

بررسی بیماری قلبی در افراد بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان شهید مدنی خرم آباد در نیمه اول سال ۱۳۸۲

اعظم محسن زاده^۱، مهرداد نامداری^۲، علیرضا قینی^۲، کوروش شاه کرمی^۳، امیر خشایار ورکوهی^۳

یافته / سال ششم / شماره ۲۰

چکیده

مقدمه: بیماران تالاسمی ماژور به علت آنمی شدید به طور مداوم به تزریق خون نیاز دارند. یکی از عوارض مهم در این بیماران رسوب آهن در بافت قلب است که باعث فیبروز و اختلال کار قلب می شود. اختلال قلبی یکی از علل اصلی مرگ و میر در این بیماران است. هدف از این مطالعه بررسی عوارض قلبی در بیماران بتا تالاسمی ماژور بود.

مواد و روشها: این مطالعه به صورت توصیفی - تحلیلی انجام گرفت. حجم نمونه کلیه بیماران بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان شهید مدنی خرم آباد در نیمه اول سال ۱۳۸۲ (۱۰۰ بیمار) را شامل می شد. متغیرهای این مطالعه شامل سن، جنس، فریتین سرم، سن تزریق خون، سن استفاده از دسفرال، گروه خونی و سطح هموگلوبین بود. از تمام بیماران معاینه کامل واکوگرافی توسط متخصص قلب انجام و اطلاعات با پرسش نامه جمع آوری شد و به وسیله برنامه SPSS تحلیل آماری انجام گرفت.

یافته ها: از ۱۰۰ بیمار مورد مطالعه ۳۳ درصد از بیماران دارای بیماری قلبی بودند. از جمله ۶ نفر اختلال سیستولیک بطن چپ از نوع محدود کننده و اختلال دیاستولیک بطن چپ باکسر جهشی ۵۵-۵۰ درصد داشتند. بزرگی هر چهار حفره و کاردیو میوپاتی بانارسایی برون ده بالا باکسر جهشی ۵۰-۴۵ درصد در ۲ بیمار مشاهده شد. فشار خون ریوی شدید، نارسایی درجه آنورت و سه لختی، اختلال بطن چپ و راست، پریکاردیال افیوژن باکسر جهشی ۵۵-۴۵ درصد در ۲ بیمار و بزرگی بطن چپ به تنهایی یا همراه بزرگی بطن راست باکسر جهشی ۶۰ درصد در بقیه بیماران قلبی وجود داشت.

۵۴/۵٪ بیماران قلبی مذکر و ۴۵/۵٪ مونث بودند. در ۲۳٪ فریتین سرم بین ۲۰۰۰-۱۵۰۱ نانوگرم در میلی لیتر بود. بیشترین تعداد بیماران در گروه سنی ۲۰-۱۱ سال قرار داشتند. سن شروع تزریق خون در ۲۰٪ بین یک تا دوسالگی بوده است. سن استفاده از دسفرال در ۲۵٪ بعد از پنج سالگی بود. بیشتر بیماران تالاسمی مبتلا به بیماری قلبی، گروه خونی O داشتند. دو مورد مرگ به علت نارسایی قلبی وجود داشت.

نتیجه گیری: بر اساس آزمون آماری کای - دو بین سن بیماران، سن استفاده از دسفرال و فریتین سرم با بیماری قلبی رابطه معنی دار وجود داشت ($p < 0.05$)؛ اما بین جنس بیماران و گروه خونی رابطه معنی دار پیدا نشد.

پیشنهاد می شود که تزریق خون و استفاده از دسفرال به طور منظم در بیماران بتا تالاسمی ماژور انجام شود. همچنین بررسی های دوره ای کار قلب در این بیماران ضروری است.

واژه های کلیدی: بتا تالاسمی ماژور، بیماری قلبی، تزریق خون

۱- استادیار - عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی لرستان، گروه اطفال

۲- استادیار - عضو هیئت علمی دانشگاه علوم پزشکی لرستان، گروه قلب

۳- پزشک عمومی

مقدمه

بیماری بتا تالاسمی ماژور یک اختلال ژنتیکی در تولید زنجیره های بتای هموگلوبین است و منجر به کاهش شدید طول عمر گلبول های قرمز می گردد. آنمی همولیتیک شدید و پیش رونده در شش ماهه دوم زندگی ایجاد می شود و ترانسفوزیون مکرر خون برای جلوگیری از ضعف شدید و ناتوانی قلبی ناشی از آنمی ضروری است (۱).

اگر درمان آهن زدایی در دهه اول زندگی انجام نشود هموسیدروز قلبی در دهه دوم اجتناب ناپذیر است. دسفروکسامین (DFO)^۱ داروی دافع آهن است که باعث افزایش دفع آهن در ادرار می شود و ذخیره آهن را کاهش می دهد. هم چنین قادر به کاهش پرولیفراسیون فیبروبلاست ها و فیبروز داخل پارانشیمی در قلب، کبد و پانکراس می شود. درمان با این دارو بیماران را در مقابل اختلال عملکرد بطن چپ ایمن می سازد و از آسیب ناشی از رادیکال های آزاد آهن در میوکارد جلوگیری می کند. علی رغم درمان با DFO هنوز هم شایع ترین علت مرگ در بیماران تالاسمی (۶۳٪ کل موارد) اختلالات قلبی است (۱).

عوارض قلبی در بیماران تالاسمی ماژور شامل پریکاردیت محدود کننده، نارسایی قلبی و آریتمی است. آهن ابتدا در میوکارد بطنی و نهایتاً در بافت هدایتی قلب رسوب می کند. بررسی های قلبی در این بیماران ضروری است. معمولاً از الکتروکاردیوگرافی، نوار قلب ۲۴ ساعته و آنژیوگرافی رادیو نوکلئوتید برای کنترل بیماران استفاده می شود (۳).

هدف از این مطالعه بررسی عوارض قلبی در بیماران بتا تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان شهید مدنی خرم آباد بود.

مواد و روشها

در این مطالعه توصیفی - تحلیلی که در نیمه اول سال تمام بیمارانی که بر اساس آزمایش هموگلوبین الکتروفورز تشخیص تالاسمی ماژور داشتند و در درمانگاه تالاسمی

بیمارستان دارای پرونده بودند و برای ترانسفوزیون خون مراجعه می کردند تحت بررسی قرار گرفتند. از تمام بیماران معاینه کامل قلب و اکوکاردیوگرافی توسط متخصص قلب و عروق انجام شد. آزمایشات هموگلوبین، هماتوکریت و فریتین سرم توسط آزمایشگاه مرجع انجام شد. متغیرهای مطالعه شده شامل سن، جنس، فریتین سرم، سن تزریق خون، فواصل تزریق خون، سن استفاده از دسفرال، گروه خونی و سطح هموگلوبین بود. تمام اطلاعات با پرسش نامه جمع آوری شد و با برنامه SPSS تحلیل آماری گردید.

یافته ها

از ۱۰۰ بیمار تحت مطالعه ۵۵٪ مذکر و ۴۵٪ مؤنث بودند. بیشترین تعداد در هر دو جنس در رده سنی ۱۰-۵ سالگی بود. سطح فریتین خون در ۷۷٪ بیماران بین ۱۵۰۰-۱۰۰۰ نانوگرم در میلی لیتر بود. اکثر بیماران تالاسمی (۳۶٪) گروه خونی A داشتند. در ۶۵٪ بیماران سن تزریق خون در ۶ ماهگی و در ۵۱٪ فواصل تزریق خون هر ۲۶ تا ۳۵ روز بود. در ۷۵٪ سن استفاده از دسفرال کمتر از پنج سالگی بود و ۸۵٪ بیماران هموگلوبین ۶-۸ داشتند.

از کل بیماران مبتلا به تالاسمی ۳۳٪ دارای بیماری قلبی بودند که شامل: اختلال سیستولیک بطن چپ از نوع محدود کننده و اختلال دیاستولیک بطن چپ با کسر جهشی ۵۰-۵۵ درصد، در ۶ بیمار بزرگی هر چهار حفره و کاردیو میوپاتی بانارسایی بالا رونده با کسر جهشی ۵۰-۴۵ درصد، در ۲ بیمار فشار خون ریوی شدید، نارسایی دریاچه آئورت و سه لختی، اختلال بطن چپ و راست و پریکاریال افیوژن با کسر جهشی ۵۵-۴۵ درصد در ۲ بیمار مشاهده شد. در بقیه بیماران بزرگی بطن چپ به تنهایی یا همراه بزرگی بطن راست با کسر جهشی ۶۰ درصد وجود داشت.

از افرادی که دارای بیماری قلبی بودند ۵/۵۴٪ مذکر و ۵/۴۵٪ مؤنث بودند. در ۲۳٪ از بیماران فریتین سرم بین

1. Desferoxamine

کار قلب روی ۷ بیمار تالاسمی ماژور انجام دادند، کاهش در عملکرد بطن چپ با اکتروکاردیوگرافی و رادیوگرافی در استراحت و ورزش دیده شد. هم چنین آریتمی های جدی گوناگونی در بیماران با سن ۱۷ تا ۲۰ سال مشاهده گردید. در بیماران جوان تر آزمایش های قلب هیچ گونه وضعیت غیر طبیعی نشان نمی داد. محققین نتیجه گرفتند که مشکلات قلبی به علت اثرات سمی بار اضافی آهن با افزایش سن ارتباط دارد (۴). در سایر مطالعات نیز بیماری قلبی با سن ارتباط معنی داری نشان داده بود (۵،۶).

در مطالعه ما سطح فرییتین در ۲۳٪ از افراد تالاسمی مبتلا به بیماری قلبی بین ۱۵۰۱ تا ۲۰۰۰ نانوگرم در میلی لیتر بود ($p < 0.05$). در مطالعه ای که فاویلیس^۲ و همکاران او برای ارزیابی مشکلات قلبی در ۲۵ بیمار انجام دادند در ۱۳ بیمار که درمان صحیح آهن زدایی دریافت کرده بودند فرییتین سرم پایینتر از ۱۳۰۰ نانو گرم در میلی لیتر بود و عملکرد سیستمولیک طبیعی داشتند. در ۹ بیمار فرییتین سرم بالای ۱۳۰۰ بود که ۳ نفر از آنها نارسایی قلبی داشتند و در اکوکاردیوگرافی کاردیو میوپاتی دیلاته مشاهده شد (۷). در مطالعه ریچاردسون و بریلی^۳ نیز سطح فرییتین سرم در بیماران بالا بود. (۶،۸)

در مطالعه حاضر اکثر بیمارانی که مشکلات قلبی داشتند سن شروع استفاده از دسفرال بعد از ۵ سالگی بوده است ($p < 0.05$). در تحقیقی که ریچاردسون و همکاران روی ۷۶ بیمار انجام دادند ۳۷ نفر از آنها دارای بیماری قلبی بودند و این افراد دسفروکسامین را دیر دریافت کرده بودند و سطح کبدی آهن بالایی داشتند. (۶)

در پژوهش ما اکثر بیماران هموگلوبین ۸ تا ۶ داشتند و دچار بزرگی بطن چپ به تنهایی یا همراه بزرگی بطن راست بودند که به نظر می رسد در اثر آنمی می باشد. در مطالعه ای

۲۰۰۰-۱۵۰۰ نانوگرم در میلی لیتر بود. بیشترین تعداد بیماران در گروه ۲۰-۱۱ سال قرار داشتند (جدول شماره ۱).

جدول ۱- توزیع فراوانی بیماری قلبی در افراد بتا تالاسمی ماژور از

سن	بیماری قلبی		نظر سن	
	تعداد	درصد	تعداد	درصد
کمتر از ۵	۰	۰٪	۱۶	۱۶٪
۵-۱۰	۷	۷٪	۴۱	۴۱٪
۱۱-۱۵	۱۰	۱۰٪	۸	۸٪
۱۶-۲۰	۱۴	۱۴٪	۲	۲٪
۲۱-۲۵	۲	۲٪	۰	۰٪
جمع	۳۳	۳۳٪	۶۷	۶۷٪

سن شروع تزریق خون در ۲۰٪ بین یک تا دو سالگی بوده است. سن استفاده از دسفرال در ۲۵٪ بعد از پنج سالگی بود (جدول شماره ۲).

جدول ۲- توزیع فراوانی بیماری قلبی در افراد بتا تالاسمی ماژور از

سن	بیماری قلبی		نظر سن استفاده از دسفرال بر حسب سال	
	تعداد	درصد	تعداد	درصد
کمتر از ۵	۸	۸٪	۶۷	۶۷٪
۱۰-۵	۱۹	۱۹٪	۰	۰٪
۱۱-۱۵	۶	۶٪	۰	۰٪
۱۶-۲۰	۰	۰٪	۰	۰٪
۲۱-۲۵	۰	۰٪	۰	۰٪
جمع	۳۳	۳۳٪	۶۷	۶۷٪

بیشتر بیماران قلبی گروه خونی O داشتند و دو مورد مرگ به علت نارسایی قلبی وجود داشت.

بر اساس آزمون کای - دو بین سن بیمار، سن استفاده از دسفرال، فرییتین سرم و بیماری قلبی رابطه معنی وجود داشت ($p < 0.05$). بین بیماری قلبی و سایر متغیرها رابطه معنی دار به دست نیامد.

بحث

در مطالعه ای که انجام دادیم ۳۳٪ از افراد بتا تالاسمی ماژور دارای بیماری قلبی بودند و اکثراً سن ۱۵-۲۵ سال داشتند. در مطالعه ای که آنجلیکا^۱ و همکاران وی برای بررسی

1. Angelika
2. favillis

3. Richardson & Brili

References

1. Behrman RE, Kligman RM, Jenson HB. Text book of pediatrics. Saunders Co, 2004
2. Vechio C, Derchi G. Management of cardiac complication in patients with thalassemia major. *Seminars In hematology*, Vol 32, No 4, 1995; pp: 283-296
3. Nathan and Oski. Hematology of infancy and childhood. Saunders Co.1998; 783-879
4. Angelika L, Graf N, Hoffman W. Cardiac dysfunction in children with thalassemia major. *Klin pediatric*, 1988 Mar-Apr; 2000(2): 102-107
5. Kremastinos DT, Rentoukas E, Mavrogeni S. Left ventricular filling pattern in beta thalassemia major- aadopler echocardiographic study. *Eur heart J* 1993, Mar; 14(3):351-357
6. Richardson ME, Matthews RN, Alison JF. Prevention of heart disease by sub cutaneous desferrioxamime in patients with thalassemia major; *Aust N Z J Med*, 1993 Dec; 23(6): 656-661
7. Favilli S, De Simone L, Mori F. The cardiac changes in thalassemia major. Their assesment by Doppler echocardiography. *J Ital cardiol*, 1993 Dec; 23(12): 1195-1200
8. Brili SV, Tzonou AI, Castelanos SS. The effect of iron overload in the hearts of patients with thalassemia. *Clin cardiol*, 1997 Jun; 20 (6): 541-546
9. Intragumtornchi.T, Minaphinant K, Wanichsawate. Echocardiographic features in patients with beta thlassemia \hemoglobin E:a combining effect of anemia and iron load. *J Med Assoc Thai*, 1994 Feb;77(2):57-65

که اینتراگوم تورچای^۱ انجام داد نتیجه گرفت که آنمی باعث بزرگی حفره های قلبی می شود در صورتی که بار اضافی آهن با اختلال در عملکرد ماهیچه های قلبی همراه است. یافته های قلبی در بعضی از بیماران نتیجه هر دو اثر است (۹).
با توجه به یافته ها پیشنهاد می شود که تزریق خون و استفاده از دسفرال به طور منظم در بیماران انجام شود و بررسی های دوره ای کار قلب در این بیماران ضروری است.

1. Intragumtornchai