

## وضعیت تزریق خون در بیماران بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان کودکان مفید تهران

دکتر بی بی شهین شمسیان<sup>۱</sup>، دکتر محمد تقی ارزانیان<sup>۲</sup>، دکتر احمد رضا شمشیری<sup>۳</sup>، دکتر ثمین علوی<sup>۴</sup>، دکتر امید خجسته<sup>۴</sup>

### چکیده

#### سابقه و هدف

در ایران حدود ۲۰۰۰۰ بیمار بتا تالاسمی ماژور وجود دارد که تحت تزریق خون و دسفرال قرار دارند. این گروه از بیماران نیازمند برنامه درمانی و پیگیری دقیق به منظور برخورداری از کیفیت زندگی طبیعی می باشند. در این مطالعه وضعیت تزریق خون در بیماران بتا تالاسمی ماژور بیمارستان کودکان مفید طی سال ۱۳۸۵ مورد بررسی قرار گرفته است.

#### مواد و روش ها

در این مطالعه توصیفی - تحلیلی وضعیت تزریق خون در ۱۲۱ بیمار بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده ثابت به درمانگاه تالاسمی بیمارستان کودکان مفید طی سال ۱۳۸۵ بر اساس جمع آوری آخرین اطلاعات موجود در پرونده بیماران بررسی شد. سپس یافته ها با استفاده از برنامه نرم افزاری SPSS و آزمون همبستگی اسپیرمن (Spearman) و آزمون من ویتنی (Mann-Whitney) مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت.

#### یافته ها

تعداد ۱۲۱ بیمار به صورت ثابت در درمانگاه تالاسمی بیمارستان کودکان مفید تحت تزریق خون با استفاده از فیلتر لکوسیت قرار داشتند. محدوده سنی بیماران ۲ تا ۲۶ سال و میانگین سنی  $6/19 \pm 13$  سال بود. تعداد بیماران مونث ۶۶ نفر (۵۴/۵٪) و تعداد بیماران مذکر ۵۵ نفر (۴۵/۵٪) بود. هموگلوبین بیماران در محدوده ۷/۵-۱۱/۵ گرم در دسی لیتر و میانگین  $9/97 \pm 9/6$  گرم در دسی لیتر بود. در ۸۲ بیمار (۶۷/۸٪) مقادیر هموگلوبین بیشتر از ۹ گرم در دسی لیتر مشخص شد. سطح سرمی فریتین بیماران در محدوده ۹۵۰۰-۲۵۰ ng/ml و میانگین  $1515 \pm 2133$  ng/ml بود. سطح سرمی فولات در ۱۰۰ بیمار از ۱۲۱ بیمار ۱۹-۱ ng/dl و میانگین  $4/9 \pm 9$  ng/ml بود. ۳ بیمار (۳٪) سطح سرمی فولات کمتر از ۳ ng/ml (محدوده طبیعی: ۳-۱۷/۵ ng/ml) داشتند. تعداد بیمار HBsAg مثبت، یک مورد (۰/۸٪) و تعداد بیمار Anti HCV مثبت و HCV RNA (PCR) مثبت ۱۱ مورد (۹/۱٪) بود. سن بیماران مبتلا به هپاتیت C، ۱۶ تا ۲۶ سال بود. در این مطالعه فقط یک بیمار (۰/۸٪) مشترکاً HBsAg مثبت و HCV RNA (PCR) مثبت شناسایی شد. آزمایش HIV Ab همه بیماران منفی بود. سطح سرمی فریتین بیماران مبتلا به هپاتیت C در محدوده ۹۵۰۰-۵۶۸ ng/ml و میانگین  $2772 \pm 3172$  ng/ml بود.

#### نتیجه گیری

در این مطالعه به نظر می رسد بیماران بتا تالاسمی ماژور در بیمارستان کودکان مفید از برنامه درمانی مطلوب تزریق خون و ترکیبات شلاتور آهن هم چنین پایش مناسب به لحاظ انتقال بیماری های عفونی برخوردار می باشند. قدر مسلم کنترل دقیق وضعیت تزریق خون و ترکیبات شلاتور آهن، غربالگری اهداکنندگان خون به لحاظ انتقال عفونت ها به ویژه هپاتیت C و واکسیناسیون بیماران علیه هپاتیت B موجب بهبود قابل توجه کیفیت زندگی بیماران خواهد شد، اما پیشگیری هم چنان مهم ترین اقدام در جهت کاهش مبتلایان بتا تالاسمی ماژور و در نتیجه پیامدهای اجتناب ناپذیر بیماری می باشد.

**کلمات کلیدی:** بتا تالاسمی، فریتین، دسفرال، هپاتیت C

تاریخ دریافت: ۸۶/۴/۳۱

تاریخ پذیرش: ۸۶/۱۱/۲۳

- ۱- مؤلف مسؤول: فوق تخصص خون و سرطان کودکان - استادیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - بیمارستان کودکان مفید - صندوق پستی: ۱۵۴۶۸۱۵۵۱۴
- ۲- فوق تخصص خون و سرطان کودکان - استادیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - بیمارستان کودکان مفید
- ۳- دستیار اپیدمیولوژی دانشگاه علوم پزشکی تهران - دانشکده بهداشت و انستیتو تحقیقات بهداشتی
- ۴- دستیار فوق تخصصی خون و سرطان کودکان - دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - بیمارستان کودکان مفید

## مقدمه

بتا تالاسمی ماژور یکی از انواع کم خونی‌های هیپوکروم میکروسیتیک ارثی است که به علت نقص ساخت زنجیره بتا هموگلوبین روی می‌دهد. اساس درمان بیماران بتا تالاسمی ماژور، پیوند سلول‌های بنیادی (stem cell transplantation) است اما تزریق خون مکرر و منظم درمان انتخابی در غیاب امکان پیوند می‌باشد (۱، ۲). تزریق خون منظم موجب مهار خونسازی غیر موثر، تصحیح کم خونی، حذف افزایش کاتابولیسم، تسریع وضعیت رشد و تکامل و نهایتاً بهبود طول عمر بیماران می‌شود. از طرفی هموسیدروز که عارضه اجتناب ناپذیر تزریق خون به علت افزایش بار آهن بدن می‌باشد استفاده از ترکیبات شلاتور را می‌طلبد. دسفرال شناخته شده‌ترین ترکیب شلاتور آهن است. ترکیبات دیگر شلاتور آهن دی‌فریپرون (L1) deferiprone و اکس جید (ICL 670) Exjade می‌باشند که ترکیب اخیر از سال گذشته مورد تایید قرار گرفته است و در تعدادی از کشورها توسط بیماران بتا تالاسمی ماژور مورد استفاده قرار می‌گیرد (۳-۵، ۱).

یکی از مهم‌ترین مسایل در مورد بیماران بتا تالاسمی ماژور، برنامه تزریق خون است. از جمله موارد حایز اهمیت در برنامه راهنمای تزریق خون بیماران نکات زیر می‌باشند (۱-۲):

- حفظ مقادیر هموگلوبین بیماران در محدوده ۹-۱۱/۵ گرم در دسی لیتر
- تزریق ۲۰-۱۰ میلی لیتر خون به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در فواصل ۳ تا ۵ هفته یک بار
- انجام آزمون‌های RBS Antibody Screen، کراس مچ و CBC قبل از تزریق خون

در ایران حدود ۲۰۰۰۰ بیمار بتا تالاسمی ماژور وجود دارد که تحت تزریق خون قرار دارند (۲). این گروه از بیماران، نیازمند برنامه دقیق درمانی و مراقبت‌های لازم به لحاظ تزریق خون و پیامدهای تزریق خون شامل تجمع بار آهن بدن و انتقال بیماری‌های عفونی می‌باشند (۴-۶، ۲، ۱). برنامه غربالگری خون اهداکنندگان به لحاظ بیماری‌های عفونی شامل هپاتیت B (HBsAg) از سال ۱۹۷۴، HIV از سال ۱۹۸۹ و هپاتیت C از سال ۱۹۹۶ و انجام برنامه

واکسیناسیون بر علیه هپاتیت B از سال ۱۹۹۱ در ایران از جمله اقدامات موفقیت‌آمیز برنامه مراقبتی درمانی بیماران بتا تالاسمی ماژور می‌باشد (۶).

در این مطالعه وضعیت تزریق خون، شیوع بیماری‌های عفونی شامل هپاتیت B، هپاتیت C و HIV در بیماران بتا تالاسمی ماژور بیمارستان کودکان مفید طی سال ۱۳۸۵ مورد بررسی قرار گرفته است.

## مواد و روش‌ها

در این مطالعه توصیفی - تحلیلی وضعیت تزریق خون ۱۲۱ بیمار بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده ثابت به درمانگاه تالاسمی بیمارستان کودکان مفید طی سال ۱۳۸۵ بر اساس آخرین اطلاعات موجود در پرونده بیماران به لحاظ متغیرهای سن، جنس، مقادیر هموگلوبین، فواصل تزریق خون، سطح سرمی فریتین، مقادیر دسفرال مصرفی، سطح سرمی فولات و آنزیم‌های کبدی شامل ALT، AST ارزیابی بیماران به لحاظ عفونت‌های هپاتیت B، هپاتیت C و HIV در پرسشنامه اطلاعاتی ثبت شد. ارزیابی عفونت‌های ویروسی ابتدا با آزمون‌های سرولوژیک الایزا و تایید نتایج بیماران Anti-HCV مثبت به روش (PCR) HCV-RNA صورت گرفت. بررسی مقادیر هموگلوبین، سطح سرمی فولات و فریتین در زمان مراجعه بیماران برای تزریق خون (معمولاً فاصله زمانی ۳ تا ۵ هفته یک بار) صورت گرفت. CBC شامل مقادیر هموگلوبین توسط دستگاه Coulter Counter T 890 ساخت آمریکا، سطح سرمی فریتین به روش الایزا توسط کیت شرکت پادتن علم و فولات سرم به روش Electro chemi lumines اندازه‌گیری شد. سطح سرمی اسید فولیک بر اساس کیت آزمایشگاه در محدوده طبیعی ۱۷/۵ ng/ml-۳ با حساسیت ۰/۶ ng در نظر گرفته شد. در پایان یافته‌ها با استفاده از برنامه نرم‌افزاری SPSS، آزمون همبستگی اسپیرمن و من‌ویتنی مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفتند. سطح معنی‌داری کمتر از ۰/۰۵ در نظر گرفته شد.

## یافته‌ها

تعداد ۱۲۱ بیمار به صورت ثابت در درمانگاه تالاسمی بیمارستان کودکان مفید تحت تزریق خون با استفاده از

دسی لیتر و میانگین  $86/3 \pm 97/3$  بود. سطح سرمی AST (Aspartate aminotransferase) در محدوده ۱۵-۱۷۰ میلی گرم در دسی لیتر با میانگین  $48/1 \pm 65/3$  بود. ارتباط سطح سرمی فریتین بیماران مبتلا به هپاتیت C و آنزیم کبدی ALT به طور حاشیه‌ای معنی‌دار بود ( $r = 0/53$  و  $p = 0/1$ ). هم چنین ارتباط سطح سرمی فریتین بیماران مبتلا به هپاتیت C و آنزیم کبدی AST نیز به طور حاشیه‌ای معنی‌دار بود ( $r = 0/57$  و  $p = 0/07$ ). در بررسی ارتباط سطح سرمی آنزیم‌های کبدی ALT، AST و فریتین بیماران بتا تالاسمی ماژور که هپاتیت C نداشتند، مشاهده شد که ارتباط بین مقادیر ALT در محدوده ۳۰۰-۸ میلی گرم در دسی لیتر با میانگین  $40/9 \pm 35/5$  و سطح سرمی فریتین معنی‌دار است ( $r = 0/52$  و  $p = 0/01$ ).

جدول ۱: مقایسه آماری مقادیر آنزیم‌های کبدی و سطح سرمی فریتین در دو گروه بیماران بتا تالاسمی ماژور Anti-HCV مثبت و منفی

| نوع بیماران<br>متغیرها | Anti HCV <sup>+</sup> | Anti HCV <sup>-</sup> |
|------------------------|-----------------------|-----------------------|
|                        | Mean $\pm$ SD         | Mean $\pm$ SD         |
| AST (mg/dl)            | $65/3 \pm 48/1$       | $32/6 \pm 21/8$       |
| ALT (mg/dl)            | $97/3 \pm 86/3$       | $35/5 \pm 40/9$       |
| Ferritin(ng/dl)        | $3172 \pm 2772$       | $2029 \pm 1305$       |

جدول ۲: نتایج آماری بیماران بتا تالاسمی ماژور مبتلا به هپاتیت C در کشورهای مختلف

| Review of Articles / Positive Anti-HCV |       |
|----------------------------------------|-------|
| نام نویسنده/کشور                       | درصد  |
| کریمی، ایران                           | ۱۵/۷٪ |
| انصار، ایران                           | ۶۳/۸٪ |
| صمیمی راد، ایران                       | ۵/۱٪  |
| میر مؤمن، ایران                        | ۱۹/۳٪ |
| اوساک، ترکیه                           | ۴/۵٪  |
| لاسومبات، تایوان                       | ۲۳/۸٪ |
| جمال، مالزی                            | ۲۲/۴٪ |
| آنجلوسی، ایتالیا                       | > ۶۰٪ |
| الفواض، عربستان سعودی                  | ۵۷/۱٪ |
| ایرشاد، دهلی نو                        | ۳۰٪   |

فیلتر لکوسیت قرار داشتند. محدوده سنی بیماران ۲۶-۲ سال و میانگین سنی  $19/6 \pm 13$  سال بود. تقسیم‌بندی بیماران بر اساس محدوده سنی شامل ۱۴٪ گروه سنی  $\leq 5$  سال،  $20/7$ ٪ گروه سنی ۱۰-۶ سال،  $31/4$ ٪ گروه سنی ۱۵-۱۱ سال،  $21/5$ ٪ گروه سنی ۲۰-۱۶ سال و  $12/4$ ٪ گروه سنی  $\geq 21$  سال بودند. تعداد دختر ۶۶ (۵۴/۵٪) نفر و تعداد پسر ۵۵ (۴۵/۵٪) نفر بود. هموگلوبین بیماران در محدوده ۷/۵-۱۱/۵ گرم در دسی لیتر و میانگین  $9/97 \pm 9/6$  گرم در دسی لیتر بود. هموگلوبین کمتر از ۹ گرم در دسی لیتر در ۳۹ بیمار (۳۲/۲٪) و هموگلوبین بیشتر از ۹ گرم در دسی لیتر در ۸۲ بیمار (۶۷/۸٪) مشخص شد. فاصله تزریق خون بیماران ۳۵-۱۴ روز با میانگین  $3/5 \pm 24/2$  روز بود. سطح سرمی فریتین بیماران در محدوده ۲۵۰-۹۵۰۰ نانوگرم در میلی لیتر با میانگین  $1515 \pm 2133$  بود. مقادیر دسفرال مصرفی بیماران ۶۰-۲۹/۴۱ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم وزن بدن روزانه با میانگین  $6/38 \pm 49/85$  بود. سطح سرمی فولات در ۱۰۰ بیمار از ۱۲۱ بیمار ۱۹-۱ نانوگرم در میلی لیتر با میانگین  $4/9 \pm 9$  بود. ۳ بیمار با سطح سرمی فولات کمتر از ۳ نانوگرم در میلی لیتر (۳٪) و محدوده طبیعی ۱۷/۵-۳ نانوگرم در میلی لیتر شناسایی شدند. مقادیر MCV بیماران فوق ۹۵/۳-۷۳/۴ فمتولیتر (fL) با میانگین  $4/2 \pm 84/2$  بود.

تعداد بیمار HBs Ag مثبت، یک بیمار (۸/۰٪) و تعداد بیماران Anti-HCV مثبت و HCV-RNA (PCR) مثبت ۱۱ بیمار (۹/۱٪) بود. سن بیماران مبتلا به هپاتیت C، ۲۶-۱۶ سال و تعداد بیماران دختر مبتلا به هپاتیت C، ۷ مورد (۶۷/۸٪) و تعداد بیماران پسر مبتلا به هپاتیت C، ۴ مورد (۳۶/۴٪) بود. در این مطالعه یک بیمار مشترکاً (۸/۰٪) HBs Ag مثبت و HCV RNA (PCR) مثبت شناسایی شد. دو بیمار (۱/۶۵٪) در ارزیابی، آزمایش Anti-HCV مثبت داشتند اما بررسی HCV-RNA (PCR) آن‌ها منفی بود. آزمایش HIV Ab در همه بیماران منفی بود.

سطح سرمی فریتین بیماران هپاتیت C در محدوده ۵۶۸-۹۵۰۰ ng/ml و میانگین  $2772 \pm 3172$  ng/ml بود. سطح سرمی آنزیم‌های کبدی شامل ALT (Alanine aminotransferase) در محدوده ۱۴-۳۱۰ میلی گرم در

ارتباط بین مقادیر AST در محدوده ۵-۱۵۰ میلی گرم در دسی لیتر و میانگین  $21/8 \pm 32/6$  نیز با سطح سرمی فریتین معنی دار بود ( $r = 0/41$  و  $p < 0/001$ ). بررسی نتایج مقایسه‌ای سطح سرمی فریتین و آنزیم‌های کبدی AST، ALT و بدون هپاتیت C در دو گروه بیماران بتا تالاسمی ماژور مبتلا به هپاتیت C و بدون هپاتیت C در جدول شماره ۱ ارایه شده است. مقایسه نتایج آماری موارد Anti-HCV مثبت در کشورهای مختلف در جدول شماره ۲ ارایه شده است (۷-۱۱).

## بحث

پیشرفت‌های حاصل در برنامه درمانی بیماران بتا تالاسمی ماژور موجب افزایش طول عمر بیماران شده است (۱). مسلماً در کنار افزایش طول عمر برای این گروه از بیماران، بایستی شرایطی فراهم شود تا از کیفیت مطلوب زندگی برخوردار باشند، لذا ارایه یک برنامه صحیح تزریق خون و پایش بیماران به لحاظ عوارض و پیامدهای احتمالی در جریان درمان امری ضروری است.

نتایج حاصل از این مطالعه می‌تواند بیانگر وضعیت مطلوب تزریق خون و عدم نیاز بیماران به درمان حمایتی اسیدفولیک باشد. لازم به ذکر است که بیماران در این مرکز روی درمان اسید فولیک به عنوان درمان حمایتی قرار نداشتند. اما در مقاله کومار سال ۱۹۸۵ روی ۱۵۷ بیمار بتا تالاسمی هموزیگوت، بیماران در مقایسه با افراد سالم سطح سرمی فولات کمتر داشتند (۳). هم چنین در مقاله کوثریان و همکاران سال ۱۳۸۳ و نیز مقاله مجتهدزاده و همکاران از ایران سال ۲۰۰۶ توصیه به تجویز اسید فولیک در بیماران بتا تالاسمی ماژور و ایتتر مدیا شده است (۵، ۴). برنامه غربالگری خون اهداکنندگان به لحاظ بیماری‌های عفونی شامل هپاتیت B از سال ۱۹۷۴، HIV از سال ۱۹۸۹ و هپاتیت C از سال ۱۹۹۶ و انجام برنامه واکسیناسیون بر علیه هپاتیت B اگر چه در کاهش عفونت‌های فوق بسیار موثر بوده‌اند اما پایش هر چه دقیق‌تر فرآورده‌های خونی با توجه به پیامدهای هر یک از بیماری‌های عفونی فوق امری حایز اهمیت است (۶). مطالعات همکاران در داخل کشور و سایر کشورها در جهت تایید این مساله می‌باشند. در

مقاله دکتر کریمی و همکاران از شیراز سال ۲۰۰۲ روی ۷۵۵ بیمار تالاسمی ماژور، ۵۳٪ بیماران HBs Ag مثبت و ۱۵٪ Anti-HCV مثبت بودند و مورد HIV Ab مثبت نداشتند (۱۲). در مطالعه دکتر انصار و همکاران از رشت سال ۲۰۰۲ روی ۱۰۵ بیمار تالاسمی ماژور، ۶۳٪ Anti-HCV مثبت بودند و بررسی Anti-HCV ۵۴ بیمار به روش Immunoblot test در ۹۲٪ بیماران مثبت بود (۱۳). در بررسی دکتر میر مومن و همکاران در ۵ استان کشور شامل تهران، زنجان، سمنان، قزوین، کرمان سال ۲۰۰۶ روی ۷۳۲ بیمار محدوده سنی  $9 \pm 17/9$  سال، ۱/۵٪ بیماران HBs Ag مثبت، ۱۹/۳٪ Anti-HCV مثبت بودند و مورد HIV Ab مثبت نداشتند (۱۴). در این مطالعات عوامل خطر ساز حایز اهمیت وقوع عفونت‌ها، تعداد دفعات تزریق خون، سن بالای بیماران تالاسمی ماژور بوده است و به اهمیت برنامه غربالگری خون‌های اهدایی از سال ۱۹۹۶ به لحاظ کاهش وقوع هپاتیت C در ایران تاکید شده است (از ۸/۱٪ به ۰٪) (۱۴-۱۲، ۶). در مطالعه اوکاک از ترکیه سال ۲۰۰۶ روی ۳۹۹ بیمار، موارد HBs Ag مثبت ۷۵٪، Anti-HCV مثبت ۴/۵٪ بودند و مورد HIV Ab مثبت نداشتند (۱۵). در مطالعه ایرشاد از دهلی نو سال ۲۰۰۲ روی ۵۰ بیمار محدوده سنی ۵-۱۵ سال، ۹ مورد HBs Ag مثبت، ۱۵ مورد Anti-HCV مثبت، ۶ مورد Anti-HCV PCR مثبت و ۳ مورد HBs Ag همراه Anti-HCV مثبت گزارش شد (۱۶).

تفاوت آماری ابتلای بیماران بتا تالاسمی ماژور در کشورهای مختلف چنان که ذکر شد می‌تواند بیانگر اهمیت برنامه غربالگری در تزریق خون بیماران باشد. نکته قابل ذکر دیگر ارزیابی بیماران با روش دقیق HCV-RNA (PCR) می‌باشد زیرا انجام آزمایش سرولوژی Anti-HCV ممکن است با نتایج مثبت کاذب همراه باشد و نهایتاً تفاوت‌های نژادی ممکن است یکی دیگر از عوامل موثر در تفاوت قابل توجه ابتلای بیماران بتا تالاسمی ماژور به هپاتیت C باشد. افزایش مقادیر سطح سرمی فریتین در بیماران بتا تالاسمی ماژور مبتلا به هپاتیت C در مقایسه با بیماران فاقد هپاتیت C می‌تواند بیانگر روند التهابی و

نمود اگر چه برنامه غربالگری فرآورده‌های خونی و انجام واکسیناسیون در پیشگیری از انتقال بیماری‌های عفونی شامل HIV و هپاتیت C و B بسیار مؤثر بوده است اما کنترل هر چه دقیق‌تر فرآورده‌های خونی اهداکنندگان در جهت حذف عوامل عفونی فوق با توجه به پیامد آن‌ها امری ضروری است.

### تشکر و قدردانی

در خاتمه از خانم فاطمه عبدالله گرجی کارشناس ارشد دفتر توسعه پژوهش بالینی بیمارستان کودکان مفید کمال تشکر و قدردانی را می‌نمایم.

درگیری کبد در زمینه هپاتیت علاوه بر عارضه تجمع بار آهن بدن ناشی از تزریق خون باشد.

### نتیجه‌گیری

نتایج این مطالعه نشان می‌دهد کنترل بیماران بتا تالاسمی ماژور از نظر دریافت خون، حفظ مقادیر هموگلوبین بر اساس راهنمای برنامه تزریق خون بیماران و در نتیجه پیشگیری از پیامدهای بیماری حایز اهمیت بسیار است. مسلماً آرایه دقیق برنامه درمانی موجب برخورداری بیماران از کیفیت مطلوب زندگی خواهد شد. با توجه به نتایج آماری حاصل از مطالعات مختلف در مراکز درمانی بیماران تالاسمی کشور می‌توان نتیجه‌گیری

### References:

- Nathan D, Orkin S, Ginsburg D, Look AT, Ginsburg D. Nathan and Oski's Hematology of infancy and childhood. 16<sup>th</sup> ed. Philadelphia; Saunders: 2003 878-96.
- گزارش آماری برنامه پیشگیری از بتا تالاسمی ماژور در ایران ۱۳۸۰-۱۳۷۶. وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی - معاونت سلامت. مرکز مدیریت بیماری‌ها. اداره ژنتیک.
- Kumar R, Saraya AK, Choudhry VP, Sundaram KR, Kailash S, Sehgal AK. Vitamin B12, folate, and iron studies in homozygous beta thalassemia. Am J Clin Pathol 1985; 84:950-668-71.
- کوثریان م، مهدوی م، ملکی ا، شاه مرادی م، عزیزی م. آیا تجویز اسید فولیک تکمیلی به مبتلایان به تالاسمی ماژور و یا افراد مینور لازم است؟ تازه‌های طب اطفال ۱۳۸۳: ۹-۸۴۲.
- Mojtahedzadeh F, Kosaryan M, Mahdavi MR, Akbari J. The effect of folic acid supplementation in beta thalassemia major. Arch Iranian Med 2006;9(3):266-8.
- Abolghasemi H, Amid A, Zeinali S, Radfar MH. Thalassemia in Iran: epidemiology, prevention, and management. Journal of Pediatric Hematology/Oncology 2007;29 (4):233-8.
- Samimi-Rad K, Shahbaz B. Hepatitis C virus genotypes among patients with thalassemia and inherited bleeding disorders in Markazi province, Iran. Haemophilia 2007;13(2):156-63.
- Laosombat V, Pornpatkul M, Wongchanchailert M, Worachat K, Wiriyasatienku A. The prevalence of hepatitis C virus antibodies in thalassemic patients in the south of Thailand. Southeast Asian J Trop Med Public Health
- Jamal R, Fadzillah G, Zulkifli SZ, Yasmin M. Seroprevalence of hepatitis B, hepatitis C, CMV and HIV in multiply transfused thalassemia patients: results from a thalassemia day care center in Malaysia. Southeast Asian J Trop Med Public Health 1998;29(4):792-4.
- Angelucci. Antibodies to hepatitis C virus in thalassemia. Haematologica 1994;79(4):353-5.
- Al-Fawaz I, Al-Rasheed S, Al-Mugeiren M, Al-Salloum A, Al-Sohaibani M, Ramia S. Hepatitis E virus infection in patients from Saudi Arabia with sickle cell anaemia and beta-thalassemia major: possible transmission by blood transfusion. J Viral Hepat.
- Karimi M, Ghavanini AA. Seroprevalence of hepatitis B, hepatitis C and human immunodeficiency virus antibodies among multitransfused thalassaemic children in Shiraz, Iran. J Paediatr Child Health 2001;37(6):564-6.
- Ansar MM, Kooloobandi A. Prevalence of hepatitis C virus infection in thalassemia and haemodialysis patients in north Iran-Rasht. J Viral Hepat 2002;9(5):390-2.
- Mirmomen S, Alavian SM, Hajarizadeh B, Kafaee J, Yektaparast B, Zahedi MJ, et al. Epidemiology of hepatitis B, hepatitis C, and human immunodeficiency virus infections in patients with beta-thalassemia in Iran: a multicenter study. Arch Iran Med 2006;9(4):319-23.
- Ocak S, Kaya H, Cetin M, Gali E, Ozturk M. Seroprevalence of hepatitis B and hepatitis C in patients with thalassemia and sickle cell anemia in a long-term follow-up. Arch Med Res 2006;37(7):895-8.
- Irshad M, Peter S. Spectrum of viral hepatitis in thalassemic children receiving multiple blood transfusions. Indian J Gastroenterol 2002;21(5):183-4. 1997;28(1):149-53.

## Blood transfusion status in beta major thalassemia patients in Mofid Children Hospital in Tehran

Shamsian B.Sh.<sup>1,2</sup>(MD), Arzanian M.T.<sup>1,2</sup>(MD), Shamshiri A.R.<sup>3</sup>(MD), Alavi S.<sup>1,2</sup>(MD), Khojasteh O.<sup>1,2</sup>(MD)

<sup>1</sup>Mofid Children Hospital

<sup>2</sup>Shaheed Beheshti Medical University

<sup>3</sup>Tehran University of Medical Sciences

### Abstract

#### Background and Objectives

Beta major thalassemia is one of the most prevalent diseases in Iran where 20000 affected patients live; They should receive regular blood transfusion and desferal iron chelation to lead a normal quality of life. In this study, we evaluated transfusion and laboratory status of those patients referred to Mofid Children Hospital during the year of 2006-07.

#### Materials and Methods

In this retrospective analytic-descriptive study, transfusion status of 121 patients referred to Mofid Children Hospital during 2006-07 was evaluated through their medical records. SPSS software and Mann-Whitney and Spearmann tests were used for data analysis.

#### Results

121 patients within the age range of 2-26 (average of  $13 \pm 6.19$ ) years, including 66 (54.5%) females and 55 males (45.5%) participated in the present study. Their pretransfusion hemoglobin level was in the range of 7.5-11.5 g/dl (average of  $9.6 \pm 0.97$  g/dl). In 82 patients (67.8%), hemoglobin level was above 9 g/dl. Serum ferritin level was 250-9500 ng/ml (average of  $2133 \pm 1515$  ng/ml). Serum folate was checked in 100 patients out of whom only 3% were below 3 ng/ml (normal reference range: 3-17.5 ng/ml). Positive HCV antibody and HCV RNA (PCR) was detected in 11 (9.1%) of patients who were between 16 to 26 years old, but only one (0.8%) had positive HBS antigen. HCV RNA (PCR) test was also positive in the patients. No patients were detected with HIV antibody. Serum ferritin level in hepatitis C patients fell within the range of 568-9500 ng/ml with the average of  $3172 \pm 2772$  ng/ml.

#### Conclusions

It seems that beta major thalassemic patients in Mofid Children Hospital use appropriate blood transfusion, and iron chelation agents; they are also tested for transfusion transmitted infections. Precise control over blood transfusion and use of iron chelation agents, blood donor screening for transfusion transmitted infections especially hepatitis C, and vaccination against hepatitis B are important in improvement of the status of beta major thalassemics, but prevention is yet the most effective way to reduce the incidence disease and it's of complications.

**Key words:** Beta thalassemia, Ferritin, Desferal, Hepatitis C  
SJIBTO 2008; 4(4): 253-258

Received: 22 July 2007

Accepted: 12 Feb 2008

Correspondence: Shamsian B.Sh., Assistant professor of Pediatric Hemato-Oncology. Mofid Children Hospital. P.O.Box:1546815514, Tehran, Iran. Tel: (+9821) 22227020; Fax : (+9821) 22220254  
E-mail: shamsianb@yahoo.com