

عملکرد قلبی در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور در شهر بیرجند

طیبه چهکندی^۱، طوبی کاظمی^۲، علی جلیلی^۳، فرشته قادری^۴

چکیده

سابقه و هدف

عوارض قلبی، مهم‌ترین و شایع‌ترین علت مرگ در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور می‌باشد. هدف این مطالعه، تعیین عملکرد قلبی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور در شهر بیرجند بود.

مواد و روش‌ها

این مطالعه توصیفی - تحلیلی بر روی ۳۵ بیمار تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده به بیمارستان ولی عصر (عج) بیرجند صورت گرفت. متغیرهای مورد مطالعه شامل سن، جنس، دفعات تزریق خون، میزان فریتین سرم و میزان هموگلوبین بود. برای تمام بیماران بعد از معاینه بالینی کامل، الکتروکاردیوگرافی، رادیوگرافی قفسه سینه و اکوکاردیوگرافی انجام شد. سپس اطلاعات کدبندی شده و در نرم افزار SPSS ۱۵/۵، با استفاده از آزمون آماری t و سطح معناداری $\alpha < 0/05$ ، مورد تحلیل قرار گرفت.

یافته‌ها

میانگین سنی بیماران $9/06 \pm 4/33$ سال بود. میانگین هموگلوبین بیماران $9/2 \text{ gr/dL}$ و میانگین فریتین آن‌ها $2121/6 \text{ ng/mL}$ بود. معاینات بالینی قلبی در $62/9\%$ بیماران نرمال بود. الکتروکاردیوگرافی و رادیوگرافی قفسه سینه به ترتیب در $71/6\%$ و $57/1\%$ از بیماران طبیعی بود. اکوکاردیوگرافی در $77/8\%$ از بیماران غیر طبیعی بود. شایع‌ترین یافته غیر طبیعی در اکوکاردیوگرافی بیماران، اختلال عملکرد دیاستولیک با طرح Restrictive بود. در این مطالعه ارتباط معناداری بین یافته‌های غیر طبیعی در اکوکاردیوگرافی با فریتین و تعداد دفعات دریافت خون به دست نیامد. بین اختلال عملکرد دیاستولی بطن چپ و میانگین هموگلوبین ارتباط معنادار مشاهده شد.

نتیجه‌گیری

اختلال عملکرد دیاستولیک بطن چپ در اکوکاردیوگرافی بیماران، شایع‌ترین یافته بود. بنابراین اکوکاردیوگرافی دوره‌ای جهت تعیین خطر درگیری قلبی بیماران توصیه می‌شود.

کلمات کلیدی: بتا تالاسمی، الکتروکاردیوگرافی، رادیوگرافی، اکوکاردیوگرافی

تاریخ دریافت: ۹۱/۲/۳۰

تاریخ پذیرش: ۹۱/۵/۳۱

- ۱- متخصص بیماری‌های کودکان - استادیار مرکز تحقیقات اترواسکلروز و عروق کرونر دانشگاه علوم پزشکی بیرجند - بیرجند - ایران
- ۲- مؤلف مسئول: متخصص قلب و عروق - دانشیار مرکز تحقیقات اترواسکلروز و عروق کرونر دانشگاه علوم پزشکی بیرجند - خیابان غفاری - بیمارستان ولیعصر (عج) - بیرجند - ایران - کدپستی: ۹۷۱۷۹۶۴۱۵۱
- ۳- پزشک عمومی - عضو کمیته تحقیقات دانشجویی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی بیرجند - بیرجند - ایران
- ۴- فلوشیپ اکوکاردیوگرافی قلب و عروق - دانشگاه علوم پزشکی مشهد - مشهد - ایران

مقدمه

بتا تالاسمی‌ها، گروهی از اختلالات خونی ارثی را تشکیل می‌دهند که به علت کاهش یا فقدان سنتز زنجیره گلوبین بتا ایجاد می‌شوند (۱). این بیماری در کشورهای مدیترانه، خاورمیانه، آسیای میانه، هند، جنوب چین، شرق دور و همچنین کشورهای در امتداد سواحل شمال آفریقا و آمریکای جنوبی، شایع است (۲). بتا تالاسمی ماژور یک فرم شدید بیماری است و ادامه حیات این بیماران وابسته به تزریق‌های مکرر و مادام‌العمر خون می‌باشد.

اگر تزریق خون به طور منظم شروع شده و حداقل غلظت هموگلوبین، بین ۹/۵ تا ۱۰/۵ گرم در دسی‌لیتر حفظ شود، رشد این بیماران تا ۱۰ تا ۱۲ سالگی به صورت طبیعی خواهد بود (۱). در این بیماران ممکن است عوارض مربوط به افزایش آهن ناشی از تزریق‌های مکرر مشاهده شود (۳).

عوارض تجمع آهن در کودکان عبارتند از: عقب‌ماندگی و عدم رشد یا تاخیر بلوغ جنسی، شامل درگیری قلب (کاردیومیوپاتی، آریتمی)، درگیری کبد (فیروز و سیروز)، غدد درون‌ریز و متابولیسم (دیابت، هیپوگنادیسم، نارسایی پاراتیروئید، تیروئید، هیپوفیز، و به میزان کمتر غدد فوق کلیوی). از دیگر عوارض می‌توان از بزرگی طحال، هپاتیت مزمن ناشی از عفونت با ویروس‌ها مثل هپاتیت B یا C، عفونت HIV، ترومبوز وریدی، و پوکی استخوان نام برد (۴-۷).

بیماری قلبی ناشی از رسوب آهن در میوکارد، مهم‌ترین عوارض تجمع آهن در بتا تالاسمی، محسوب می‌شود. در واقع، علت مرگ و میر در ۷۱٪ از بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور، درگیری قلبی است (۸).

اختلالات اصلی قلبی گزارش شده در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور؛ نارسایی سیستمیک بطن چپ، اختلال عملکرد دیاستولیک، افزایش فشار خون ریوی، اختلالات دریچه‌ای، آریتمی و پریکاردیت هستند (۹). نارسایی قلب هنوز از علل مهم مرگ و میر در تالاسمی محسوب می‌شود (۱۰). بنابراین، شناخت زودرس اختلال عملکرد قلبی ضروری است.

اگر چه MRI، استاندارد طلایی در ارزیابی تجمع آهن

در مراحل اولیه در قلب و کبد محسوب می‌شود ولی محققین به دنبال روش‌های آسان، ارزان و کم‌عارضه در تشخیص درگیری قلبی بیماران تالاسمی هستند (۱۱). اخیراً تغییرات الکتروکاردیوگرافی (ECG) و اکوکاردیوگرافی در مطالعه‌های مختلف مورد ارزیابی قرار گرفته است (۱۷-۱۲). در این مطالعه به بررسی درگیری قلبی در بیماران تالاسمی با استفاده از معاینات بالینی، ECG و اکوکاردیوگرافی پرداختیم.

مواد و روش‌ها

مطالعه توصیفی - تحلیلی حاضر، بر روی تمامی بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده به بخش بیماری‌های خاص بیمارستان ولی عصر (عج) بیرجند انجام شد. روش نمونه‌گیری به صورت سرشماری بود. تمام بیماران توسط متخصص قلب تحت معاینه قلبی - عروقی قرار گرفتند. معاینه‌های قلبی شامل، سمع قلب با استتوسکوپ، الکتروکاردیوگرافی (ECG)، رادیوگرافی قفسه سینه (CXR) و اکوکاردیوگرافی بود. اطلاعات مربوط به مشخصات فردی، میزان Hb بیمار قبل از تزریق خون، تعداد دفعات تزریق و میزان فریتین با مراجعه به پرونده بیمار، استخراج شد. ECG از نظر وجود آریتمی، انحراف محور، هیپرتروفی بطنی، بزرگی دهلزها و تغییرات ST-T مورد بررسی قرار گرفت. CXR نیز از جهت سایز قلب و وضعیت واسکولاریتی ریه مورد بررسی قرار گرفت. اکوکاردیوگرافی ترانس توراسیک به روش داپلر، M-mode و 2D در وضعیت خوابیده به پشت (Supine) و بدون حبس تنفس انجام شد. یافته‌های غیر طبیعی در اکوکاردیوگرافی بیماران به سه گروه تقسیم‌بندی شدند: اختلالات دریچه‌ای، اختلالات پریکارد و اختلال عملکرد سیستمیک و دیاستولی بطن چپ. اطلاعات به دست آمده توسط نرم‌افزار آماری SPSS مورد آنالیز قرار گرفت و p value کمتر از ۰/۰۵ معنادار تلقی گردید.

یافته‌ها

از ۳۵ بیمار مورد بررسی، ۵۱/۴٪ مذکر و بقیه مؤنث بودند. میانگین سنی افراد مورد مطالعه ۴/۳۳ ± ۹/۰۶ سال

در محدوده سنی ۹ ماه تا ۱۸ سال بود. تعداد تزریق خون انجام شده $6/4 \pm 28/6$ و میانگین فریتین $86/64 \pm 2121/6$ بود (جدول ۱). همان طور که مشاهده می شود، الکتروکاردیوگرافی و سمع قلب در اغلب بیماران نرمال بود. در حالی که اکوکاردیوگرافی در بیش از $2/3$ بیماران غیر طبیعی بود.

جدول ۱: یافته های قلبی بیماران مورد مطالعه

متغیر	وضعیت	فراوانی	درصد
معاینه	نرمال	۲۲	۶۲/۹
فیزیکی	غیر نرمال	۱۳	۳۷/۱
رادیوگرافی	نرمال	۲۰	۵۷/۱
قفسه سینه	غیر نرمال	۱۵	۴۲/۹
الکترو	نرمال	۲۵	۷۰/۶
کاردیوگرافی	غیر نرمال	۱۰	۲۹/۴
اکو	نرمال	۸	۲۲/۹
کاردیوگرافی	غیر نرمال	۲۷	۷۷/۱

یافته های سمعی غیر طبیعی به ترتیب شامل سوفل سیستولیک نارسایی میترا ($27/7\%$) و سوفل نارسایی تریکوسپید ($11/4\%$) بود و فقط در $7/5\%$ بیماران، S3 ناشی از نارسایی قلب شنیده شد.

CXR در $42/9\%$ بیماران غیر طبیعی بود و فقط یک نفر کاردیومگالی داشت.

الکتروکاردیوگرافی غیر طبیعی شامل هیپرتروفی بطن

چپ ($22/85\%$)، T منفی در لیدهای جلوی قلبی ($17/14\%$)، انحراف محور به چپ ($2/85\%$)، انحراف محور به راست ($2/85\%$) و اختلال ریتم به صورت AF ($2/85\%$) بود. هیچ کدام از بیماران اختلال دهلیزی نداشتند و QT در تمام بیماران مورد مطالعه طبیعی بود.

اکوکاردیوگرافی غیر طبیعی شامل اختلال عملکرد دیاستولی بطن چپ ($51/4\%$)، اختلال عملکرد سیستولی بطن چپ ($14/3\%$) و اختلال در چپ قلبی ($25/7\%$) بود. اختلال پریکاردی در هیچ کدام از بیماران مشاهده نشد.

مقایسه یافته های اکوکاردیوگرافی در بیماران با بعضی فاکتورها مانند هموگلوبین، فریتین سرم و تعداد تزریق انجام شد و فقط بین اختلال عملکرد دیاستولی بطن چپ با میانگین هموگلوبین ارتباط معنادار مشاهده شد (جدول ۲).

بحث

عملکرد قلبی، تعیین کننده اصلی بقا در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور می باشد. اکثر بیماران تالاسمی ماژور، مستعد زندگی طولانی مدت هستند اما وقتی علایم نارسایی قلبی ظاهر می شود، طول عمر به سرعت کاهش می یابد (۱). بار آهن قلب، علت اصلی اختلال در عملکرد قلبی و مرگ در این بیماران است (۱۰). با توجه به اهمیت درگیری قلبی، در این مطالعه بیماران از نظر قلبی بررسی شدند.

در مطالعه حاضر، معاینه فیزیکی قلب حدود $2/3$ بیماران طبیعی بود. در مطالعه های مختلف به بدون علامتی و نیز غیر قابل اعتماد بودن معاینه فیزیکی به تنهایی در

جدول ۲: مقایسه هموگلوبین، فریتین و تعداد دفعات تزریق خون در بیماران مورد مطالعه به تفکیک وضعیت عملکرد دیاستولیک بطن چپ

متغیر	عملکرد دیاستولی بطن چپ	فراوانی (درصد)	میانگین	انحراف معیار	نتیجه آزمون t-test
هموگلوبین	نرمال	۱۷ (۴۸/۵)	۸/۵	۰/۶۹	$p = 0/007$
	غیر نرمال	۱۸ (۵۱/۵)	۹/۶	۰/۹۹	
تعداد تزریق خون	نرمال	۱۷ (۴۸/۵)	۲۰۳۴/۵	۹۵۵/۹	$p = 0/27$
	غیر نرمال	۱۸ (۵۱/۵)	۲۴۱۵/۳	۷۵۵/۴	
فریتین	نرمال	۱۷ (۴۸/۵)	۲۰۳۴/۵	۹۵۵/۹	$p = 0/07$
	غیر نرمال	۱۸ (۵۱/۵)	۲۴۱۵/۳	۷۵۵/۴	

تغییرات QT می‌تواند وسیله آسان و ارزانی جهت بررسی درگیری قلبی بیماران تالاسمیک باشد (۱۳).

در مطالعه از تارهان و همکارانش، ۱۰۰ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور را با ۶۰ فرد سالم هم‌جنس و هم‌سن با میانگین سنی ۱۱ سال، از نظر درگیری قلبی بررسی کردند. برای همه بیماران هولتر مونیترینگ، ECG، اکوکاردیوگرافی و MRI انجام شد. آن‌ها مشاهده کردند که اختلال الکتریکی قلبی قبل از اختلالات مکانیکی ایجاد می‌شود. در بیمارانی که در هولتر PVC داشتند، نارسایی دیاستولیک قلبی نیز مشاهده شد (۱۷). لذا وی توصیه کرد که بیماران تالاسمی باید به طور منظم، اکوکاردیوگرافی شوند. اکوکاردیوگرافی در ۷۷/۱٪ غیر طبیعی بود که بیشترین اختلال مربوط به عملکرد دیاستولیک بطن بود. عملکرد سیستولی در ۸۵/۷٪ بیماران، نرمال بود.

برزین در مطالعه‌ای به مقایسه صحت تشخیصی اکو و MRI پرداخت. در این مطالعه ۳۳ بیمار تالاسمی ماژور که سابقه حداقل ۱۵ سال تزریق خون داشتند، تحت اکوکاردیوگرافی و MRI قرار گرفتند. نتایج نشان داد بیمارانی که MRI غیر طبیعی داشتند، در اکوکاردیوگرافی نیز اختلالات دیاستولی بطنی نشان دادند. لذا وی توصیه کرد از آن جایی که بین اختلالات دیاستولیک بطنی در اکو و یافته‌های غیر طبیعی MRI رابطه خوبی وجود دارد، در مراکزی که MRI با کیفیت عالی ندارند، وضعیت قلبی بیماران تالاسمی با اکوکاردیوگرافی ارزیابی شود (۱۶).

رحیمی در گیلان، ۵۸ بیمار تالاسمی ۲۰-۱۰ ساله را از نظر قلبی ارزیابی کرد. در این مطالعه در ۴ بیمار یعنی ۶٪ بیماران آریتمی (ventricular tachycardia، PSVT، Mobits II و PVC)، در ۱۳٪ بیماران اختلال دیاستولی و در ۱۰٪ اختلال سیستولی مشاهده شد. در این مطالعه بین میزان فریتین و عوارض قلبی به خصوص اختلال عملکرد دیاستولی بطن چپ، ارتباط معناداری مشاهده شد (۲۰). در مطالعه حاضر بین اختلال عملکرد دیاستولی بطن چپ و سطح فریتین، ارتباط معناداری به دست نیامد، که می‌تواند به دلیل حجم کم نمونه و تعداد کم بیماران در محدوده سنی اختلال قلبی باشد.

در مورد مکانیسم اثرات تجمع آهن بر روی قلب،

گرفتاری قلبی بیماران بالاخص در مراحل اولیه بیماری اشاره شده است (۹).

در این مطالعه فقط در یک بیمار، کاردیومگالی مشاهده شد، این بیمار علائم واضح نارسایی قلبی را داشت و تحت درمان دارویی نارسایی قلبی قرار گرفت. اما در مطالعه انجام شده در کاشان توسط دکتر ملکان راد، در ۲۳٪ بیماران و در مطالعه انجام شده توسط فرهنگی و همکاران در اهواز، در ۳۰٪ بیماران، CXR افزایش نسبت کاردیوتوراسیک را نشان داد (۱۹، ۱۸). این اختلاف می‌تواند به علت میانگین سنی پایین بیماران در مطالعه حاضر باشد. در مطالعه کاشان میانگین سنی ۱۴ سال و در مطالعه اهواز میانگین سنی ۱۶/۶ سال بود.

در این مطالعه، ECG در ۷۰٪ بیماران طبیعی بود که مشابه مطالعه کاشان (۸۲٪) می‌باشد و شایع‌ترین یافته غیر طبیعی، هیپرتروفی بطن چپ (۲۲/۸۵٪) بود که با مطالعه کاشان مطابقت دارد (۱۸). در مطالعه فرهنگی در ۳۵/۸٪ بیماران علائم غیر طبیعی در اکوکاردیوگرام به صورت تغییرات غیر اختصاصی موج T و ST وجود داشت (۱۹). شایع‌ترین یافته غیر طبیعی اکوکاردیوگرافیک در مطالعه آسوپوس و همکارانش که روی ۱۱۰ بیمار مبتلا به تالاسمی انجام شد نیز، هیپرتروفی بطن چپ (۱۳/۶٪) بود (۸).

نتایج مربوط به ECG و CXR در این مطالعه با توجه به این که معمولاً اکوکاردیوگرام و اندازه قلب در پرتونگاری قفسه سینه در بیماران با عملکرد سیستولی نرمال، طبیعی می‌باشد، قابل توجیه است. دتریچ در مطالعه‌ای به بررسی تغییرات ECG در بیماران تالاسمی با و بدون درگیری قلبی پرداخت. نتایج مطالعه وی نشان داد بیمارانی که درگیری قلبی داشتند، سن بالاتری داشته و بیشتر دختر بودند. مهم‌ترین یافته‌های ECG در بیماران با درگیری قلبی، برادیکاردی و تغییرات دیپولاریزاسیون (تغییرات ST-T) بود (۱۲).

مگری به بررسی تغییرات ECG در ۳۰ بیمار تالاسمی و ۳۰ فرد سالم پرداخت. در هر ۲ گروه، اکوکاردیوگرافی به مدت ۵ دقیقه ثبت شد. سپس یافته‌های ECG مقایسه شد. نتایج نشان داد تغییرات ریپولاریزاسیون به خصوص

نتیجه‌گیری

از آن جایی که مهم‌ترین علت مرگ و میر بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور، درگیری قلبی می‌باشد، کنترل منظم وضعیت قلبی بیماران ضروری است (۲۴). از سویی همان‌طور که در مطالعه حاضر مشاهده شد معاینه‌های بالینی، اکوکاردیوگرافی و رادیوگرافی قفسه سینه در مراحل اولیه درگیری قلبی این بیماران طبیعی است و شایع‌ترین یافته غیر طبیعی بیماران، نارسایی دیاستولی بطن چپ است که با اکوکاردیوگرافی ترانس توراسیک قابل بررسی است. البته در مطالعه‌های اخیر به ECG و تغییرات آن اهمیت زیادی داده شده است (۱۳، ۱۲). لذا توصیه می‌شود تمام پرستاران شاغل در بخش بیماری‌های خاص، ECG بیماران را به طور منظم از نظر تغییرات ST-T و یا آریتمی بررسی کنند. بیماران را سالیانه جهت بررسی اکوکاردیوگرافی معرفی کنند، یافته‌های بیماران را در پرونده ثبت کرده و در صورت بروز تغییرات، پزشک معالج را در جریان وضعیت بیمار قرار داده تا درمان پیشگیرانه قلبی در مراحل اولیه بیماری انجام شود.

تشکر و قدردانی

این مقاله نتیجه پایان‌نامه دانشجویی آقای جلیلی به راهنمایی خانم دکتر چهکندی و مشاوره خانم دکتر کاظمی می‌باشد. اکوکاردیوگرافی بیماران توسط خانم دکتر قادری انجام شده است. ما بر خود لازم می‌دانیم از همکاران واحد بیماری‌های خاص بیمارستان ولیعصر (عج) بیرجند بالاخص خانم صندوقی که ما را در این زمینه یاری کردند تشکر نماییم.

مطالعه‌های متعددی انجام شده است. آهن ابتدا در دیواره بطن، اپیکارد، عضلات پاپیلری و سپتوم بطنی تجمع پیدا می‌کند که به صورت نارسایی قلبی بروز می‌کند، سپس آهن در میوکارد دهلیز تجمع پیدا می‌کند (۲۱). البته اثرات تجمع آهن بیشتر بر سیستم عملکردی قلب است تا سیستم هدایتی. ممکن است تجمع آهن در دهلیز باعث بلوک درجه یک دهلیزی بطنی و یا آریتمی‌های فوق بطنی شود. مکانیسم‌های حمل آهن نقش مهمی در تجمع آهن در قلب دارند. در حالت معمول آهن از طریق ترانسفرین به قلب می‌رسد، اما در زمان تجمع آهن در بدن (Iron overload)، ترانسفرین اشباع شده و آهن غیر وابسته به ترانسفرین که توکسیک می‌باشد، در داخل خون ظاهر می‌شود (NTBI = Non-Transferrin Bound Iron). سپس NTBI به راحتی وارد کاردیو میوسیت شده و سطح آهن قلبی را بالا می‌برد (۲۲). آهن داخل میوسیت قلبی به لیزوزوم منتقل شده و باعث صدمه به آن، آپوپتوز میوسیت و اختلالات مکانیکی و الکتریکی قلبی می‌شود (۲۳).

اغلب مطالعه‌های مشابه انجام شده نشان داده‌اند که در تالاسمی، اختلال دیاستولیک قلب چپ در اکوکاردیوگرافی زودتر از اختلالات سیستولی اتفاق می‌افتد و عملکرد سیستولیک وقتی مختل می‌شود که بیمار از لحاظ بالینی نیز علامت‌دار شده باشد (۱۷، ۱۵، ۱۴). بنابراین تشخیص زودرس اختلال قلبی اهمیت دارد. پیش از بروز هر نوع علامت بالینی، اکوکاردیوگرافی می‌تواند ارزیابی نسبتاً دقیقی از فعالیت بطن چپ، نشان دهد و در صورت اختلال دیاستولی و یا کاهش EF به میزان سالیانه ۱۰٪، درمان شلاتور شدیدتر شود.

References:

- 1- Galanello R, Origa R. Beta-thalassemia. *Orphanet J Rare Dis* 2010; 5: 11.
- 2- Flint J, Harding RM, Boyce AJ, Clegg JB. The population genetics of the haemoglobinopathies. *Baillieres Clin Haematol* 1998; 11(1): 1-51.
- 3- Hershko C. Iron loading and its clinical implications. *Am J Hematol* 2007; 82(12 Suppl): 1147-8.
- 4- Chahkandi T, Mofatteh MR, Sharifzadeh GhR, Azarkar Z. Hearing impairment in patients with major thalassemia in Southern Khorasan Province, 2007. *Journal of Birjand University of Medical Sciences* 2011; 18(2): 102-8. [Article in Farsi]
- 5- Kashanchi Langarodi M, Abdolrahim Poorheravi H. Prevalence of HCV among thalassemia patients in Shahid Bahonar Hospital, Karaj. *Sci J Blood Transfus Organ* 2011; 8(2) 137-42. [Article in Farsi]
- 6- Azarkar Z, Sharifzadeh GhR, Chahkandi T, Mahmoudi Rad A, Sandoughi M, Rezaiee N. Survey of HBV and HCV markers in haemodialysis and thalassemia, South Khorasan, Birjand 2007. *Sci J Blood Transfus Organ* 2009; 6(3): 233-7. [Article in Farsi]
- 7- Chahkandi T. Thyroid and Parathyroid function in patients with major thalassemia. *Journal of Birjand University of Medical Sciences* 2004; 11(2): 9-15. [Article in Farsi]
- 8- Borgna-Pignatti C, Cappellini MD, De Stefano P, Del Vecchio GC, Forni GL, Gamberini MR, *et al.* Survival and complications in thalassemia. *Ann N Y Acad Sci* 2005; 1054: 40-7.
- 9- Taksande A, Prabhu S, Venkatesh S. Cardiovascular aspect of Beta-thalassaemia. *Cardiovasc Hematol Agents Med Chem* 2012; 10(1): 25-30.
- 10- Hahalis G, Alexopoulos D, Kremastinos DT, Zoumbos NC. Heart failure in beta-thalassemia syndromes: a decade of progress. *Am J Med* 2005; 118(9): 957-67.
- 11- Li CG, Liu SX, Mai HR, Wang Y, Wen FQ, Liu RY, *et al.* Evaluation of heart and liver iron deposition status in patients with β -thalassemia intermedia and major with MRI T2* technique. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi* 2012; 14(2): 110-3. [Article in Chinese]
- 12- Detterich J, Noetzli L, Dorey F, Bar-Cohen Y, Harmatz P, Coates T, *et al.* Electrocardiographic consequences of cardiac iron overload in thalassemia major. *Am J Hematol* 2011. [Epub ahead of print]
- 13- Magri D, Sciomer S, Fedele F, Gualdi G, Casciani E, Pugliese P, *et al.* Increased QT variability in young asymptomatic patients with beta-thalassemia major. *Eur J Haematol* 2007; 79(4): 322-9.
- 14- Aggeli C, Felekos I, Poulidakis E, Aggelis A, Tousoulis D, Stefanadis C. Quantitative analysis of left atrial function in asymptomatic patients with β -thalassemia major using real-time three-dimensional echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound* 2011; 9: 38.
- 15- Vogel M, Anderson LJ, Holden S, Deanfield JE, Pennell DJ, Walker JM. Tissue Doppler echocardiography in patients with thalassaemia detects early myocardial dysfunction related to myocardial iron overload. *Eur Heart J* 2003; 24(1): 113-9.
- 16- Barzin M, Kowsarian M, Akhlaghpour S, Jalalian R, Taremi M. Correlation of cardiac MRI T2* with echocardiography in thalassemia major. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2012; 16(2): 254-60.
- 17- Oztarhan K, Delibas Y, Salcioglu Z, Kaya G, Bakari S, Bornaun H, *et al.* Assessment of cardiac parameters in evaluation of cardiac functions in patients with thalassemia major. *Pediatr Hematol Oncol* 2012; 29(3): 220-34.
- 18- Malakan Rad E, Momtazmanesh N. Study of Cardiac complications in patients with major Thalasemai in Kashan during 1999-2000. *Razi Journal of Medical Sciences* 2002; 8(27): 623-31. [Article in Farsi]
- 19- Farhangi H, Zandian Kh, Pedram M, Emamimoghaddam A, Ahmadi F. Evaluation of acquired cardiac complications in major β -thalassemic patients referred to Ahvaz thalassemia center. *Scientific Medical Journal of Ahwaz University of Medical Sciences* 2010; 8(4): 391-405. [Article in Farsi]
- 20- Rahimibashar F, Jafroudi M, Zaridoust A. Survey of Cardiac Complications in beta Thalassemia major patients in 10-20 years old. *Journal of Guilan University of Medical Sciences* 2008; 16(64): 16-23. [Article in Farsi]
- 21- Wood JC. Cardiac iron across different transfusion-dependent diseases. *Blood Rev* 2008; 22 Suppl 2: S14-21.
- 22- Oudit GY, Sun H, Trivieri MG, Koch SE, Dawood F, Ackerley C, *et al.* L-type Ca^{2+} channels provide a major pathway for iron entry into cardiomyocytes in iron-overload cardiomyopathy. *Nat Med* 2003; 9(9): 1187-94.
- 23- Bartfay WJ, Bartfay E. Iron-overload cardiomyopathy: evidence for a free radical-mediated mechanism of injury and dysfunction in a murine model. *Biol Res Nurs* 2000; 2(1): 49-59.
- 24- Bazrgar M, Peiravian F, Abedpour F, Karimi M. Causes for hospitalization and death in Iranian patients with β -thalassemia major. *Pediatr Hematol Oncol* 2011; 28(2): 134-9.

Original Article

Evaluation of cardiac function in patients with major beta thalassemia in Birjand

Chahkandi T.¹, Kazemi T.¹, Jalili A.², Ghaderi F.³

¹Birjand Atherosclerosis and Coronary Artery Research Center, Birjand University of Medical Sciences, Birjand, Iran

²Birjand Research Committee, Birjand University of Medical Sciences, Birjand, Iran

³Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

Abstract

Background and Objectives

The most common leading causes of death in patients with major beta thalassemia are cardiac complications. The purpose of this study is to determine cardiac function in patients with major thalassemia in Birjand.

Materials and Methods

This descriptive-analytical study was conducted on all patients with major beta thalassemia having referred to special clinics of Valiasr Hospital in Birjand. Variables such as age, sex, frequency of transfusions, serum ferritin, and hemoglobin were studied. For all patients after a thorough examination of heart, ECG, chest X-ray, and echocardiography were performed. All data were collected and analyzed with SPSS software 15.5 by t-test at $\alpha \leq 0.05$.

Results

We studied 35 patients with major beta thalassemia. The mean age was 9.06 ± 4.33 years. The mean hemoglobin was 9.2 gr/dl and the mean ferritin 2121.6 ng/ml, respectively. Cardiac examinations showed 62.9% of patients to be normal. ECG and chest X-ray in 71.6% and 57.1% of patients were normal, respectively. Out of the total number of patients, 77.8% had abnormal echocardiography. The most common abnormal findings in echocardiography were restrictive diastolic dysfunction. No significant correlation was found between abnormal findings on echocardiography with both ferritin and the number of blood transfusions. However, left ventricular diastolic dysfunction and hemoglobin were not significantly associated (8.5 ± 0.69 gr/dL in normal diastolic function, 9.6 ± 0.99 gr/dL in diastolic dysfunction $p = 0.007$).

Conclusions

The most common finding in our study was left ventricular diastolic dysfunction. Therefore, periodic echocardiography to determine the risk of heart involvement is very valuable.

Key words: beta-Thalassemia, Electrocardiography, Radiography, Echocardiography

Received: 19 May 2012

Accepted: 21 Aug 2012

Correspondence: Kazemi T., MD. Associate Professor of Cardiology. Birjand Atherosclerosis and Coronary Artery Research Center of Birjand University of Medical Sciences. Valiasr Hospital, Ghaffari St. Postal Code: 9717964151, Birjand, Iran. Tel: (+98561) 4443001; Fax: (+98561) 4433004 E-mail: med_847@yahoo.com