenectomized versus non-splenectomized patients with thalassemia major. Echocardiographic comparison. *Saudi Med J* 2008; 29(9): 1310-4.
- 10- Olivieri NF, Brittenham GM. Iron-chelating therapy and the treatment of thalassemia. *Blood* 1997; 89(3): 739-61.
- 11- Overmoyer BA, McLaren CE, Brittenham GM. Uniformity of liver density and nonheme (storage) iron distribution. *Arch Pathol Lab Med* 1971; 111(6): 549-54.
- 12- Grisaru D, Rachmilewitz E A, Mosseri M, Gotsman M, Lafair J S, Okon E, *et al.* Cardiopulmonary assessment in beta-thalassemia major. *Chest* 1990; 98(5): 1138-42.

Original Article

Frequency of Pulmonary Hypertension among patients with Major Thalassemia in Sanandaj Besat Hospital, 2014-2015

Moradveisi B.¹, Shahidi M.¹, Vahedi S.¹, Yazdanifard P.¹, Sohrabi M.², Naleini N.²

¹Besat Hospital, Kurdistan University of Medical Sciences, Sanadaj, Iran

²Kurdistan University of Medical Sciences, Sanadaj, Iran

Abstract

Background and Objectives

Thalassemia syndromes are hereditary disorders of alpha and beta globin band. Nowadays with appropriate treatment for this group of patients, their survival rate has significantly increased. But it has led to new complications like pulmonary hypertension that were not possible events to experience before. This study investigates the frequency of pulmonary arterial hypertension among patients with beta thalassemia.

Materials and Methods

In this descriptive study, pulmonary hypertension was evaluated by echocardiography among 50 patients with beta thalassemia who referred to our Sanandaj University Hospital, Besat during 1393-1394. Demographic and Echocardiographic findings besides lab tests were evaluated and compared between subgroups.

Results

Among 50 participants, 8% had pulmonary hypertension. In subgroups, pulmonary hypertension was found in 15.4% of children, 5.4% of adults, 8.2% of patients with high ferritin, 11.5% of patients with thrombocytosis, and 8.2% of patients who had splenectomy.

Conclusions

Frequency of pulmonary hypertension among our patients is less than previously published studies with higher rate among children. Also the present study showed thrombocytosis and splenectomy as associating factors among thalassemia patients with pulmonary hypertension.

Key words: beta-Thalassemia, Pulmonary Hypertension, Thrombocytosis, Splenectomy

Received: 28 Jan 2018

Accepted: 24 Jul 2018

Correspondence: Yazdanifard P., MD. Pediatric Resident, Besat Hospital, Kurdistan University of Medical Sciences.

Postal Code: 6617967617, Sanandaj, Iran. Tel: (+9887) 33235445; Fax: (+9887) 33232441

E-mail: parinyazdanifard@yahoo.com