خون
فصلنامه پژوهشی
دوره ۸ شماره ۱ بهار ۹۰ (۴۱-۳۲)

مقاله پژوهشی

وضعیت بالینی بیماران با سندرم‌های تالاسمی مراجعه کننده به درمانگاه بیماران بزرگسال تالاسمی تهران

آزیتا آذرکیوان[۱]، بشیر حاجی بیگی[۲]، حجت افرادی[۳]، معصومه السادات اسلامی[۳]، شراره قاضی‌زاده[۳]، زهرا شابه‌پور[۴]

چکیده

سابقه و هدف

تالاسمی، شایع‌ترین کم خونی ارثی در ایران است. با توجه به درمان‌های موجود و آگاهی مناسب از وضعیت بالینی بیماران، تالاسمی دیگر یک بیماری کشنده محسوب نمی‌شود. این مطالعه با هدف بررسی وضعیت بالینی بیماران با سندرم‌های تالاسمی انجام شد.

مواد و روش‌ها

در این مطالعه، ۶۹۵ بیمار مراجعه کننده به درمانگاه بزرگسالان تالاسمی تهران در سال ۱۳۸۷ که پرونده کامل داشتند، به صورت مقطعی مورد مطالعه قرارگرفتند. اطلاعات اولیه دموگرافیک و معاینه‌های بالینی از پرونده آن‌ها استخراج و نیز پارامترهای آزمایشگاهی شامل فریتین و هپاتیتB ، C وHIV بررسی شد. اطلاعات با نرم‌افزار SPSS ۱۶ و آزمون‌های کای‌دو و پیرسون تجزیه و تحلیل شدند.

یافته‌ها

از ۶۹۵ بیمار، ۳۵۸ نفر مرد(۵۱/۵٪) و۳۳۷ نفر زن(۴۸/۵٪)، ۵۰۱ بیمار تالاسمی ماژور(۷۲٪) و۱۷۰ بیمار تالاسمی اینترمدیا(۲۴/۵٪)بودند. متوسط سن بیماران ۲۶/۲۶ سال و متوسط سطح فریتین ng/ml ۱۷۵۵/۱۶ بود. ۴۲۳ نفر از کل بیماران(۵۹/۲٪) طحال‌برداری شده و ۲۴/۵٪ بیماران، مبتلا به هپاتیت C بودند. ۶۵۵ بیمار(۹۴/۲٪) در مقابل هپاتیت B ایمن بودند که از این تعداد ۵۶۵ نفر(۸۱/۲٪) به دنبال واکسیناسیون ایمن شده و ۹۰ نفر(۱۲/۹٪) به دنبال ابتلا به هپاتیت B ، $HBcAb^{+}$ بودند. موردی از HIV گزارش نشد.

نتیجه گیری

در مقایسه آماری بین این مطالعه و سایر مراکز، وضعیت درمان بیماران این مرکز در کیفیت مناسبی بود. امروزه با کنترل‌های منظم دوره‌ای و تشخیص‌های زودرس، از عوارض شدید در این بیماران کاسته شده و این بیماران مانند افراد طبیعی در جامعه کار و فعالیت می‌کنند. لذا علاوه بر سلامت جسمی، بر سلامت روح و روان این بیماران نیز باید توجه شود.

کلمات کلیدی: تالاسمی، انتقال خون، هپاتیت B ، هپاتیت C ، HIV

تاریخ دریافت : ۸۸/۸/۳۰
تاریخ پذیرش : ۸۹/۸/۲۲

۱ـ مؤلف مسؤول: فوق تخصص هماتولوژی و انکولوژی کودکان ـ استادیار مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران و درمانگاه تالاسمی ـ صندوق پستی: ۱۴۶۶۵-۱۱۵۷
۲ـ پزشک عمومی ـ مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران و پایگاه منطقه‌ای آموزشی تهران
۳- پزشک عمومی ـ مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران و درمانگاه تالاسمی
۴- کارشناس علوم آزمایشگاهی ـ مرکز تحقیقات سازمان انتقال خون ایران و درمانگاه تالاسمی

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

مقدمه

بتا تالاسمی، شایع‌ترین کم خونی ارثی در دنیا و در منطقه ما می‌باشد. در این بیماری، زنجیره بتا در ساختمان هموگلوبین یا اصلاً ساخته نمی‌شود و یا کم ساخته می‌شود که باعث عدم تعادل در ساختمان هموگلوبین حاصله و تخریب زودرس گلبول‌ها می‌گردد(۱).

بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور با علایم کم خونی شدید در سال‌های اول تولد تظاهر می‌یابند و نیاز به اقدامات سریع درمانی دارند(۲). درمان این بیماران، تزریق خون منظم است که باعث برطرف شدن کم خونی شدید در این بیماران می‌گردد(۳). تزریق خون، گر چه برای بیماران تالاسمیک حیات‌بخش محسوب می‌شود اما خود دارای عوارض اجتناب ناپذیری است که مهم‌ترین آن‌ها افزایش بار آهن می‌باشد(۴). از آن‌جایی که درمان تزریق خون تا آخر عمر برای این بیماران لازم است لذا اضافه بار آهن به مرور زمان باعث رسوب در ارگان‌های حیاتی مثل قلب، غدد درون ریز و کبد شده و بیمار را دچار عوارض ناشی از درگیری هر یک از ارگان‌ها می‌نماید(۵).

تا دو دهه قبل، بیماری تالاسمی یک بیماری کشنده محسوب می‌شد اما امروزه با پیشرفت‌های شگرف در درمان‌های آهن‌زدایی، طول عمر بیماران تالاسمی افزایش یافته و آن چه که اکنون مهم است؛ افزایش کیفیت درمان و زندگی بیماران می‌باشد(۶). با توجه به این که در کشور ما بیماری تالاسمی شیوع دارد؛ لذا بر آن شدیم که وضعیت بالینی و درمانی بیماران تالاسمی را در کشورمان مطالعه کنیم.

درمانگاه بیماران تالاسمی تنها مرکز بیماران بزرگسال تالاسمی در تهران است که در سال ۱۳۷۴ تاسیس شده و تحت پوشش سازمان انتقال خون ایران می‌باشد. با توجه به تخصصی بودن کار، این مرکز با پزشکان فوق تخصص درگیر در درمان این بیماران مثل هماتولوژی، گوارش، قلب، روماتولوژی، غدد و نیز با آزمایشگاه‌ها و مراکز تشخیصی مرتبط در تماس مداوم بوده و سعی در تسهیل کارهای تشخیصی و درمانی این بیماران دارد. به همین دلیل، بسیاری از بیماران از سایر مراکز برای مشاوره‌های فوق تخصصی به این درمانگاه مراجعه می‌کنند. بیماران با سندرم‌های تالاسمی(ماژور، اینترمدیا، سیکل سل، سیکل تالاسمی و آلفا تالاسمی)، از مراجعین ثابت درمانگاه و نیز تعدادی از بیماران با هموکروماتوز، نارسایی‌های مغز استخوان مثل MDS و آنمی فانکونی که به علت تزریق خون زیاد دچار افزایش بار آهن شده‌اند؛ برای درمان آهن‌زدایی مراجعه می‌کنند. بیماران تالاسمی مینور، فقر آهن، کم خونی‌های ناشناخته و مشاوره ازدواج نیز از مراجعین متفرقه محسوب می‌شوند. در این مطالعه سعی شده با بررسی پرونده‌های بیماران مراجعه کننده به درمانگاه که اطلاعات کامل پزشکی دارند؛ برآوردی از وضعیت بالینی و درمانی بیماران به دست آوریم.

مواد و روش‌ها

کلیه بیمارانی که در درمانگاه تالاسمی بزرگسالان تهران، پرونده کامل و اطلاعات پزشکی موثق داشتند و جزو بیماران مراجعه‌کننده دایم بودند، در سال ۸۷ به صورت مقطعی مورد مطالعه قرار گرفتند. اطلاعات اولیه مانند نوع تالاسمی، گروه خون، سال تولد، پارامترهای پایش رشد و نمو مثل قد و وزن و معاینه‌های بالینی از پرونده آن‌ها استخراج و نیز اطلاعات پارامترهای آزمایشگاهی مهم شامل فریتین و هپاتیت B ، C وHIV گرفته شد. در مورد معاینه‌های بالینی، اندازه کبد و طحال و صفات ثانویه جنسی نیز مورد بررسی قرار گرفت.

در مورد هپاتیت C ، برای بیماران HCVAb و در مورد HIV ، HIV Ab بررسی شد. در مورد هپاتیت B ؛ سه پارامتر HBsAg ، HBsAb و HBcAb بررسی شد. کسانی که HBsAg منفی، HBsAb مثبت و HBcAb منفی بودند، مثبت واکسینال محسوب شده و آن‌هایی که HBsAg منفی و HBsAb مثبت و HBcAb مثبت بودند، مثبت ناشی از ابتلا به بیماری تلقی شدند. موارد HBsAg مثبت هم ناقل بودند. ابزار مورد مطالعه برای تحلیل نتایج، نرم‌افزار ۱۶ SPSS بود. نتایج این مطالعه و تحلیل آن‌ها به صورت میانگین و پارامترهای آزمایشگاهی با رنج نرمال خودشان مقایسه شدند و بررسی ارتباط بین پارامترهای مناسب نیز، با آزمون کای‌دو و پیرسون و بررسی ارتباط معنی‌دار بین پارامترهای متفاوت با p value نشان داده شد.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

عدد ۰/۰۵ >p نشان‌دهنده ارتباط معنی‌دار بود.

یافته‌ها

تحقیق بر روی ۶۹۵ بیمار صورت گرفت که شامل ۳۵۸ مرد(۵۱/۵٪) و ۳۳۷ زن (۴۸/۵٪) بودند. متوسط سنی ۹/۶۹ ± ۲۶/۲۶ سال بود، جوان‌ترین بیمار ۴ سال و مسن‌ترین بیمار ۷۸ سال داشت که البته گروه کودکان اغلب بیمارانی بودند که برای تشخیص قطعی یا مشاوره مراجعه داشتند و گروه افراد مسن، اغلب بیماران در گروه تالاسمی اینترمدیا یا آلفا تالاسمی(HbH) بودند. از این تعداد، ۵۰۱ بیمار تالاسمی ماژور(۷۲٪) و ۱۷۰ بیمار تالاسمی اینترمدیا(۲۴/۵٪) بودند. ۱۱بیمار(۱/۶٪) آلفا تالاسمی(HbH Disease) و ۱۳ بیمار(۱/۹٪) سیکل تالاسمی بودند(جدول ۱).

سن بیماران به ۷ گروه تقسیم شد و بر این اساس، شیوع در بین گروه‌های مختلف سنی ارزیابی گردید(جدول ۲).

جدول ۱: تقسیم‌بندی بیماران مورد مطالعه برحسب جنس و نوع بیماری

نوع بیماری	جنس		جمع
	مرد تعداد (٪)	زن تعداد (٪)	تعداد (٪)
آلفا تالاسمی	۱ (۰/۳)	۱۰ (۳)	۱۱ (۱/۶)
تالاسمی اینترمدیا	۹۰ (۲۵/۱)	۸۰ (۲۳/۷)	۱۷۰ (۲۴/۵)
تالاسمی ماژور	۲۶۰ (۷۲/۶)	۲۴۱ (۷۱/۵)	۵۰۱ (۷۲)
سیکل تالاسمی	۷ (۲)	۶ (۱/۸)	۱۳ (۱/۹)
جمع	۳۵۸ (۵۱/۵)	۳۳۷ (۴۸/۵)	۶۹۵ (۱۰۰)

سن شروع تزریق از سه ماهگی تا ۴۵ سالگی با میانگین ۷/۷۹ ± ۵/۰۸ سال بود. فواصل تزریق خون ۸ تا ۱۸۰ روز با میانگین ۱۴/۲۶ ± ۲۵/۳ روز بود. متوسط قد بیماران ۱۱/۶۱ ± ۱۵۹/۵سانتی‌متر و متوسط وزن ۹/۴۹ ± ۵۱/۶ کیلوگرم بود. شایع‌ترین گروه خونی O^+ ، ۲۴۷ نفر(۳۴/۶٪) و بعد A^+ ، ۱۱۲ نفر(۲۷/۲٪)بود. متوسط سطح فریتین ng/ml ۱۰۳۴/۰۴ ± ۱۷۵۵/۱۶ بود.

در مبتلایان به تالاسمی ماژور(۵۰۱ نفر)، میانگین سنی ۷/۲۶ ± ۲۴/۱۲ سال و میانگین سطح فریتین ng/ml ۱۹۱۳/۸ بود. در بیماران اینترمدیا(۱۷۰ نفر)، میانگین سنی ۱۱/۶۸ ± ۳۲/۰۳ سال و میانگین سطح فریتین ng/ml ۱۳۷۹، در مبتلایان به آلفا تالاسمی(۱۱نفر) میانگین سنی ۲۲/۷۳ ± ۳۷/۴۵ سال و میانگین فریتین ng/ml ۱۱۲۰/۴ و در مبتلایان به سیکل تالاسمی(۱۳ نفر) نیز میانگین سنی ۹/۶۵ ± ۲۳/۸۵ سال و میانگین سطح فریتین ng/ml ۱۲۴۷/۲ بود. میانگین سنی و میانگین سطح فریتین در دو گروه ماژور و اینترمدیا تفاوت معنی‌داری داشت(۰/۰۰۱ >p). در رابطه با درمان‌های آهن‌زدایی، ۵۱۰ نفر(۷۳/۳٪) از بیماران روی درمان دسفرال به تنهایی و ۹۵ بیمار(۱۳/۶٪) روی درمان ترکیبی دسفرال و دفریپرون(L1) بودند؛ ۱۰ بیمار(۱/۴٪) روی درمان اکسجید(قرص خوراکی ساخت کارخانه نوارتیس)، ۵۰ بیمار(۷/۱٪) روی درمان اسورال(قرص خوراکی ساخت کارخانه اسوه) بودند و ۳۰ بیمار(۴/۳٪) از هیچ درمان آهن‌زدایی استفاده نمی‌کردند.

در معاینه کبد، از مجموع بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور، ۲۲۶نفر(۴۵/۱٪) کبد غیر قابل لمس داشتند، در ۱۸۹ نفر(۳۷/۷٪) کبد ۲ سانتی‌متر زیر لبه دنده، ۷۷ نفر(۱۵/۳٪) ۴-۲ سانتی‌متر زیر لبه دنده و ۹ نفر(۱/۷٪) ۶-۴ سانتی‌متر زیر لبه دنده بود.

این در حالی است که در بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمدیا، موارد فوق به ترتیب: ۱۱۰ نفر(۶۴/۷٪)، ۳۰ نفر (۱۷/۶٪)، ۲۶ نفر(۱۵/۲٪) و ۴ نفر(۲/۳٪) بود. در گروه بیماران آلفا تالاسمی و سیکل تالاسمی، سایز کبد غیر قابل لمس و یا کمتر از ۲ سانتی‌متر زیر لبه دنده بود.

در معاینه طحال، از مجموع بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور، ۸۰ نفر(۱۵/۹٪) طحال غیر قابل لمس، ۴۷ نفر(۹/۳٪) ۲ سانتی‌متر زیر لبه دنده، ۴۴ نفر(۸/۷٪) ۴-۲ سانتی‌متر زیر لبه دنده و ۲۹ نفر(۵/۷٪) ۶-۴ سانتی‌متر زیر لبه دنده داشتند. ۳۰۱ نفر(۶۰٪) از بیماران تالاسمی ماژور طحال‌برداری شده بودند.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

در بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمدیا، موارد فوق به ترتیب: ۱۴ نفر(۸/۲٪)، ۷ نفر(۴/۱٪)، ۱۷ نفر(۱۰٪) و ۱۰ نفر(۵/۸٪) بود. ۱۲۲ نفر(۷۱/۸٪) از بیماران تالاسمی اینترمدیا طحال‌برداری شده بودند.

در گروه بیماران آلفا تالاسمی و سیکل تالاسمی اندازه طحال در حد طبیعی بود و هیچ کدام از بیماران طحال‌برداری نشده بودند. از کل بیماران، ۴۳۲ نفر(۶۰/۸٪) طحال‌برداری شده بودند.

از لحاظ صفات ثانویه جنسی، بیش از ۶۷ درصد بیماران تالاسمی اینترمدیا در مراحل بلوغ جنسی ۴ و ۵ بودند در حالی که این مرحله در ۵۱ درصد بیماران تالاسمی ماژور دیده شد(۷). در مطالعه آماری بین نوع تالاسمی و مراحل بلوغ جنسی اختلاف معنی‌داری مشاهده شد($p<0/01$) (جدول۳).

میانگین سطح سرمی پارامترهای آزمایشگاهی در دو گروه تالاسمی اینترمدیا و ماژور تفاوتی نداشت(جدول ۴).

با توجه به این که شیوع انواع هپاتیت، در هر مرکز برحسب مراجعین ثابت آن مرکز حساب می‌شود، لذا این موارد در بین بیماران ثابت درمانگاه که به صورت مرتب در مرکز تالاسمی، خون دریافت می‌کنند و یا مراجعه منظم دارند محاسبه شده است(جدول ۵).

۲۴/۵٪ بیماران تالاسمی ماژور و اینتر مدیا مبتلا به هپاتیت C بودند که ۶۶٪ این افراد HCV PCR مثبت بودند. در مورد هپاتیت B آمار بیمارانی که واکسن دریافت کرده و بدن آن‌ها به واکسن جواب داده، ۵۶۵ نفر(۸۱/۲٪) بود. با توجه به ۹۰ بیمار که به طور طبیعی مبتلا شده‌اند($HBcAb^+$) در مجموع، ۶۵۵ بیمار(۹۴/۲٪) تالاسمی در این مرکز در مقابل هپاتیت B ایمن بودند(جدول ۶). موردی از HIV در بیماران دیده نشد.

جدول ۲: گروه‌بندی سنی بیماران بر حسب نوع بیماری

نوع بیماری	گروه‌بندی سنی							جمع
	< ۱۰	۱۱-۲۰	۲۱-۳۰	۳۱-۴۰	۴۱-۵۰	۵۱-۶۰	> ۶۱	
آلفا تالاسمی(HbH)	۲	۰	۳	۱	۱	۲	۲	۱۱
تالاسمی اینترمدیا	۵	۱۵	۷۰	۴۲	۲۷	۸	۳	۱۷۰
تالاسمی ماژور	۱۹	۱۱۵	۲۹۳	۶۴	۹	۱	۰	۵۰۱
سیکل تالاسمی	۰	۵	۶	۱	۱	۰	۰	۱۳
جمع	۲۶	۱۳۵	۳۷۲	۱۰۸	۳۸	۱۱	۵	۶۹۵

جدول ۳: شیوع مراحل بلوغ جنسی در بین بیماران تالاسمی

مراحل بلوغ جنسی (SMR)(۷)	نوع تالاسمی				جمع
	تالاسمی ماژور	تالاسمی اینترمدیا	آلفا تالاسمی	سیکل تالاسمی	
	تعداد(٪)	تعداد(٪)	تعداد(٪)	تعداد(٪)	تعداد(٪)
I	۷۰ (۱۰)	۲۰ (۲/۹)	۲ (۰/۲)	۰ (۰)	۹۲ (۱۳/۲)
II	۷۰ (۱۰)	۱۷ (۲/۴)	۰ (۰)	۱ (۰/۱)	۸۸ (۱۲/۷)
III	۱۰۵ (۱۵/۱)	۱۸ (۲/۶)	۰ (۰)	۲ (۰/۲)	۱۲۵ (۱۸)
IV	۱۶۷ (۲۴)	۷۷ (۱۱)	۲ (۰/۲)	۳ (۰/۴)	۲۴۹ (۳۵/۸)
V	۸۹ (۱۲/۸)	۳۸ (۵/۵)	۷ (۱)	۷ (۱)	۱۴۱ (۲۰/۲)
جمع	۵۰۱ (۷۲)	۱۷۰ (۲۴/۵)	۱۱ (۱/۶)	۱۳ (۱/۹)	۶۹۵ (۱۰۰)

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

جدول ۴: نتایج پارامترهای آزمایشگاهی در بین بیماران تالاسمی

پارامترهای آزمایشگاهی	حداقل	حداکثر	میانگین	انحراف معیار
سن(سال)	۴	۷۸	۲۶/۲۶	۹/۶۹۰
قد(سانتی‌متر)	۱۱۷	۱۸۵	۱۵۹/۵۸	۱۱/۶۱
وزن(کیلوگرم)	۲۰	۷۸	۵۱/۶۶	۹/۴۹
سن شروع تزریق خون (ماه)	۳	۵۴۰	۵/۰۸	۷/۷۹۰
فواصل تزریق خون (روز)	۸	۱۸۰	۲۵/۳۱	۱۴/۲۶
قند خون ناشتا (mg/dl)	۶۴/۹	۳۱۸	۹۷/۱۹	۳۰/۱۸
اوره(mg/dl)	۱۲/۶۷	۴۴/۵۰	۲۶/۱۵	۵/۸۱
BUN (mg/dl)	۵/۲۵	۵۵/۵۰	۱۲/۳۵	۳/۸۸
کلسترول(mg/dl)	۵۳/۵	۲۵۳	۱۰۷/۸۷	۲۴/۹۷
HDL (mg/dl)	۱۸/۴	۶۵/۳۳	۳۵/۴۵	۸/۱۱
LDL (mg/dl)	۱۰	۱۵۸	۴۹/۰۴	۲۰/۵۱
تری‌گلیسیرید(mg/dl)	۳۴	۵۶۶/۵	۱۳۷/۴۰	۶۵/۴۷
کلسیم(mg/dl)	۶/۹	۱۱/۳	۹/۲۲	۰/۵۵
فسفر(mg/dl)	۲	۹/۳	۵/۱۰	۰/۹۲
بیلی‌روبین کل(mg/dl)	۰/۵۶	۱۸/۵	۲/۵۱	۱/۶۵
بیلی‌روبین مستقیم (mg/dl)	۰/۱	۱۴/۲	۰/۷۳	۰/۷۹
آلکالین فسفاتاز (mg/dl)	۶۸	۱۰۴۴	۲۹۲/۵۶	۱۳۹/۵۰
پروتئین کل(mg/dl)	۳/۸	۹/۸	۷/۹۳	۰/۷۱
آلبومین(mg/dl)	۱/۳	۹/۶	۴/۷۱	۰/۷۰
SGOT (IU/L)	۱۵/۶	۱۹۲/۵	۴۴/۴۸	۲۳/۱۰
SGPT (IU/L)	۱۱	۳۶۹	۴۸/۲۰	۳۵/۳۷
کراتینین(mg/dl)	۰/۱۸	۱/۴	۰/۵۰	۰/۱۲
فریتین(ng/dl)	۲۲۸	۷۸۷۸/۸	۱۷۵۵/۱۶	۱۰۳۴/۰۴
شمارش کامل گلبول سفید ($/mm^3$)	۲۹۱۴/۲	۹۷۶۰۰	۱۶۲۳۶/۳۱	۱۱۹۱۲/۹۷
هموگلوبین(gr/dl)	۶/۴	۱۴/۹	۹/۶۱	۰/۹۳
پلاکت($/mm^3$)	۱۰۱۰۰۰	۱۲۶۵۵۱۲۵	۴۹۹۱۶۵/۰۹	۶۶۵۱۸۸/۱۰
PT Pateint (sec)	۱۱/۶	۱۸/۶	۱۴/۱۱	۰/۹۶
PT Control (sec)	۱۰/۷	۱۴/۹	۱۲/۶۷	۰/۳۶

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

جدول ۵: نتایج پارامترهای انواع هپاتیت در بین بیماران ثابت تالاسمی درمانگاه بزرگسالان تهران بر حسب نوع تالاسمی

نوع تالاسمی	HBs Ag		HBs Ab		HBc Ab		HCV Ab		جمع
	مثبت	منفی	مثبت	منفی	مثبت	منفی	مثبت	منفی	
تالاسمی ماژور	۳	۴۹۸	۴۸۱	۲۰	۶۳	۴۳۸	۱۴۳	۳۵۸	۵۰۱
تالاسمی اینترمدیا	۱	۱۶۹	۱۵۳	۱۷	۲۴	۱۴۶	۲۲	۱۴۸	۱۷۰
آلفا تالاسمی	۰	۱۱	۱۰	۱	۱	۱۰	۱	۱۰	۱۱
تالاسمی سیکل	۰	۱۳	۱۱	۲	۲	۱۱	۰	۱۳	۱۳
جمع (٪)	۴ (۰/۵)	۶۹۱ (۹۹/۵)	۶۵۵ (۹۲/۴)	۴۰ (۵/۷)	۹۰ (۱۲/۹)	۶۰۵ (۸۷)	۱۶۶ (۲۳/۹)	۵۲۹ (۷۶/۱)	۶۹۵ (۱۰۰)

جدول ۶: بررسی هپاتیت B و وضعیت بالینی بیماران از نظر واکسیناسیون

	HBsAg	HBsAb	HBcAb	مجموع(٪)
مثبت واکسیناسیون	–	+	–	۵۶۵ (۸۱/۲)
مثبت ناشی از عفونت	–	+	+	۹۰ (۱۲/۹)
منفی	–	–	–	۳۶ (۵/۱)
ناقل	+	–	–	۴ (۰/۵)

بحث

بتا تالاسمی شایع‌ترین کم خونی ارثی در دنیا و ایران می‌باشد که امروزه با پیشرفت‌های شگرف در درمان آهن‌زدایی، طول عمر بیماران تالاسمی افزایش یافته و اکنون افزایش کیفیت درمان و زندگی بیماران یکی از مسایل مهم می‌باشد. از آن جا که بررسی بیماران تالاسمی، چندین جنبه مهم درمانی را در بر می‌گیرد و بسیار گسترده می‌باشد لذا در این مطالعه به صورت کلی به مقایسه‌ای از نظر کیفیت کلی درمان، با آمارهای جهانی پرداخته شده است.

میانگین سنی در بیماران این مرکز، نشانه جوان بودن بیماران تالاسمی است. در مورد میانگین قد و وزن، اگر چه متاسفانه منحنی استاندارد قد و وزن در افراد سالم ایرانی وجود ندارد، اما با توجه به قد و وزن‌های موجود در منحنی‌های مرجع، متوسط قد و وزن بیماران با توجه به میانگین سنی آن‌ها اکثراً در محدوده منحنی کمتر از ۳۰٪ قرار دارد. مقایسه با قد و وزن بیماران تالاسمی در مراکز دیگر، نشان داد که اختلال رشد در بیماران تالاسمی به علت کم خونی مزمن حتی در بیمارانی که روی درمان استاندارد هم قرار دارند، دیده می‌شود(۹، ۸). افت سرعت رشد در سنین ۱۴-۱۲ سالگی مشهود است و این اختلال رشد بعد از سن ۱۵ سالگی بیشتر است که در این مرحله با تاخیر بلوغ(Delay puberty) مرتبط بوده و جهش رشدی این بیماران نسبت به همسالان خود دیرتر وبه تعداد کمتری رخ می‌دهد. در این مطالعه، منحنی قد و وزن بیماران نسبت به افراد طبیعی افت داشت(۱۰). همین امر در بررسی بلوغ جنسی در بیماران، به خصوص بیماران تالاسمی ماژور قابل مشاهده است. با وجود گروه‌های سنی بالا در بیماران تالاسمی ماژور، درجات پایین بلوغ جنسی در این گروه شایع‌تر است. البته تاخیر بلوغ هنوز هم از مشکلات عمده بیماران تالاسمی است که حتی در بیماران با درمان‌های خوب آهن‌زدایی هم مشاهده می‌شود(جدول ۳)(۱۱).

متوسط(میانگین و میانه) قند خون بیماران در رنج نرمال است اگر چه تعداد ۲۰ بیمار دیابتیک در مطالعه بودند که قند خون آن‌ها بالاتر از نرمال بود.

تعدادی از بیماران تالاسمی اینترمدیا نیز به دلیل

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

درجاتی از پروتئینوری، اوره و کراتینین بالاتر از محدوده نرمال داشتند. متوسط نتیجه نهایی آزمایش‌های کبدی بالاتر از محدوده نرمال بود. درجاتی از صدمه کبدی در بیماران تالاسمی دیده شد که سه عامل عمده در آن دخیل است: ۱- اضافه بار آهن ناشی از تزریق خون‌های مکرر و صدمات ناشی از آن بر روی کبد(هموکروماتوز ثانوی) ۲- تزریق خون‌های مکرر و هپاتیت ناشی از آن به عنوان عوارض عفونی تزریق خون(که در آمار این مطالعه ۲۴/۵٪ مبتلا به هپاتیت C بودند) ۳- خون‌سازی خارج مرکز (اکسترامدولاری هماتوپوئز) که ممکن است در اثر عدم مهار مغز استخوان و به علت پرکاری کبد در تولید رده اریتروئیدی به عنوان مرکز خون‌سازی خارج از مغز استخوان بوده و درجاتی از صدمه به کار نرمال کبد رادر پی داشته باشد(۳-۲).

میزان طبیعی بیلی‌روبین توتال mg/dl ۱/۵-۱ است، میانگین مقدار آن در بیماران mg/dl ۲/۵ بود که با توجه به پاتوفیزیولوژی بیماری تالاسمی که یک بیماری همولیتیک است، قابل توجیه می‌باشد. در بیماری‌های همولیتیک، میزان کل بیلی‌روبین افزایش می‌یابد که ناشی از افزایش بیلی‌روبین غیر مستقیم به دلیل همولیز بیش از اندازه گلبول‌های قرمز است(۲، ۱). لذا در بیماری همولیتیک، میزان بیلی‌روبین کل و غیر مستقیم بالا است ولی میزان بیلی‌روبین مستقیم طبیعی است، که در بیماران حاضر نیز همین طور بود. البته باید در نظر داشت که اگر بیمار تالاسمی تزریق خون مناسب داشته باشد، مغز استخوان سرکوب شده و تولید گلبول قرمز معیوب و همولیز نیز مهار می‌گردد. با توجه به این مطالعه، میانگین رقمی است که مجموع بیماران تالاسمی ماژور و اینترمدیا را در بر می‌گیرد و در بیماران تالاسمی اینترمدیا به علت عدم تزریق خون، اغلب درجاتی از همولیز دیده می‌شود. آزمایش‌های انعقادی در بیماران این مطالعه در محدوده نرمال بود اما در بیماران تالاسمی با درگیری کبدی، احتمال اختلال انعقادی وجود دارد.

متوسط فریتین بیماران ng/dl ۱۷۵۵/۱۶ بود. البته بیش از ۷۳٪ بیماران روی درمان منظم آهن‌زدایی با دسفرال بودند و تعدادی(۹۵ نفر) از بیماران با فریتین بالاتر ۲۵۰۰، طبق دستور عمل درمانی، روی درمان ترکیبی دسفرال و L1 قرار داشتند(۳). تعداد کمتری از بیماران روی درمان‌های جدید خوراکی آهن‌زدایی بودند که به دلیل جدید بودن، بیماران با احتیاط و با ضوابط خاص روی این درمان گذاشته می‌شدند. در کل در رابطه با مصرف درمان‌های آهن‌زدایی و متوسط فریتین در بیماران، آمار فوق قابل قبول است و می‌توان گفت که برای عمده بیماران، درمان مناسب آهن‌زدایی صورت گرفته است.

در مورد عوارض عفونی حاصل از تزریق خون، شاید مهم‌ترین عفونت منتقله از راه خون، HCV محسوب می‌شود اگر چه HIV و HBV نیز از عفونت‌های منتقله از راه خون هستند ولی این دو غیر از تزریق خون از راه‌های دیگر نیز قابل انتقال می‌باشند، در حالی که در هپاتیت C ، راه‌های غیر از تزریق خون تنها ۵٪ عامل انتقال محسوب می‌شوند. به خصوص هپاتیت B که از راه اشک، بزاق، ادرار و مایع منی قابل انتقال است ولی با وجود واکسن برای این بیماری، افراد می‌توانند در مقابل این بیماری ایمن شوند به طوری که واکسن هپاتیت B برای تمام بیماران تالاسمی اجباری و جزو برنامه استاندارد آن‌ها محسوب می‌شود. طبق نتایج این مطالعه بیش از ۸۱٪ بیماران در اثر واکسن در مقابل بیماری مقاوم شده‌اند و ۱۳٪ بیماران در اثر ابتلا به بیماری و بهبود ناشی از خود بیماری، ایمن شده‌اند. این آمار نسبت به آمار قبلی این مرکز، با وجود افزایش تعداد بیماران بهبودی داشته است(۱۲، ۴).

میزان HBsAg مثبت در بین بیماران تالاسمی در کشورهای مختلف متفاوت است به طوری که در لبنان ۰/۲۸٪، اردن ۳/۵٪، کویت ۷٪، هند ۳۱٪ و بحرین ۲۰/۵٪ می‌باشد(۱۷-۱۳). علت اختلاف در این آمار شاید این باشد که هپاتیت B ، از راه‌هایی غیر از تزریق خون هم قابل سرایت است. در استان فارس این رقم ۰/۵۳٪ ، در درمانگاه تالاسمی بزرگسالان تهران ۰/۵٪ و در کل کشور این رقم حدود ۱٪ است(۱۹، ۱۸).

در رابطه با هپاتیت C ، آزمایش‌های غربالگری آن در سال ۱۹۹۰ کشف شد و مورد استفاده قرار گرفت(۲۰). این آزمایش‌ها در ایران به طور منظم از سال ۱۳۷۵ به روش الایزای نسل اول و از سال ۱۳۷۷ با روش الایزای نسل

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

سوم روی اهداکنندگان خون انجام شد(۲۱). با توجه به این که مطالعه حاضر در درمانگاه بزرگسالان انجام شده و متوسط سن بیماران ۲۵ سال بود، آمار بالای هپاتیت C در بیماران این مرکز قابل توجیه است. در ایران پس از انجام آزمایش‌های غربالگری روی خون، این آمار کاهش چشمگیری داشته است. در مطالعه میرمؤمن و همکاران در ایران میزان آن در مراکز تزریق خون کودکان، کمتر از ۱۰٪ گزارش شده است(۲۰). آمار هپاتیت C در بین بیماران تالاسمی در کشورهای مختلف، متفاوت است به طوری که در لبنان ۱۴٪، بنگلادش ۱۲/۵٪ ، ترکیه ۴/۵٪ ، هند ۳۰٪ ، بحرین ۴۰٪ ، ایتالیا ۴۷٪ و تایلند ۲۰/۳٪ می‌باشد(۲۴-۲۱، ۱۷، ۱۶، ۱۳). در استان فارس این رقم ۱۵/۵٪ و در کل کشور این رقم حدود ۲۲/۵٪ است(۱۹، ۱۸). آمار HIV در بیماران تالاسمی این مرکز و کل بیماران تالاسمی ایران صفر است(۲۰). در مقایسه با کشورهای توسعه یافته، این شیوع پایین‌تر ممکن است ناشی از اختلافات فرهنگی اجتماعی باشد(۲۵).

نتیجه‌گیری

امروزه تالاسمی دیگر یک بیمار کشنده محسوب نمی‌شود. با پیشرفت‌های درمانی جدید که به خصوص در حیطه درمان‌های آهن‌زدایی انجام شده است، این بیماران می‌توانند عمری طبیعی داشته باشند. امروزه بیشتر توجه روی کیفیت درمان و افزایش کیفی طول عمر بیماران معطوف شده است.

در مقایسه آماری بین این مطالعه و سایر مراکز، وضعیت درمان بیماران این مرکز از کیفیت خوبی برخوردار است. با کنترل‌های منظم دوره‌ای این بیماران و تشخیص‌های زودرس، از ناتوانی‌های شدید و مرگ و میر در این بیماران کاسته شده و اکنون این بیماران مانند افراد طبیعی در جامعه کار و فعالیت می‌کنند. باید در نظر داشت که علاوه بر سلامت جسمی، بر سلامت روح و روان این بیماران نیز باید توجه شود.

تشکر و قدردانی

از همکاران درمانگاه تالاسمی بزرگسالان تهران به دلیل کمک در جمع‌آوری اطلاعات و هم چنین از بیماران تالاسمی که در این تحقیق شرکت کردند تشکر و قدردانی می‌گردد.

References :

1- Wonke B. Clinical management of Beta thalassemia Major. Semin Hematol 2001; 38(4): 350-9.
2- Marks PA. Thalassemia Syndrom: biochemical, genetic and clinical acpects. N Engl J Med 1966; 275(24): 1363-9.
3- Azarkeivan A. Comprehensive management for thalassemia in Iran. Ministry of Health. 1st edition 2006, Arvij Co. p. 21-54.
4- Rabbani A, Azarkeivan A, Farhadi LM, Korosdari Gh. Clinical Evaluation of 413 Thalassemic patients. The Journal of Tehran Faculty of Medicine 2000; 3: 35-40.
5- Oliveri N. Thalassemia; clinical managment. Bailliers Clinic Haematol 1998: 11(1): 147-62.
6- Cappellini M, Cohen A, Eleftheriou A, Piga A, Porter J, Taher A. Guidlines for the clinical management of thalassemia; 2007. p. 31-64.
7- Feigelman S. Assessment of Fetal growth and development. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 19th ed. Philadelphia (PA): Saunders; 2011. p. 20-40.
8- De Sanctis V. Growth and puberty and its management in thalassaemia. Horm Res 2002; 58(Suppl1): 72-9.
9- Gulati R, Bhatia V, Agarwal SS. Early onset of endocrine abnormalities in beta-thalassemia major in a developing country. J Pediatr Endocrinol Metab 2000; 13: 651-6.
10- Borgna-Pignatti C, De Stefano P, Zonta L, Vullo C, De Sanctis V, Melevendi C, *et al*. Growth and sexual maturation in thalassemia major. J Pediatr 1985; 106(1): 150-5.
11- García-Mayor RV, Andrade Olivie A, Fernández Catalina P, Castro M, Rego Iraeta A, *et al*. linear growth in Thalassemia children treated with intensive chelation Therapy. Horm Res 1993; 40(5-6): 189-93.
12- Azarkeivan A, Karimi G, Shaiegan M, Maghsudlu M, Tabbaroki A. Antibody titration and immune response of Iranian beta thalassemia patients to hepatitis B virus vaccine (Booster effect). Pediatr Hematol Oncol 2009; 26(4): 195-201.
13- Romia S, Koussa S, Taher A. Hepatitis C virus genotype and hepatitis G virus in Lebanes thalassemic. Ann trop med parasitol 2002; 96(2): 197-200.
14- Al-Sheyyab M, Batieha A, El-Khateeb M. The prevalence of hepatitis B, hepatitis C and human immune defciency virus markers in multi-transfused patients. J Trop Pediatr 2001; 47(4): 239-42.
15- al-Fuzae L, Aboolbacker KC, al-Saleh Q. Beta thalassemia major in kuwait. J Trop Pediat 1998: 44(5): 311-2.
16- Juneja M, Dubey AP, kumari S, Prakash C, Mittal SK. Hepatitis B and hepatitis C in multi transfused children.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

Trop Gastroenterol 1998; 19(1): 34-6.
17- al-mahross FT, Ebrahim A. Prevalence of hepatitis B hepatitis C and human immune deficincy virus markers among patients with heriditary hemolytic anemias. Ann Trop Paediatr 1995; 15(2): 121-8.
18- Karimi M, Ghavanin AA. Seroprevalence of hepatitis B, hepatitis C and human immune dificincy virus antibodies among multitransfused thalassemic children in shiraz, Iran. J Paediatr Child Health 2001; 37(6): 564-4.
19- Rezvan H, Abolghassemi H, Kafiabad SA. Transfusion-transmitted infections among multitransfused patients in Iran: a review. Transfus Med 2007; 17(6): 425-33.
20- Mirmomen S, Alavian SM, Hajarizadeh B, Kafaee J, Yektaparast B, Zahedi MJ, *et al*. Epidemiology of hepatitis B, hepatitis C, and human immunodeficiency virus infecions in patients with beta-thalassemia in Iran: a multicenter study. Arch Iran Med 2006; 9(4): 319-23.
21- Mollah AH , Nahar N , Siddique MA , Anwar KS, Hassan T, Azam MG. Common transfusion-transmitted infectious agents among thalassaemic children in Bangladesh. J Health Popul Nutr 2003; 21(1): 67-71.
22- 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.
23- Cacopardo B, Russo R, Fatuzzo F, Cosentino S, Lombardo T, La Rosa R, *et al*. HCV and HBV infection among multitransfused thalassemics from eastern Sicily. Infection 1992; 20(2): 83-5.
24- Wanachiwanawin W, Luengrojanakul P, Sirangkapracha P, Leowattana W, Fucharoen S. Prevalence and clinical significance of hepatitis C virus infection in Thai patients with thalassemia. Int J Hematol 2003; 78(4): 374-8.
25- Ocaka S, Kayab H, Cetinc M, Galid E. 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.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]

Original Article

Evaluation of clinical conditions of thalassemic patients having referred to Adult Thalassemia Center, Tehran

Azarkeivan A.[1,2], Hajibeigy B.[1], Afradi H.[1,2], Eslami, M.[1,2],Ghazizadeh Sh.[1,2], Shabeh Pour Z.[1,2]

[1]*Research Center of Iranian Blood Transfusion Organization, Tehran, Iran*
[2]*Adult Thalassemia Clinic,Tehran,Iran*

Abstract

Background and Objectives

Thalassemia is the most common hereditary anemia in Iran. Considering the recent treatment protocols and comprehensive data about clinical status of thalassemic patients, their survival rate has improved. The aim of this study was to investigate the clinical condition of patients in Adult Thalassemia Clinic.

Materials and Methods

This cross sectional analysis was done on 695 patients having referred to Adult Thalassemia Center in 2008. We reviewed the medical files for some demographic and lab data about serum ferittin, hepatitis B, C, and HIV. The results were analyzed with Chi Square and Pearson correlation tests by SPSS version16 .

Results

We had 695 patients: 358 (51.5%) male and 337 (48.5%) female with mean age of 26.26 years. Out of the total unmber of patients, 501 (72%) were major thalassemia and 170 (24.5%) intermedia. The mean ferritin level was 1755.16 ng/ml. Moreover, 423 (59.2%) of patients were spelenectomized. Out of our major and intermedia patients 24.5% were HCVAb positive out of which 66% were HCV PCR positive. For HBV, 565 (81.2%) of our patients were HBsAb positive after vaccination; 90 (12.9%) were immune to HBV from past infections (HBcAb+). Totally, 655 (94.2%) were immune to HBV. We didn't have any HIV positive patient.

Conclusions

In our study, the quality of treatment is evaluated to be good as compared with other centers. We advise regular periodic control of patients for early dignosis and treatment to decrease mortality and morbidity rate of patients.

Key words: Thalassemia, Blood transfusion, Hepatitis B**,** Hepatitis C, HIV
Sci J Iran Blood Transfus Org 2011; 8(1): 32-41

Received: 21 Nov 2009
Accepted: 13 Nov 2010

Correspondence: Azarkeivan A., MD. Pediatrics Hematologist-Oncologist. Assistant Professor of Research Center of Iranian Blood Transfusion Organization.
P.O.Box: 14665-1157, Tehran, Iran. Tel: (+9821) 88074135; Fax: (+9821) 22087853
E-mail: *azazarkeivan@yahoo.com*

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-20]