

## بررسی عوارض قلبی در بیماران بتا تالاسمی مازور در طیف سنی ۲۰-۱۰ ساله

دکتر فهیمه رحیمی بشر\* - دکتر مریم جفوودی\*\* - دکتر احیا زری دوست\*\*\*

\* استادیار گروه قلب کودکان، دانشگاه علوم پزشکی گیلان

\*\* استادیار گروه اطفال، دانشگاه علوم پزشکی گیلان

\*\*\* متخصص کودکان و نوزادان، دانشگاه علوم پزشکی گیلان

تاریخ دریافت مقاله: ۸۵/۵/۸

تاریخ پذیرش: ۸۵/۱۲/۵

### چکیده

مقدمه: تالاسمی شایع ترین اختلال تک ژنی در دنیاست و عوارض قلبی آن شایع ترین علت مرگ در بیماران بتاتالاسمی مازور محسوب می‌شود.

هدف: بررسی فراوانی عوارض قلبی شامل اختلال عملکرد دیاستول، سیسیول، آریتمی و تجمع مایع در پریکارد در بیماران بتاتالاسمی مازور ۱۰-۲۰ ساله.

مواد و روش ها: در مطالعه‌ای توصیفی، ۵۸ بیمار بتاتالاسمی مازور ۱۰-۲۰ ساله، ۳۲ پسر و ۲۶ دختر مراجعه کننده به درمانگاه قلب مرکز آموزشی-درمانی بیمارستان دکتر حشمت در سه ماهه نخست سال ۱۳۸۵ بر حسب شرح حال، معاینه، الکتروکاردیوگرام و اکوکاردیوگرافی بررسی شدند. در صورت شکایت از تپش قلب یا الکتروکاردیوگرام غیرطبیعی یا برای بروز تأثیر درمان ضدآریتمی، مویتیور هوتلر انجام شد.

نتایج: از ۱۹ بیمار (۳۲/۸٪) دچار اختلال قلبی، ۱۵ نفر بیش از ۱۵ سال داشتند و ۴ بیمار ۱۵ ساله یا کمتر بودند. از بیماران قلبی ۱۳ نفر (۴۰/۶٪) پسر و ۶ نفر (۱۳/۱٪) دختر بودند. ۴ نفر (۶/۸٪) آریتمی به صورت بلوك مویتی تیپ، PSVT، تاکی کاردی بطنی و PVC داشتند و در ۸ بیمار (۱۳/۸٪) اختلال عملکرد دیاستول وجود داشت. ۶ بیمار (۱۰/۰٪) نیز اختلال عملکرد سیسیول داشتند. یک مورد مرگ ناشی از نارسایی قلب بروز کرده بود. میانگین مقدار فربتین در بیماران دچار ضایعه قلبی  $1359 \pm 3247 \text{ ng/ml}$  بود. بین فربتین و ضایعه قلبی ارتباط معنی دار بود ( $P=0.001$ ) ولی با جنس و آریتمی ارتباطی وجود نداشت.

نتیجه گیری: بالارفتمند میزان فربتین سرم با افزایش سن در بروز ضایعات قلبی در بیماران بتاتالاسمی مازور مؤثر است.

**کلید واژه‌ها:** آریتمی / تالاسمی / بتا / دیاستول / سیسیول

### مقدمه

با مقدار هموگلوبین dl/g و کمتر از آن دچار نارسایی قلبی می‌شوند. تظاهر اریتروپوایائز غیرمؤثر به صورت اتساع فضای مغز استخوان، تغییر استخوان‌های پهن بخصوص در سر و صورت و بزرگی کبد و طحال است. این بیماران به دلیل انتقال خون مکرر دچار هموسیدروز و عوارض ناشی از پرباری آهن می‌شوند که شامل تغییر رنگ قهقهه‌ای مایل به سبز در پوست، فیبروز و سیروز کبد؛ دیابت قندی؛ اختلال رشد، هیپوگناندیسم هیپوگناندروپی؛ هیپوکلسمی و استئوپروز و بالاخره آریتمی قلبی، میوکاردیت و نارسایی قلبی است. در صورتی که بیماری درمان نشود، معمولاً با همولیز، کم خونی، ضعف و نارسایی قلبی از شش ماهه دوم زندگی بروز می‌کند. اغلب این عوارض با استفاده

تالاسمی شایع ترین اختلال ژن در تمام دنیاست و ۳٪ جمعیت دنیا حامل ژن بتا تالاسمی هستند(۱). فرکانس نوع هتروزیگوت آن در جامعه بین ۳ تا ۳۰٪ بسته به جوامع مختلف متفاوت است و به نظر می‌رسد سالانه ۳۰ تا ۶۰ هزار بیمار هموزیگوت در تمام دنیا متولد شوند(۲). در تالاسمی بتا به علت کاهش تولید زنجیره بتا، زنجیره آلفا به نسبت بتا و گاما بیشتر خواهد بود که سبب ایجاد تترامر  $\alpha_4$  و در پی آن تخریب غشای گلbul قرمز می‌شود که خود باعث اریتروپوایائز غیرمؤثر می‌شود و به رغم پرکاری مغز استخوان، کم خونی شدید بروز می‌کند. نیاز به شروع تزریق خون بسته به نوع متواسیون و میزان هموگلوبین می‌تواند از ماه دوم تا سال دوم زندگی متغیر باشد. اکثر کودکان

بررسی غیرمستقیم فریتین سرم می‌تواند مفید باشد، هرچند که فریتین واکنش‌دهنده فاز حاد و متأثر از سایر عوامل است<sup>(۵)</sup>.

بعد از دهه اول عمر خیلی از بیماران دچار یک یا چند نوبت پری‌کاردیت استریل و خود محدود شونده می‌شوند. گرچه نارسائی احتقانی قلب حتی در ۶ سالگی هم دیده شده است<sup>(۵)</sup>، اما معمولاً تا اواسط دهه دوم زندگی ایجاد نمی‌شود. اکوکاردیوگرافی<sup>(۷)</sup> امکان کشف بیماری را قبل از پیشرفت آن می‌دهد. بدون درمان، کسر جهشی پائین بطن چپ منجر به نارسائی قلبی و مرگ خواهد شد، اما تجویز بازدارنده‌های ACE (بازدارنده‌های آنزیم مبدل آنژیوتانسین) در موارد بدون علامت اختلال عملکرد بطن چپ، ممکن است جلوی نارسائی قلبی را بگیرد یا آنرا به تأخیر بیندازد<sup>(۴)</sup>. هدف از این پژوهش بررسی ارتباط میزان فریتین سرم و بروز عوارض قلبی در بیماران دچار بتاتالاسمی مأمور است.

### مواد و روش‌ها

بر حسب دستورالعمل WHO بیماران مبتلا به بتاتالاسمی مأمور باید حداقل سالی یک بار برای معاینه، گرفتن نوار قلب و اکوکاردیوگرافی به درمانگاه قلب مراجعه کنند، در فاصله زمانی ۳ ماهه نخست سال ۱۳۸۵ کلیه بیماران بتاتالاسمی مأمور در رده سنی ۱۰-۲۰ ساله که به درمانگاه قلب کودکان بیمارستان دکتر حشمت رشت ارجاع شده بودند مورد مطالعه قرار گرفتند.

ابتدا در شرح حال در مورد وجود علائم قلبی از آنان پرسیده شد و معاینه قلبی انجام شد. میزان فریتین ۶ ماهه اخیر هم از روی آزمایش‌های بیمار ثبت شد.

نوار قلب شامل ۶ اشتقات جلوی قلبی و ۶ اشتقات اندام‌ها گرفته و ارزیابی شد. در کسانی که شکایت از تپش قلب گهگاه و ناگهانی داشتند ولی در نوار قلب آنها تغییر غیرطبیعی دال بر آریتمی و ضربان پرماچور

مناسب از شلاتورهای آهن قابل پیشگیری هستند، اگرچه خود این درمان نیز بدون عارضه نیست<sup>(۳)</sup>.

از سال ۱۹۷۰ میلادی، شلاتور دفروکسامین به درمان این بیماران اضافه شده که به معنی تداوم حیات تا بزرگسالی است<sup>(۲ و ۳)</sup>. داروی دفریپرون یا L از سال ۲۰۰۳ مجوز مصرف گرفته است.

این بیماران غالباً دچار آسیب قلب می‌شوند که عمدتاً ناشی از افزایش بار آهن به دنبال همولیز، افزایش جذب روده و تزریق خون مکرر است<sup>(۲ و ۳)</sup>. به رغم بهبود روش‌های درمانی افزایش بار آهن با دفروکسامین، هنوز ابتلای قلبی هنوز شیوع بالایی دارد<sup>(۴)</sup>.

علت عمدۀ مرگ بیماران دچار تالاسمی مأمور، نارسائی قلبی<sup>(۲-۵)</sup> و آریتمی است. این عوارض با تجمع ۲۰ گرم آهن در بدن شروع می‌شود که معمولاً بعد از ۱۰ سالگی در فردی بروز می‌کند که به طور مرتب خون دریافت می‌کند و میزان Hb او در حدود ۹-۱۰ گرم در دسی لیتر حفظ می‌شود<sup>(۶)</sup>. مگر آن که شلاتور کافی مصرف کرده باشد، در غیر این صورت معمولاً تا ۱۶ سالگی کاردیومیوپاتی ایجاد خواهد شد و متوسط بقای بیمار پس از آن به سه ماه افت می‌کند<sup>(۳)</sup>. آهن در دیواره بین بطئی و دیواره‌های آزاد آن عمدتاً در لایه اپی‌کارد تجمع می‌یابد. پیدایش عوارض قلبی در تالاسمی ارتباط مستقیم با میزان آهن رسوب کرده در قلب دارد<sup>(۲-۳)</sup>.

این عوارض عمدتاً شامل اختلال عملکرد دیاستول و در پی آن سیستول، آریتمی، پری‌کاردیت، تجمع مایع در پری‌کارد، هیپرتروفی بطن‌ها و اختلال دریچه‌است<sup>(۵)</sup>. در اختلال دیاستول تیپ یک، Peak E/A velocity (E/A) کاهش ولی زمان Deceleration (DT) و زمان IVRT (Isovolemic relaxation) افزایش ولی IVRT کاهش می‌یابد. در اختلال عملکرد سیستول قلب کسر کوتاه شدگی و جهشی بطن چپ (LVFS و LVEF) کم می‌شوند.

الکتروکاردیوگرام و هولتر مونیتورینگ غیرعادی داشتند و در دو بیمار هیپرترووفی بطن چپ با عملکرد سیستول و دیاستول طبیعی بدست آمد.

۵ بیمار T معکوس در اشتقاق‌های جلوی سینه‌ای چپ و تحتانی قلب و ۴ بیمار اختلال سیستول بطن چپ داشتند. یک بیمار دیگر ۴ سال پیش به دلیل کاردیومیوپاتی اتساعی درمان شده و یک سال پس از آن به علت آریتمی بستری شده بود ولی در زمان تحقیق به رغم الکتروکاردیوگرام غیرطبیعی، بر حسب اکوکاردیوگرافی عملکرد سیستولی و دیاستولی قابل قبول داشت. در یکی از این بیماران هولتر مونیتورینگ و الکتروکاردیوگرام PVC (انقباض نارس بطنی) نشان داد و به علت اختلال عملکرد سیستول بستری شد. در الکتروکاردیوگرام یک بیمار PVC دیده شد که در هولتر مونیتورینگ تاکی کارדי بطنی و در اکوکاردیوگرام اختلال عملکرد سیستولی نیز داشت.

در یک بیمار بلوك قلبی درجه‌ی دوی دهلیزی-بطنی (موییتز تیپ II) وجود داشت که در هولتر مونیتورینگ نیز همین یافته تأیید شد ولی عملکرد سیستول و دیاستول طبیعی بود.

یک بیمار با الکتروکاردیوگرام طبیعی به دلیل سابقه تپش قلب در هولتر مونیتورینگ PSVT (تاکی کاردي فوق بطنی حمله‌ای) دیده شد ولی عملکرد دیاستول و سیستول او طبیعی بود.

در کل چهار بیمار (۶/۸٪) از ۱۹ بیمار قلبی ما دچار آریتمی قلبی بودند که دو نفر از ایشان همزمان اختلال عملکرد سیستول نیز داشتند.

اکوکاردیوگرافی یافته‌های اکوکاردیوگرافی در جدول های ۱ و ۲ خلاصه شده است. در این پژوهش ۵۱ بیمار (۸۷/۹٪) Peak A و ۵۰ بیمار (۸۶/۳٪) Peak E velocity velocity خارج از محدوده‌ی طبیعی داشتند ولی فقط در ۱۴ بیمار (۲۴/۱٪) E/A غیرطبیعی بود (۱۰) یعنی

ثبت نشده بود برای بررسی دقیق‌تر مانیتور هولتر درخواست شد. همچنین برای اطمینان از تأثیر درمان ضدآریتمی نیز مانیتور هولتر انجام شد. کلیه بیماران اکوکاردیوگرافی شامل اکو دو بعدی M-Mode، داپلر و داپلر رنگی شدند و براساس یافته‌های آن عوارض قلبی شامل افیوژن پریکارد، اختلال عملکرد قلب شامل علملکرد سیستول بطن چپ (با اندازه‌گیری LVEF، FS، Peak A velocity، peak (با بررسی و دیاستول بطن چپ (با بررسی DT, IVRT، E velocity، E/A چون اختلال عملکرد سیستول قلب بدنبال اختلال دیاستول بروز می‌کند، تمام بیماران دچار اختلال سیستول قلب، اختلال دیاستول هم خواهند داشت. بررسی عملکرد دیاستول در بیمارانی انجام شد که عملکرد سیستول آنها طبیعی بود.

با استفاده از برنامه نرم افزار SPSS Version 11.5 و آمار توصیفی داده‌ها تجزیه و تحلیل شدند.

## نتایج

در سه ماهی نخست سال ۱۳۸۵، ۵۸ بیمار دچار بتاتالاسمی مژوز ۲۰-۲۰ ساله به درمانگاه قلب بیمارستان دکتر حشمت ارجاع شدند. ۳۲ بیمار پسر و ۲۶ نفر دختر بودند. ۱۹ بیمار (۳۲/۸٪) اختلال قلبی شامل اختلال عملکرد سیستول و دیاستول، هیپرترووفی بطن چپ، نارسایی قلبی، تاکی آریتمی، بلوك و تغییر غیراختصاصی در الکتروکاردیوگرام داشتند.

۱۵ بیمار (۷۹٪) بیش از ۱۵ سال داشتند و ۴ بیمار (۲۱٪) ۱۵ ساله یا کمتر از آن بودند. بین رده‌های سنی و بروز ضایعه قلبی تفاوت آماری معنی‌دار بود ( $P=0.011$ ). از بیماران دچار مشکل قلبی، ۱۳ نفر (۴۰/۶٪) پسر و ۶ نفر (۲۳/۱٪) دختر بودند ولی بین جنس و بروز ضایعه قلبی تفاوت آماری معنی‌دار نبود ( $p=0.175$ ).

یافته‌های الکتروکاردیوگرام و هولتر مونیتورینگ از ۱۹ بیمار مبتلا به اختلال قلبی ۱۰ نفر

در این مطالعه ۱۱ بیمار، IVRT مختصری طولانی ولی با عملکرد سیستول و دیاستول قابل قبول داشتند.

در این بررسی هیچ موردی از افسوژن پریکارد دیده نشد.

در این پژوهش یک مرد ۲۰ ساله با الکتروکاردیوگرام LVEF غیرطبیعی و اختلال شدید عملکرد سیستولی با LVFS٪/۳۵ و LVFS٪/۱۸/۳۶ بستری شد و به دلیل نارسائی قلبی درگذشت. یعنی میزان مرگ و میر در بیماران در زمان پژوهش ۱/۷٪ بود.

میانگین فریتین  $2510 \pm 1308$  ng/ml بود که در بیماران بتاتالاسمی ماذور با ضایعه قلبی ng/ml بیماران  $3247/37 \pm 1359/07$  و در افراد بدون عارضه قلبی  $2150/13 \pm 1045/01$  ng/ml Fritin با اطمینان ۹۹٪ و خطای کمتر از ۱٪ بین میزان فریتین و بروز عوارض قلبی، رابطه واضحی نشان داد (جدول ۳).  $t=3/394$ .

همان بیمارانی که اختلال عملکرد دیاستول به تنهایی یا سیستول و دیاستول با هم داشتند و در بقیه E/A طبیعی بود. در همین ۱۴ بیمار، DT و در ۲۵ بیمار (٪/۴۳/۱) IVRT خارج از محدوده طبیعی بود.

در شش بیمار (٪/۱۰/۳) LVEF کاهش یافته بود و اینها همان بیمارانی بودند که دچار اختلال عملکرد سیستول قلب بودند. در این بیماران میانگین (کسر جهشی بطن چپ)،  $47\% / .53\%$  و میانگین LVFS (کسر کوتاه شدگی بطن چپ)،  $21/7\% / .26/2\%$  بود (هر دو کمتر از حد طبیعی). در این مطالعه ۱۴ نفر (٪/۲۴/۱) اختلال عملکرد دیاستول داشتند، هشت نفر (٪/۱۳/۷) فقط اختلال دیاستول بدون سیستول، دو نفر اختلال عملکرد دیاستول تیپ دو و شش نفر اختلال تیپ یک داشتند. میانگین DT و IVRT به ترتیب ۴۵ msec و ۳۵ msec و هر دو کمتر از حد طبیعی بود.

جدول ۱: مقایسه میانگین بعضی از عوامل بالینی و آزمایشگاهی در بیماران تالاسمی ماذور مورد مطالعه

احرف معیار	میانگین	بیشینه	کمینه	تعداد افراد	متغیر
٪/۵۹	۱۵/۴	۲۰	۱۰	۵۸	سن (سال)
٪/۱۲۵۷/۷۲	٪/۲۵۰۹/۰۷	٪/۶۱۰۰	٪/۹۰۰	۵۸	مقدار فریتین (ng ml)
٪/۰/۱۶۴۱	٪/۰/۹۸۹۲	٪/۱/۳۳	٪/۰/۰۵	۵۲	(m/sec) PE
٪/۰/۱۳۹۸	٪/۰/۰۵۷۸۸	٪/۱/۰۸	٪/۰/۲۶	۵۲	(m/sec) PA
٪/۰/۵۱۲۲	٪/۱/۷۸۵۴	٪/۴/۲۳	٪/۰/۸	۵۲	PE/A
٪/۲۷/۰۳	٪/۱۱۲/۱۲	٪/۲۰۰	٪/۴۰	۵۲	(msec) DT
٪/۱۸/۳۰	٪/۶۴/۷۳	٪/۱۳۰	٪/۳۰	۵۲	(msec) IVRT
٪/۶/۷۲	٪/۶۴	٪/۷۳	٪/۳۵	۵۸	LVEF
٪/٪/۳۲۷۸	٪/٪/۵۰۳۱	٪/٪/۳۵/۱۶	٪/٪/۱۸/۰۲	۵۸	LVFS

PE = Peak E velocity , PA = Peak A velocity , PE/A = Peak E/ A velocity , DT = Deceleration time , IVRT= iso volemic relaxation time , LVEF = left ventricular ejection fraction , LVFS = left ventricular fractional shortening.

جدول ۲: توزیع فراوانی موارد طبیعی در بعضی از عوامل بدست آمده از اکو کاردیوگرافی در بیماران تالاسمی مژوز مورد مطالعه

جمع		غير طبیعی		طبیعی		وضعیت	عامل اکوکاردیوگرافی
درصد	تعداد	درصد	تعداد	درصد	تعداد		
۱۰۰	۵۸	۸۷/۹	۵۱	۱۲/۱	۷	(m/sec)PE	
۱۰۰	۵۸	۸۶/۲	۵۰	۱۳/۸	۸	(m/sec)PA	
۱۰۰	۵۸	۲۴/۱	۱۴	۷۵/۹	۴۴	PE/A	
۱۰۰	۵۸	۲۴/۱	۱۴	۷۵/۹	۴۴	(msec)DT	
۱۰۰	۵۸	۴۳/۱	۲۵	۵۶/۹	۳۳	(msec)IVRT	
۱۰۰	۵۸	۱۰/۳	۶	۸۹/۷	۵۲	LVEF	
۱۰۰	۵۸	۱۰/۳	۶	۸۹/۷	۵۲	LVFS	

جدول ۳: مقایسه میانگین مقدار فریتین بر حسب وجود ضایعات قلبی در بیماران تالاسمی مژوز مورد مطالعه

P-value	t	انحراف معیار	میانگین	تعداد	ضایعات قلبی
P= .۰۰۰۱	۳/۳۹۴	۱۰۴۵/۵۱	۲۱۵۰/۱۳	۳۹	-
		۱۳۵۹/۰۷	۳۲۴۷/۳۷	۱۹	+

ندارد. Peak E velocity و Peak A velocity را در تمام ۳۴ بیمار آنها نشان داد ولی آنها اختلال عملکرد دیاستول بدست نیامد(۱۱) در حالی که ۲۴/۱٪ بیماران ما دچار این اختلال بودند. در بررسی ترکیه، ۵۴٪ بیماران فقط اختلال عملکرد دیاستول در بطن چپ داشتند که همه از تیپ دو بود، Peak A velocity پایین تر و Peak E velocity بالاتر از طبیعی بود(۱۲). بنابراین، فراوانی و تیپ اختلال دیاستول در بیماران ما و بیماران ترکیه متفاوت است. در پژوهش دانشگاه آمریکایی بیروت در سال ۲۰۰۲ در اکثر بیماران، اختلال عملکرد دیاستول از تیپ یک بوده است، یعنی IVRT و Peak E velocity کمتر و باز طولانی تر از طبیعی بود ( $P<0.001$ ) (۱۳) و مشابه نتایج پژوهش ماست. آنها به این نتیجه رسیدند که شاید ابتدایی ترین اختلال اکو کاردیوگرافی در بیماران بتا تالاسمی مژوز طولانی شدن IVRT و پیشگویی کننده اختلال عملکرد دیاستول در آینده باشد. در بیماران ما

میانگین میزان فریتین سرم در پسران  $ng\ ml$   $2577/34 \pm 1262/89$  و در دختران  $ng/ml$   $2426/15 \pm 1271/17$  (P=۰/۶۵۳) بود که بر حسب T-test تفاوت معنی داری بین جنس و میزان فریتین وجود نداشت ( $t=0/452$ ).

با اطمینان ۹۹٪ و خطای کمتر از ۱٪ T-test با اطمینان ۹۹٪ و خطای کمتر از ۱٪ (p<۰/۰۰۰۱) بین میانگین فریتین و بروز اختلال دیاستول قلب ارتباط آماری نشان داد (t=۴/۶۶۳)، ولی بین بروز اختلال عملکرد سیستول و میزان فریتین سرم با استفاده از T-test، اطمینان ۹۹٪ و خطای کمتر از ۱٪ ارتباط آماری وجود نداشت (t=۱/۵۴۱). قابل توجه آن که کلیه بیماران دارای اختلال عملکرد سیستول، دچار اختلال عملکرد دیاستول هم بودند.

در بیماران ما بین بروز آریتمی و میانگین سطح فریتین بر اساس T-test (P=۰/۱۹۵) ارتباط مشخصی وجود نداشت (t=۱/۳۱۱).

### بحث و نتیجه گیری

در این پژوهش ۶۸٪ بیماران بتا تالاسمی مژوز در چار عوارض قلبی مذکور بودند که نشان می دهد تفاوت آماری معنی دار بین جنس و بروز عوارض قلبی وجود

نداشت. بین بروز آریتمی و میزان فریتین، هم در مطالعه‌ی ما و هم در بررسی‌های ترکیه و یونان ارتباطی بدست نیامد.

نه در بررسی ما و نه در پژوهش‌های ترکیه و یونان در این طیف سنی افیوژون پریکارد دیده نشد.

براساس یافته‌های مطالعه‌ی ما، بین میزان فریتین و ایجاد عوارض قلبی، بخصوص اختلال عملکرد دیاستولی بطن چپ ارتباط واضحی وجود داشت، بنابراین با کنترل دقیق میزان فریتین سرم می‌توان از بروز عوارض قلبی خصوصاً اختلال دیاستولی قلب پیشگیری کرد که زمینه‌ساز اختلال سیستولی نیز هست. نیل به این هدف مستلزم اطلاع‌رسانی درست به بیماران دچار بتاتالاسمی ماذور و ایجاد انگیزه برای همکاری در تزریق دسپرال و همچنین فراهم ساختن تسهیلات بیشتر برای تهیی پمپ انفузیون و نیز مقدار کافی دفروکسامین و مراجعه‌ی بموقع به متخصص قلب است.

تجویز داروی خوارکی L1 و تزریق کمتر دسپرال، علاوه بر ایجاد انگیزه بهتر برای مصرف داروهای شلاتور، به دلیل خواص L1 در حفظ قلب، افق جدیدی در زندگی این افراد پدید آورده و زمینه تحقیق را در آینده گسترشده تر می‌کند.

نیز ۱۱ بیمار IVRT مختصری طولانی‌تر از طبیعی داشتند ولی عملکرد دیاستولی و سیستولی آن‌ها طبیعی بود، شاید این یافته نخستین علامت اختلال عملکرد دیاستولی در این بیماران باشد.

در مقایسه با نتایج بررسی ازمیر ترکیه که ۱۳٪ بیماران اختلال عملکرد سیستولی داشتند، این اختلال در بیماران ما ۱۰/۳٪ بدست آمد که کمی کمتر است. در پژوهش ما مانند ترکیه کلیه بیماران دچار اختلال عملکرد سیستول، اختلال دیاستولی هم داشتند. در بررسی ایتالیا در سال ۲۰۰۴، بروز آریتمی در بیماران دچار بتاتالاسمی ماذور ۵/۷٪(۱۴) و در پژوهش آلمان در سال ۱۹۸۸، ۲۸/۵٪(۱۵) و در تحقیق مشابه در دانشگاه کلمبیا آمریکا این میزان ۲۰٪ برآورد شده‌بود(۱۶). بنابراین بروز آریتمی در بیماران ما ۶/۹٪ از ترکیه بیشتر ولی از آلمان و آمریکا کمتر بدست آمد. میانگین فریتین در بیماران ما  $2510 \pm 1308/2$  ng/ml میانگین فریتین در بیماران بروز آتن(ml)  $2986 \pm 1513$  ng/ml بود که در مقایسه با پژوهش آتن(11).

در بررسی ترکیه و یونان بین میزان فریتین و بروز اختلال قلبی رابطه‌ای وجود نداشت اما در بیماران ما بین مقدار فریتین و اختلال عملکرد دیاستول ارتباط بدست آمد. ولی با اختلال عملکرد سیستولی رابطه‌ای

## منابع

1. Halalis G, et al. Rt Ventricular Cardiomyopathy in Beta- Thalassemia Major. The European Society of Cardiology 2002; 23: 147-1566.
2. Vaccari M, et al. Ltratricular Remodeling , Systolic Function, and Diastolic Function in Young Adult with Thalassemia Inthermedia- Chest Journal. Org 2005; 24: 506-15.
- 3- حق‌شناس، منصور؛ زمانی، جلال: تالاسمی، شیراز: علوم پزشکی، ۱۳۷۶.
- 4- فدراسیون بین‌المللی تالاسمی: راهنمای درمان تالاسمی. ترجمه دکتر فریده موسوی. تهران، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، ۱۳۸۰.
5. Valker J M . Heant in thalassemia. European Hart Journal 2002; 23: 102-105.
6. Ghmzuddine W, et al. Doppler Characterization of Left Ventricular Diastolic Function in Beta Thalassemia Major 2002; 43-51.
7. Mehrvar A. Trans Function Theraphy. Thalassemia Update. 2<sup>nd</sup> Conf. Apr. 2004; 47.
8. Lukens J.N. Lee G.R. et al. The Thalassemia and Related Disorders Quantitative Disorders of Hemoglobin Synthesis in Clinical Hematology. 1999l; 10, 1405-1448.
9. Cohen AR et al . Thalassemia. American Society of Hematology 2002; 14-34.
10. Rebecca A, Resai A. Doppler Echocardiography in Heart Disease in Infants,

- Children , and Adoulents. Moss and Adams 1995; 5: 289-291.
11. Kremeastrin , et al. Non invasive Imaging/Echocardiography: Lt. Ventricular Diastolic Doppler Characteristics in Beta Thalassemia major. Circulation 1993; 88(3): 1127-1135.
12. Yaprak I, et al. Lt. Ventricular Diastolic Abnormalities in Children with Beta Thalassemia Major: a Doppler Echocardiography study. Turk Pediatric 1998; 40(2): 201-9.
13. Moukarbel GV, Taher AT. Doppler Characterization of Left Ventricular Diastolic Function in Beta Thalassemia Major .Eur . J. Eco 2002; 3(1): 47-51.
14. Borgana C, et al . Survival & Complications in Patients with Thalassemia Major Treated with Transfusion and Defroxamine. Hematological. 2004; 89 (10): 1187-93.
15. Anglika L, Graf N, Hoffmann W. Cardiac Dysfunction in Children with Thalassemia Major . Klin Padiatr 1988;(20 2) 102-7.
16. Lerner N, et al. Chelation Therapy and Cardiac Status in Older Patients with Thalassemia Major. Am J Pedi Hem Oncol 1990; 12(1): 156-60.

## Survey of Cardiac Complications in Beta Thalassemia Major

### Patients in 10-20 Years Old

Rahimi bashar F.(MD), Jafroodi M.(MD), Zari doost A.(MD)

#### Abstract

**Introduction:** Thalassemia is the most common monogenic disorder in the world and cardiac complications are the most common causes of mortality of Beta Thalassemia Major Patients.

**Objective:** Survey of relative frequency of cardiac complications including Diastolic, Systolic Dysfunctions, Arrhythmia and Pericardial Effusion in Beta Thalassemia Major Patients (10-20 years old).

**Material and Methods:** In these descriptive study 58 beta thalassemia major patients, 10-20 years old, 32males, 26 females who had referred to Heart Clinic were studied by history, electrocardiogram and echocardiography. Holter monitoring was recommended if there were history of palpitation, abnormal electrocardiogram or antiarrhythmic therapy.

**Results:** There were cardiac complications in 19 patients (32.8%), 15 patients were above 15 years old and 4 patients were 15 years old and less than. Cardiac patients were including 13 males (40.6%) and 6 females (23.1%). There was arrythmia in 4 patients (6.8%) including one Mobits II, one PSVT, one ventricular tachycardia and one PVC. Diastolic dysfunction was in 8 patients (13.8%). Systolic dysfunction was in 6 patients (10.3%).There wasn't pericardial effusion. One patient was died due to heart failure. In cardiac patients ferritin average was  $3247.32 \pm 1359.07$  ng/ml. There was correlation between serum ferritinr level with cardiac complications and age but there was not correlation with sex or arrhythmia.

**Conclusion:** Increase of feritin level and age is effective in heart faliture in Beta thalassemia major patients.

**Key words:** Arrhythmia/ Beta Thalassemia/ Diastole/ Systole