بررسی مشکلات تنفسی در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی

* دکتر آزیتا آذرکیوان[I]
دکتر عظیم مهرور[II]
دکتر پروانه وثوق[III]
دکتر حمید سهراب‌پور[IV]
نرجس مهرور[V]

چکیده

زمینه و هدف: تالاسمی، بیماری کم خونی ارثی با درمان تزریق خون مداوم است. مهم‌ترین عارضه این درمان رسوب آهن در ارگان‌های حیاتی است. مطالعات جدید نشان می‌دهد که آهن می‌تواند در ریه هم رسوب نماید، بدون اینکه علائم واضح بالینی در بیمار ایجاد نماید. هدف از مطالعه حاضر، بررسی مشکلات ریوی توسط تست عملکرد تنفسی در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی می‌باشد.

روش بررسی: در این مطالعه توصیفی تست عملکرد تنفسی (Pulmonary Function Test-PFT) ۱۳۹ بیمار مبتلا به بتاتالاسمی بررسی شدند. اطلاعاتی از نظر میزان تزریق ومعاینه بالینی از بیماران به دست آمد. همزمان عکس ریه و آزمایش گازهای خونی و بررسی عملکرد ریوی انجام شد. نتایج به‌دست آمده توسط برنامه نرم‌افزاری SPSS V. 11.5 و آزمون آماری Chi-Square تجزیه و تحلیل شدند.

یافته‌ها: در ۱۳۹ بیمار مورد بررسی، ۸۵ بیمار (۶۲٪) مذکر و ٥٤ نفر (۳۸٪) مؤنث بودند. از این تعداد ۱۰٤ بیمار تالاسمی ماژور (۷۵٪) و ۳۵ بیمار (۲۵٪) تالاسمی اینترمدیا داشتند. متوسط سن آن‌ها ۲۱ سال و متوسط مدت زمانی که روی تزریق خون مداوم بودند، ۱۸ سال تعیین شد. در شرح حال ۱۲۸ بیمار (۹۵/۵٪)، هیچ شکایتی از نظر مشکلات تنفسی دیده نشد. عکس ریه در ۱۱۲ بیمار گرفته شد. در ۱۰۰ بیمار (۸۹/۲٪) بافت ریه از نظر رادیولوژی طبیعی بود و در ۱۲ بیمار (۱۰/۷٪) عکس ریه نمای غیرطبیعی داشت. در آزمایش گازهای خون شریانی (Arterial Blood Gas-ABG) میانگین فشار اکسیژن (PO_2) حدود ۷۳/۵٪ بود و میانگین اشباع اکسیژن هم ۹۰/٦٪ بود. متوسط میزان فریتین (ng/dl) ۱۸۰۰ نانوگرام در دسی‌لیتر بود.

در مورد نتایج تست PFT، ۱۰۱ بیمار (۷۲/۷٪) الگوی محدودیتی (Restrictive pattern) داشتند، ۳۵ نفر (۲۵/۱٪) الگوی طبیعی و تنها ۳ بیمار یعنی ۲/۲٪ از بیماران الگوی مرکب (Combined pattern) را نشان دادند. نتایج مطالعات فوق با طول مدت تزریق خون ارتباط معنی‌دار داشت (Pvalue = ۰/۰۵)، ولی با میزان فریتین ارتباط معنی‌داری نداشت (Pvalue = ۰/٦۲).

نتیجه‌گیری: در مطالعه حاضر الگوی محدودیتی بیشترین یافته در تست تنفسی بود (۷۲/۷٪)، درحالیکه بیشتر از ۹۵٪ بیماران مشکلات تنفسی نداشتند و عکس ریه هم در ۸۹٪ طبیعی بود. لذا ریه می‌تواند به عنوان یک ارگان، تحت صدمات ناشی از تزریق خون و رسوب آهن واقع شود. اما باتوجه به ظرفیت ریوی بالا، با وجود یافته غیرطبیعی در تست عملکرد ریوی، علائم بالینی و کلینیکی در بیماران مشاهده نمی‌گردد . از آنجایی که با افزایش کیفیت درمان و متوسط سن بیماران نمی‌توان تنها با یک شرح حال و یک معاینه بالینی از سلامت کامل این ارگان مطمئن شد، لذا در کنار یک درمان آهن‌زدایی خوب باید از سلامت ریه (با انجام این تست) آگاه شد تا در سن بالاتر مشکلات تنفسی برای بیماران رخ ندهد.

کلیدواژه‌ها: ۱ـ بتا تالاسمی ۲- تست عملکرد ریوی ۳- رسوب آهن ٤- مشکلات تنفسی

مقدمه

بتا تالاسمی شایع‌ترین کم‌خونی 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 می‌شود. بیماران مبتلا به بتا تالاسمی از نظر شدت علائم بالینی به چهار گروه ناقل خاموش (Silent carrier)، ناقل (Carrier)، نوع بینابینی (Intermedia) یا اینتر مدیا و فرم شدید یا ماژور

این مقاله خلاصه‌ای است از پایان‌نامه دکتر آزیتا آذرکیوان جهت دریافت درجه دکترای فوق تخصصی خون و سرطان اطفال به راهنمایی دکتر پروانه وثوق و مشاوره دکتر حمید سهراب‌پور، سال ۱۳۸۱.

I) استادیار و فوق تخصص هماتولوژی و انکولوژی کودکان، مرکز تحقیقات، درمانگاه تالاسمی، سازمان انتقال خون ایران، بزرگراه شیخ فضل‌الله نوری، تقاطع بزرگراه شهید همت، جنب برج میلاد، تهران، ایران (*مؤلف مسؤول)
II) استادیار و فوق تخصص هماتولوژی و انکولوژی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی ایران، تهران، ایران
III) استاد و فوق تخصص هماتولوژی و انکولوژی کودکان، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی- درمانی ایران، تهران، ایران
IV) استاد و فوق تخصص بیماری‌های ریه، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی- درمانی شهید بهشتی، تهران، ایران
V) کارشناس ارشد میکروبیولوژی؛ بیمارستان محک، آزمایشگاه ژنتیک، تهران، ایران

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-20]

(Major) تقسیم می‌شوند.[۱]

بیماران مبتلا به تالاسمی با علائم کم خونی شدید در سال‌های اول تولد تظاهر می‌یابند و نیاز به اقدامات درمانی سریع دارند. درمان این بیماران تزریق خون منظم است که باعث برطرف شدن کم خونی شدید در این بیماران می‌گردد.[۲] تزریق خون گرچه برای بیماران تالاسمیک حیات‌بخش محسوب می‌شود، اما خود دارای عوارض اجتناب‌ناپذیری است که مهم‌ترین آن‌ها افزایش بار آهن می‌باشد.[۳] از آنجایی که درمان تزریق خون تا آخر عمر برای این بیماران نیاز 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.[۲] آنچه که اخیراً مورد توجه قرار گرفته است رسوب آهن در ریه و درگیری این ارگان به علت رسوب بار آهن به‌صورت اولیه می‌باشد.[۴-۱۹]

اهمیت موضوع در این است که اگر اثبات شود، که رسوب آهن در ریه با انجام تست ریوی قابل تشخیص است (در حالی که هنوز بیمار علائم بالینی واضح ندارد)، می‌توان با تشخیص زودرس درمان مناسب را برای بیمار شروع کرد و از بروز عوارض شدید بالینی در بیمار جلوگیری کرد. هدف از این مطالعه، بررسی مشکلات ریوی در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی توسط تست عملکرد تنفسی می باشد تا بدین‌وسیله اولاً شیوع مشکلات تنفسی در بیماران به‌دست آید و ثانیاً ارتباط و شدت این مشکلات با عواملی نظیر علائم بالینی و یا میزان تزریق خون و یا بار آهن بررسی شود.

روش بررسی

مطالعه حاضر از نوع توصیفی بوده و در درمانگاه بیماران بزرگسال تالاسمی در تهران انجام شد. جامعه مورد نظر، بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور و یا اینترمدیا که تحت درمان تزریق خون مداوم قرار داشتند را شامل می‌شد. نمونه‌گیری به مدت سه ماه به صورت غیرانتخابی و ساده انجام گرفت.

روش اجرای مطالعه بدین نحو انجام گرفت که بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور و اینترمدیا که جهت تزریق خون به مراکز درمانی ذکر شده مراجعه می‌کردند، پس از موافقت آن‌ها اطلاعات اولیه مربوط به سن، سن شروع تزریق خون، حجم خون تزریقی در هر بار، وضعیت درمان آهن‌زدایی، اطلاعات درمانی و دارویی خاص تهیه می‌گردید. سپس معاینه کامل بالینی صورت می‌گرفت و آزمایش‌های پاراکلینیکی گازهای خون، عکس ریه، و تست عملکرد ریوی (PFT) برای بیماران درخواست داده می‌شد. تست عملکرد ریوی توسط دستگاه کامپیوتری اسپیرومتر (Baires-Biomedin; Biomedin, Padua, Italy) انجام شد. باتوجه به اینکه در کار با این دستگاه نتایج تست عملکرد ریوی در بیماران با وزن کمتر از ۳۰ کیلوگرم و کمتر از ۷ سال سن مورد اطمینان نبود، لذا بیمارانی که دارای شرایط فوق بودند وارد مطالعه نشدند. نتایج دستگاه اسپیرومتر توسط محاسبات درون ماشین و براساس ظرفیت کل ریه (Total Lung Capacity-TLC) و ظرفیت تنفسی (Vital Capacity-VC) و سایر پارامترهای ریوی انجام و سپس به صورت یکی از چهار گزینه یا چهار فرم بیماری ارائه می‌شد: فرم محدودیتی (Restrictive pattern)، فرم انسدادی (Obstructive pattern)، فرم مرکب (Combined pattern) و حالت طبیعی (Normal pattern).

در بررسی بیشتر تست عملکرد تنفسی و براساس نتایج ظرفیت تنفسی (VC)، بیماران به ۵ دسته تقسیم‌بندی شدند که شامل نرمال (VC > ٪۷۵)، نوع خفیف (٪۷۵-٪۶۵ = VC)، نوع متوسط (٪۶۵-٪۵۵ = VC)، نوع شدید (٪۵۵-٪۴۵ = VC) و نوع خیلی شدید (٪۴۵ > VC) بود.

داده‌های به‌دست آمده توسط برنامه نرم‌افزاری SPSS V. 11.5 و آزمون آماری Chi-Square تجزیه و تحلیل شدند. با توجه به آزمون آماری و برنامه

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-20]

نرم‌افزاری، P Value کمتر از ۰/۰۵ در نظر گرفته شد.

یافته‌ها

در این مطالعه، ۱۳۹ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور و اینترمدیا مورد بررسی قرار گرفتند. ٥٤ بیمار (۳۸٪) دختر و ۸۵ بیمار (٦۲٪) پسر بودند؛ ۱۰٤ بیمار (۷۵٪) مبتلا به تالاسمی ماژور و ۳۵ بیمار (۲۵٪) مبتلا به تالاسمی اینترمدیا بودند (جدول شماره ۱). محدوده سنی بیماران مورد بررسی از ۸ الی ۳٤ سال بود که متوسط سن بیماران ۲۱ سال و میانه سن آن‌ها ۱۹ سال بود (جدول شماره ۲). باتوجه به بررسی های انجام شده مشخص گردید متوسط مدت زمانی که بیماران تحت درمان تزریق خون قرار داشتند، ۱۸ سال بوده است. متوسط حجم خون تزریقی نیز در ٦۵ بیمار (٤٦/۸٪) یک واحد خون در هر بار تزریق و در ٦٤ بیمار (٤٦٪) دو واحد خون در هر بار تزریق بوده است (جدول شماره ۳).

جدول شماره ۱- نتایج اطلاعات دموگرافیک بیماران، نتایج تست تنفسی و آزمایش گازهای خون به‌صورت ارائه میانه، میانگین و انحراف معیار

	Median (mean) {+/- ST.D}
سن (سال)	۱۹ (۲۱/۵) {±۷}
جنس (مرد/زن)	۸۵/٥٤
وزن (کیلوگرم)	٤٦ (٤٥/۷) {±۱۰}
قد (سانتی‌متر)	۱٥۷/٥ (۱٥٥/٥) {±۱۳}
میزان هموگلوبین (gr/dl) قبل از تزریق خون	۹ (۹/۰۷) {±۱}
مدت تزریق خون (سال)	۱۸
فریتین سرم (ng/dl)	۱٥۰۰ (۱۸٥٦/٤) {±۱٤۹۰}
ظرفیت تنفسی (%predicted)	٦۹ (۷۲) {±۲۰}
VC (vital Capacity) (%predicted)	٦٥ (٦۸) {±۲۰}
FVC (Forced Vital Capacity) (%predicted)	۷۲ (۷۳/۲) {±۱۷}
FEV1 (Forced Expiratory Volume in first second) (%predicted)	۱۰۳ (۱۰۳/٥) {±۹}
FEV1/VC (%predicted)	۷٤/۳ (۷۳/٥) {±۱۸}
فشار اکسیژن (PO_2 (mmHg)	۹٤/۱ (۹۰) {±۱۱}
اشباع اکسیژن (O_2 saturation(%)	

جدول شماره ۱- فراوانی جنسیت برحسب نوع تالاسمی در بیماران مورد بررسی

جنس / نوع تالاسمی	اینترمدیا	ماژور	جمع
زن	۱٤	٤۰	٥٤
مرد	۲۱	٦٤	۸٥
جمع	۳٥	۱۰٤	۱۳۹

جدول شماره ۲- توزیع فراوانی بیماران تالاسمی مورد بررسی براساس سن و نوع تالاسمی

سن (سال) / نوع تالاسمی	اینترمدیا	ماژور	جمع	درصد
٥-۱۰	۱	۳	٤	۲/۹
۱۱-۱٥	۲	۲٤	۲٦	۱۸/۸
۱٦-۲۰	۱۰	٤۱	٥۱	۳۷
۲۱-۲٥	۷	۱۸	۲٥	۱۸/۱
۲٦-۳۰	٤	۱۰	۱٤	۱۰/۱
۳۱-۳٥	٦	۷	۱۳	۹/٤
۳٦-٤۰	٤	۱	٥	۳/٦
٤۱-٤٥	۱	۰	۱	۰/۷
جمع	۳٥	۱۰٤	۱۳۹	۱۰۰

جدول شماره ۳- متوسط حجم خون تزریقی در بیماران مورد بررسی

فراوانی	درصد	حجم خون تزریقی
٦٥	٤٦/۸	یک واحد خون
٦٤	٤٦	دو واحد خون

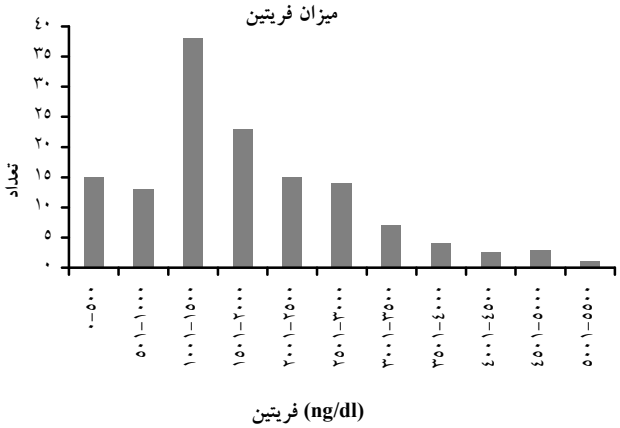
در معاینات بالینی، متوسط وزن بیماران ٤٥ کیلوگرم و متوسط قد بیماران ۱٥٥ سانتی‌متر بود. در معاینه بالینی ریه هیچ یک از بیماران یافته غیرطبیعی مشاهده نشد و در معاینه کبد ۸٦ بیمار (٦۲٪)، سایز کبد طبیعی بود (یعنی کبد لمس نمی‌شد) و بقیه بیماران درجاتی از هپاتومگالی داشتند. در معاینه طحال هم ۷٤ بیمار (٥۳٪) طحال‌برداری شده بودند و در ۲٦ بیمار (۱۸/۷٪) هم اندازه طحال نرمال بود (طحال لمس نشد). بقیه بیماران درجاتی از اسپلنومگالی داشتند.

در عکس ریه که در ۱۱۲ بیمار انجام شد در ۸۸ بیمار (٦۳٪) سایه قلب در عکس طبیعی بود و ۸ بیمار (٥/۸٪) کاردیومگالی داشتند. در عکس ریه‌ی ۱۰۰ بیمار از

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-20]

۱۱۲ نفر (۸۹/۲٪) بافت ریه از نظر رادیولوژی طبیعی بود و ۱۲ بیمار (۱۰/۷٪) در عکس ریه پترن غیرطبیعی داشتند. در آزمایش گازهای خون شریانی (ABG)، میانگین فشار اکسیژن (PO_2) حدود ۷۳/۵٪ بود و میانگین اشباع اکسیژن (O_2 Saturation) هم ۹۰/٦٪ بود.

باتوجه به بررسی‌های انجام گرفته مشخص گردید که متوسط فریتین در بیماران ۱۸۰۰ نانوگرم در دسی‌لیتر بوده است (نمودار شماره ۱).



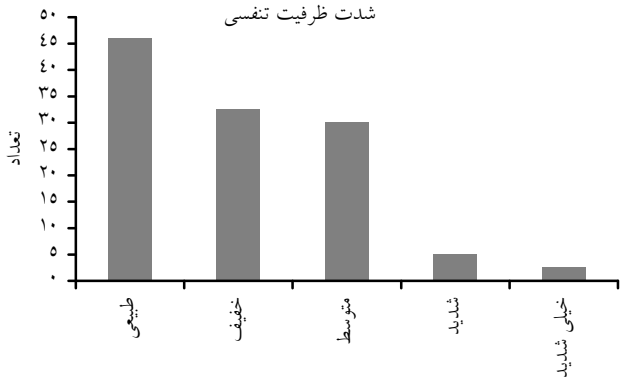
نمودار شماره ۱- میانگین میزان فریتین در بیماران مورد بررسی که در این منحنی تقسیم‌بندی میزان فریتین به صورت دسته‌های پانصد تائی صورت گرفته است.

با توجه به نتایج آزمایشگاهی تست عملکرد تنفسی مشخص گردید که از ۱۳۹ بیمار، ۱۰۱ بیمار (۷۲/۷٪) دارای الگوی محدودیتی، ۳۵ بیمار (۲۵/۱٪) دارای الگوی طبیعی و ۳ بیمار (۲/۲٪) دارای الگوی مرکب بودند. در هیچ بیماری الگوی انسدادی دیده نشد (جدول شماره ٤). همچنین در این جدول نتایج تست عملکرد تنفسی براساس نوع تالاسمی ماژور و یا اینترمدیا نشان داده می‌شود.

جدول شماره ۴- وضعیت تست عملکرد تنفسی برحسب نوع تالاسمی در بیماران مورد بررسی

نوع تالاسمی / نتیجه آزمایش	اینترمدیا	ماژور	فراوانی	درصد
طبیعی	۸	۲۷	۳۵	۲۵/۱
محدودیتی	۲۷	۷٤	۱۰۱	۷۲/۷
مرکب	۰	۳	۳	۲/۲

در بررسی بیشتر تست عملکرد تنفسی و براساس نتایج ظرفیت تنفسی (VC) بیماران در ۵ دسته تقسیم‌بندی شدند که شامل نرمال (VC > ۷۵٪) در ٤۸ بیمار (۳٦٪)؛ نوع خفیف (VC: ۷۵-٦۵٪) در ۳۵ بیمار (۲٦٪)؛ نوع متوسط (VC = ٦۵-۵۵٪) در ۳٤ بیمار (۲٦٪)؛ نوع شدید (VC = ۵۵-٤۵٪) در ۹ بیمار (٦/۲٪) و نوع خیلی شدید (VC < ۵۵٪) در ٤ بیمار (۳٪) بود (نمودار شماره ۲)



نمودار شماره ۲- نتایج تست تنفسی در بیماران مبتلا به تالاسمی براساس ظرفیت تنفسی (Vital Capacity). نحوه تقسیم‌بندی در متن ارائه شده است.

از لحاظ آماری بین نتایج PFT و متغیرهای فوق ارتباط معنی‌داری مشاهده نگردید. حتی بین نتایج فوق و فریتین سرم (Pvalue = ۰/٦۲) و نیز نوع تالاسمی (Pvalue = ۰/۹۲) ارتباط معنی‌داری مشاهده نگردید. تنها بین نتایج PFT و میزان تزریق خون ارتباط معنی‌داری مشاهده گردید (Pvalue < ۰/۰۱).

بحث

نتایج به‌دست آمده از تجزیه و تحلیل داده‌ها نشان می‌دهد که با توجه به جواب تست عملکرد ریوی در بین بیماران مورد بررسی، بیشترین یافته مربوط به فرم محدودیتی (Restrictive pattern) بوده است. این نتیجه مشابه نتایج سایر مطالعات در این زمینه است.[۲۰-٤]

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-20]

در برخی از این مطالعات رسوب آهن به‌دلیل تزریق خون مکرر عامل اصلی بروز این حالت توجیه شده است.[۵، ۸، ۱۱، ۱۳، ۱۵ و ۱۷] اختلال عملکرد ریوی را Piatti و همکاران[۱۷] در یک سری از بیماران تالاسمی ماژور و اینترمدیا بررسی و مشاهده کردند که تست عملکرد ریوی در ۱۹ بیمار تالاسمی ماژور با درجات بیشتری از جواب غیرطبیعی (فرم محدودیتی) همراه بوده. درحالیکه در تعداد بیماران مشابه تالاسمی اینترمدیا، تعداد تست‌های غیرطبیعی کمتر بوده و این ناشی از تعداد بیشتر تزریق خون و نهایتاً بار آهن بیشتر در بیماران تالاسمی ماژور می‌باشد.

Parakh و همکاران[۵] در بررسی تست تنفسی در ۳۱ بیمار بالای ۸ سال، بررسی ترشحات ریوی در بیماران با نتایج تست تنفسی غیرطبیعی، لاواژ برونش و مشاهده سلول‌های ماکروفاژ حاوی آهن و نیز به‌دست آوردن ارتباط مستقیم این نتایج با میزان فریتین نتیجه‌گیری کرده بودندکه پاتوفیزیولوژی این عوامل، رسوب آهن است. در مطالعه درازمدت (Longitudinal) دیگری که Piatti و همکاران در طول هشت سال بر روی بیماران بدون علامت و غیرسیگاری تالاسمی انجام داده بودند،[۶] مشاهده کردند که فرم محدودیتی (Restrictive pattern) شایع‌ترین یافته در بیماران می‌باشد (۳۸/۸٪ در سال ۱۹۹۶ در مقابل ۲۷/۲٪ در سال ۲۰۰۳). اما بهبودی نسبی در بیماران با درمان مناسب آهن‌زدائی مشاهده شده است. در مقابل مطالعاتی وجود دارد که با وجود به‌دست آوردن نتایج مشابه، نتوانستند ثابت کنند که این عوامل مربوط به رسوب آهن بوده است.[۷، ۹، ۱۰، ۱۴، ۱۸ و ۱۹]

مطالعه Dimopoulou و همکاران[۱۰] که بر روی ۲۱ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور انجام شد ارتباط بین رسوب آهن در ریه و تست تنفسی بررسی گشت و اعلام کردند که ۷۱٪ از بیماران در جواب تست عملکرد تنفسی فرم محدودیتی را نشان می‌دادند. اما با این وجود ارتباطی بین این یافته و میزان بار آهن در کبد و نیز فریتین سرم دیده نشد. Santamacia و همکاران[۲۱] با بررسی مقالات و بیماران تالاسمی ماژور و انجام تست عملکرد تنفسی در ۱۲ بیمار تالاسمی ماژور مشاهده کردند که ۴۲٪ آن‌ها فرم محدودیتی در تست تنفسی داشتند، ولی این ارتباط معنی‌داری با فریتین نداشت. آن‌ها نتیجه‌گیری کرده بودند که این اختلال عملکرد تست ریوی می‌تواند مولتی فاکتوریال باشد؛ یعنی علاوه بر آنکه با هموسیدروز و رسوب آهن می‌تواند مرتبط باشد، با تجمع مزمن مایع ناشی از تزریق خون‌های مداوم در پارانشیم ریه و نیز با شرح حال قبلی بیمار به علت واکنش‌های آلرژیک و یا آسم و غیره هم می‌تواند مرتبط باشد.

در مطالعه حاضر هم، بیشترین یافته در تست تنفسی مربوط به فرم محدودیتی بود؛ درحالیکه بیش از ۹۵٪ از بیماران شکایتی از علائم ریوی و یا بیماری ریوی نداشتند. در ضمن باتوجه به میانگین سنی بیماران و اینکه بیشتر بیماران دانش‌آموز یا دانشجو بودند وهمگی غیرسیگاری بودند، پارامترهای اکتسابی مطرح نمی‌شود. در معاینه بالینی نیز هیچ یک از بیماران حالت غیرطبیعی در معاینه ریه را نشان نمی‌دادند و از نظر رادیولوژیکی نیز در عکس ریه بیش از ۸۹٪ بیماران یافته غیرطبیعی مشاهده نشد. متوسط سن بیماران مورد مطالعه ۲۱ سال (میانه ۱۹ سال) و متوسط مدت تزریق خون در این بیماران ۱۸ سال بود؛ یعنی به‌طور متوسط بیماران از سنین ۲ تا ۳ سالگی روی درمان تزریق خون مداوم قرار گرفته‌اند و بین نتایج غیرطبیعی در تست عملکرد ریوی و مدت تزریق خون در بیماران ارتباط معنی‌داری وجود داشت (Pvalue < ۰/۰۱). اما بین این نتایج و سایر پارامترها مثل میزان فریتین ویا نوع تالاسمی ارتباطی مشاهده نشد.

از این نتایج این‌طور استدلال می‌شود که در درجه اول ریه دارای ظرفیت بالائی می‌باشد که با وجودی‌که در تست تنفسی علائم محدودیتی مشاهده می‌شود، ولی در بالین بیمار علامت واضحی ندارد. دوم اینکه علاوه بر رسوب تدریجی آهن به‌دلیل تزریق خون مداوم، سایر عوامل همراه نظیر وارد شدن حجم بالائی از مایعات (خون) به مرور زمان به بدن بیمار یک حالت

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-20]

تجمع مزمن مایعات (Chronic fluid overload) را برای ارگان‌های بدن ازجمله ریه فراهم می‌آورد.

در کل می‌توان گفت که خون تزریقی و مدت تزریق خون در این بیماران یک عامل در پاتوفیزیولوژی محسوب می‌شود. لذا می‌توان با تشخیص زودرس، درمان مناسب را برای بیمار شروع کرد و از بروز عوارض شدید بالینی در بیمار جلوگیری کرد. به‌هرحال این امر مطالعات بیشتری را طلب می‌کند و این تست قابلیت این را دارد که در دفعات مکرر تکرار شود و متغیرهای بیشتری به عنوان متغیر وابسته انتخاب و با عامل متغیر مستقل مطالعه حاضر بررسی و نتایج تجزیه و تحلیل شود.

نتیجه‌گیری

باتوجه به بررسی مقالات گذشته و نتایج به‌دست آمده در این تحقیق می‌توان نتیجه‌گیری کرد که اختلال عملکرد ریوی در بیماران تالاسمی ماژور وجود دارد که بیشتر به فرم الگوی محدودیتی دیده می‌شود که می‌تواند با سن بیمار ارتباط مستقیم داشته باشد (به‌دلیل اینکه سن بیمار مبتلا به تالاسمی نشان‌دهنده سال‌های تزریق خون بیمار می‌باشد).

لذا، ریه می‌تواند به عنوان یک ارگان تحت صدمات ناشی از تزریق خون و رسوب آهن واقع شود. اما با توجه به ظرفیت ریوی بالا با وجود یافته غیرطبیعی در تست عملکرد ریوی، علائم بالینی و کلینیکی در بیماران مشاهده نمی‌گردد. از آنجایی که با افزایش کیفیت درمان و متوسط سن بیماران نمی‌توان تنها با یک شرح حال و یک معاینه بالینی از سلامت کامل این ارگان مطمئن شد، لذا در کنار یک درمان آهن‌زدایی خوب باید از سلامت ریه با انجام این تست آگاه شد تا در سن بالاتر مشکلات تنفسی برای بیماران رخ ندهد.

فهرست منابع

1- Beatrix wonke. Clinical management of Beta thalassemia Major. Semin Hemato 2001; 38: 350-9.

۲- آذرکیوان، آزیتا، بسته جامع خدمات درمانی در بیماران تالاسمی: وزارت بهداشت و درمان و آموزش پزشکی، چاپ اول، تهران، انتشارات آرویج، ۱۳۸۵، ۱۷-۷.

3- Rabbani A, Azarkeivan A, Farhadi LM, Korosdari Gh. Clinical Evaluation of 413 Thalassemic patients. The Journal of Tehran Faculty of Medicine 2000; 3(58): 35-41.

4- Abu-Ekteish FM, Al-Rimawi HS, Al-Ali MK, Shehabi IM. Pulmonary function tests in children with beta-thalassemia major. Chron Respir Dis 2007; 4(1):19-22.

5- Parakh A, Dubey AP, Chowdhury V, Sethi GR, Jain S, Hira HS. Study of pulmonary function tests in thalassemic children. J Pediatr Hematol Oncol 2007 Mar; 29(3):151-5.

6- Piatti G, Allegra L, Fasano V, Gambardella C, Bisaccia M, Cappellini MD. Lung function in beta-thalassemia patients: a longitudinal study. Acta Haematol 2006; 116(1):25-9.

7- Jamal R, Baizura J, Hamidah A, Idris N, Jeffrey AH, Roslan H. Abnormalities in lung function among multiply-transfused thalassemia patients: results from a thalassemia center in Malaysia. Southeast Asian J Trop Med Public Health 2005 Jan; 36(1):265-9.

8- Carnelli V, D'Angelo E, Pecchiari M, Ligorio M, D'Angelo E. Pulmonary dysfunction in transfusion-dependent patients with thalassemia major. Am J Respir Crit Care Med 2003 Jul 15; 168(2):180-4. Epub 2003 May 8.

9- Arora M, Chandra J, Suri JC, Narayan S, Dutta AK. Pulmonarry function tests in beta thalassemia. Indian J Pediatr 2001 Mar; 68(3): 239-42.

10- Dimopoulou I, Kremastinos DT, Maris TG, Mavrogeni S, Tzelepis GE. Respiratory function in patients with thalassemia and iron over load. Eur Respir J 1991; 13: 602-605.

11- Kanj N, Shamseddine A, Gharzeddine W, Kanj

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-20]

M, Nasr TA, Koussa S, et al. Relation of ferritin levels to pulmonary function in patients with thalassemia major and the acute effects of transfusion. Eur J Hematol 2000;64:396-400.

12- Li AM, Chan D, Li CK, Wong E, Chan YL, Fok TF. Respiratory function in patients with Thalassemia major: relation with iron over load.Arch Dis child 2002; 87: 328-330

13- Factor JM, Pottipati SR, Rappoport I, Rosner IK, Lesser ML, Giardina PJ. Pulmonay function abnormalities in thalassemia major and the role of iron over load. Am J Respir Crit Care Med 1994;149:1570-4.

14- Tai DY, Wang YT, Lou J, Wang WY, Mak KH, Cheng HK. Lungs in thalassemia major patients receiving regular transfusion. Eur Respir J 1996 Jul;9(7):1389-94.

15- Filosa A, Esposito V, Meoli I, Stefanelli F, Cassandro R. Evidence of restrictive spirometry pattern in older thalassemic patients. Respiration 2001; 68 (3): 273-8.

16- Witsleben CL, Wyati JP. The effect of lung survival on the pathology of thalassemia major. J Pathol Bacteriol 1961; 82:1-3.

17- Piatti G, Allegra L, Ambrosetti U, Cappellini MD, Turati F, Fiorelli G. Beta thalassemia and pulmonary function. Haematologica 1999 Sep; 84(9): 804-9.

18- Bacalo A, Kivity S, Heno N, Greif Z, Greif J, Topilsky M. Blood transfusion and lung function in children with thalassemia major. Chest 1992 Feb; 101(2): 362-5.

19- Luyt DK, Richards GA, Roode H, Dowdeswell RJ, van Rensburg AJ, Reinach SG. Thalassemia: lung function with reference to iron studies and reactive oxidant Status. Pediatr Hematol Oncol 1993 Jan-Mar; 10(1): 13-23.

20- Zakynthinos E, Vassilakopoulos T, Kaltsas P, Malagari E, Daniil Z, Roussos C, et al. Pulmonary hypertension, interstitial lung fibrosis, and lung iron deposition in thalassemia major. Thorax 2001 Sep; 56(9):737-9.

21- Santamaria F, Villa MP, Werner B, Cutrera R, Barreto M, Ronchetti R. The effect of transfusion on pulmonary function in patients with thalassemia major. Pediatr Pulmonol 1994 Sep;18(3):139-43.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-20]

Evaluation of Respiratory Problems in Patients With β Thalassemia

***A. Azarkeivan, MD[I] A. Mehrvar, MD[II] P. Vousugh, MD[III]**
H. Sohrabpoor, MD[IV] N. Mehrvar, MSc[V]

Abstract

Background and Aim: Thalassemia is a hereditary anemia with treatment of lifelong blood transfusion. Iron overload in vital organs is the consequence of this treatment. According to recent studies Iron could deposit in lung without causing any symptoms and signs in the patients. Our goal in this study was to evaluate the pulmonary abnormalities by Pulmonary function test (PFT) in patients with β-thalassemia.

Patients and Methods: In this descriptive study 139 patients with β thalassemia were evaluated. History was obtained in regard to blood transfusion and clinical features. Physical examination, chest X ray, ABG and pulmonary function tests (PFT) were performed. Results were analyzed by SPSS software V. 11.5 and Chi square test.

Results: 139 patients were enrolled in this study; there were 85 (62%) males and 54 (38%) females. Meanwhile 104 Patients (75%) had thalassemia major and 35 (25%) had thalassemia intermedia .Mean age was 21.1 yr and mean duration of treatment was 18 yr. In history of 128 (95.5%) patients, no respiratory problem was noticed. Chest X- ray was done for 112 patients; 100 (89.2%) had normal pattern while 12 (10.7%) patients had abnormal patterns on their chest x- rays. In ABG, mean PO_2 was 73.5% and mean O_2 saturation was 90.6%. Mean ferritin level was 1800 ng/dl.

According to PFT results 101 patients (72.7%) had restrictive patterns, 35 patients (25.1%) had normal pattern and 3 (2.2%) had combined pattern. There was significant between PFT results and duration of blood transfusion (Pvalue = 0.05). However there was negative statistical correlation between PFT results and ferritin (Pvalue = 0.62).

Conclusion: In our results restrictive pattern was the most common finding(72.7%) in PFT; 95% of patients did not have any respiratory complaints and on chest x- ray 89% had normal pattern. Thus lung can be considered as a site for iron deposition during blood transfusion. However despite PFT abnormalities, clinical features are not demonstrated in thalassemic patients because of the high lung capacity / reserves. A healthy lung cannot be assurred by a single physical examination and negative history. Thus, in addition to well chelation, PFT must be performed in patients in order to prevent from any respiratory disorder at the older ages.

Key Words: 1) Beta thalassemia 2) Pulmonary function test 3) Iron deposition 4) Respiratory problems

This article is a summary of the thesis by A. Azarkeivan, MD For the degree of sub speciality in Pediatric Hematology - Oncology under supervision of P. Vosough, MD and consultation with H. Sohrabpoor, MD, (2002).

I) *Assistant Professor of Pediatric Hematology - Oncology, Crossing of Shaheed Hemmat and Sheikh Faz-ul-allah Expressways, Iranian Blood Transfision Organization, Research center, Thalassemia Clinic, Tehran, Iran (*Corresponding Author)*
II) *Assistant Professor of Pediatric Hematology - Oncology, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran*
III) *Professor of Pediatric Hematology – Oncology, Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran*
IV) *Professor of Pulmonary Medicine, Shaheed Beheshti University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran*
V) *MSc in Microbiology, Genetic lab, Mahak childrens Hospital, Tehran, Iran*

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-11-20]