

تظاهرات دهانی و ضایعات استخوانی بیماران تالاسمی ماژور قزوین (۷۸-۱۳۷۷)

دکتر حسین تفضلی شادپور*

Evaluation of oral manifestation and bone lesion in patient with major thalassemia (Qazvin, 1998-99)

H.Tafazzoli shadpour

Abstract

Background: The prevalence of thalassemia is very high in Iran (1/66%). This disease is the cause of oral and bone lesion and DMF index variations.

Objective: The aim of this study is to evaluate the oral manifestations and the prevalence of bone lesions and DMF index in patients with major thalassemia in Qods hospital of Qazvin province.

Methods: In this analytic and descriptive study during the years 1377-78 clinical and radiographical examinations of patients over 6 years old (70 cases) has been done in Qods hospital of Qazvin province and the results of these studies were discussed after completing the questionnaires and accomplishing statistical tests.

Findings: In this study the relation between three main factors including: age (48.6% were 6-12 years old – 51.4% were 12-23 years old); familial relationship between parents (50%); and Splenectomy of the patient (42.9%) with oral manifestations and bone lesions prevalence were assessed. The direct relationship of these features with age was proved ($P < 0.005$) and two other factors showed a direct and significant relationship but this was not a general rule. The frequency of class II malocclusion and O⁺ Blood group (50%) in these patients were noticeable.

Conclusion: Discoloration of oral mucosa was seen in all of the patients. Morphologic alterations of facial bones was more common. The frequency index of patients without missed (78.5%) and decayed (28.5%) teeth was less than the WHO index (85%).

Key words: Thalassemia, Oral manifestation, DMF, Rarefaction, Coars trabeculation

چکیده

زمینه: شیوع تالاسمی در ایران زیاد (۱/۶۶٪) است و این بیماری عامل ایجاد ضایعه های دهانی، استخوانی و تغییر شاخص DMF است.

هدف: مطالعه به منظور شناسایی تظاهرات دهانی و ضایعه های استخوانی و تعیین شاخص DMF در بیماران تالاسمی ماژور بیمارستان قدس استان قزوین انجام شد.

مواد و روش ها: در این مطالعه توصیفی - تحلیلی طی سال های ۱۳۷۷ و ۷۸ بیماران تالاسمی ماژور بالای ۶ سال بیمارستان قدس استان قزوین (۷۰ نفر) تحت معاینه دقیق بالینی و پرتونگاری قرار گرفتند و پس از تکمیل پرسش نامه و آزمون های آماری نتایج مورد بحث و بررسی قرار گرفت.

یافته ها: در این مطالعه ارتباط سه عامل اصلی شامل سن بیمار، نسبت فامیلی والدین بیمار، انجام عمل طحال برداری بیمار با تظاهرات دهانی و میزان شیوع ضایعات استخوانی مورد بررسی قرار گرفت که افزایش سن بیماران با این مشکلات ارتباط مستقیم و معنی داری را نشان داد ($P < 0.005$) و دو عامل دیگر در اکثریت موارد ارتباط مستقیم و معنی داری را نشان می داد اما جنبه کلیت نداشت. فراوانی اکلوزن کلاس II (۵۰٪) و گروه خونی O⁺ (۵۰٪) در این بیماران قابل ملاحظه بود.

نتیجه گیری: رنگ پریدگی مخاط دهان در تمام بیماران دیده شد. تغییرات مرفولوژی استخوان های صورت بسیار شایع بود. شاخص فراوانی افرادی که فاقد دندان پوسیده (۲۸/۵٪) و دندان کشیده (۷۸/۵٪) هستند کمتر از شاخص سازمان جهانی بهداشت (۸۵٪) است.

کلید واژه ها: تالاسمی، تظاهرات دهانی، پوسیدگی - کشیدگی - پرشدگی، کاهش رقت استخوان

* استادیار دانشکده دندان پزشکی دانشگاه علوم پزشکی قزوین

۱. مقدمه :

خون یکی از بافت های حیاتی و تنها بافت سیال بدن است که از اجزای متعددی تشکیل شده است. اختلال در هر یک از آنها نه تنها بیماری معین و مشخصی به وجود می آورد بلکه باعث ایجاد عوارضی در سایر اندام ها نیز می شود. اهمیت بررسی بیماری های خونی و دستگاه خونساز یکی به علت شیوع فراوان بسیاری از بیماری های خونی از جمله تالاسمی است. دوم این که در بعضی موارد تغییر شکل های فکی صورتی ممکن است تنها علامت بارز بیماری باشند و دندان پزشک را به سوی تشخیص بیماری اصلی راهنمایی کنند مانند سندرم های پیروبین و تریچرکولین و سوم این که طرح درمان های دندان پزشکی در این بیماران اگر با شناخت بیماری توأم نباشد ممکن است خطرهای فراوانی را ایجاد کند.^(۹و۳)

تالاسمی یک کم خونی همولیتیک خانوادگی مزمن و یک نقص ژنتیکی در سنتز زنجیره هموگلوبین است. تالاسمی ماژور و مینور یکی از مشکلات شایع خونی در کودکان ایرانی (حدود ۱/۶۶ درصد) و در ردیف کشورهای نظیر ایتالیا و یونان است. عوارض ناشی از تالاسمی عبارت اند از: تظاهرات دهانی (رنگ پریدگی مخاط دهان همراه با درد و تورم غدد پاروتید)، تغییر چهره و شکل صورت (نمای صورت منگلوئید یا به عبارت دیگر برآمدگی استخوان گونه، فرورفتگی پل بینی، بیرون زدگی دندان های قدامی بالا، کوتاهی لب فوقانی، پف آلود بودن پلک ها و بیرون زدگی چشم ها، تحدب قسمت تحتانی صورت و کاهش عرض حفره بینی) و تغییرات استخوانی (در نواحی جمجمه، فکین و آلوئول). این مطالعه با هدف شناسایی تظاهرات دهانی و استخوانی بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور در قزوین انجام شد.

۱. مواد و روش ها :

این مطالعه توصیفی-تحلیلی با نمونه گیری کلی از تمام بیماران تالاسمی ماژور بالای ۶ سال (۷۰ نفر) که طی سال های ۷۸-۱۳۷۷ به بخش تالاسمی بیمارستان قدس قزوین مراجعه کرده و تحت معاینه قرار گرفتند، انجام شد. این افراد ساکن استان قزوین بودند و کارت مخصوص بخش تالاسمی بیمارستان را داشتند و در محدوده سنی ۶ تا ۲۳ سال بودند. همه بیماران در درمانگاه فک و صورت با امکانات موجود تحت معاینه دقیق بالینی قرار گرفتند و برای آنان پرسش نامه ای حاوی اطلاعات زیر تکمیل شد. سن، نسبت فامیلی والدین، انجام طحال برداری، وضعیت اکلوژن، تظاهرات دهانی از قبیل رنگ مخاط، وجود یا فقدان تورم غده پاروتید، وجود یا فقدان درد در غده پاروتید، وضعیت پوسیدگی دندان ها و غیره. برای تمام بیماران در شرایط استاندارد رادیوگرافی پانورامیک انجام شد. سپس برای بررسی وجود یا فقدان کاهش رقت استخوانی، وسیع شدگی فضاهای مغز استخوان، وضعیت ایالف پرپودنتال دندان های فک پایین، وجود یا فقدان Coarse trabeculation در نواحی آسیای بزرگ و کوچک فک بالا و پایین، بررسی تحلیل استخوان آلوئول در فکین (موضعی-عمومی) و شکل و ریشه دندان های آسیای کوچک فک پایین (طبیعی، کوتاه و نوک تیز)، ۱۰ نگاره که علائم بارز بیماری در آنها مشهودتر بود برگزیده شدند و تمام موارد مطرح شده در پرسش نامه بر روی این نمونه های منتخب مورد مطالعه و بررسی قرار گرفتند. سپس نگاره های دیگر با این نمونه ها مقایسه و مورد ارزیابی قرار گرفتند.

برای آزمون معنی دار بودن بین دو متغیر از آزمون مجذور کای، آنالیز واریانس یک طرفه و آزمون t استفاده و اطمینان آماری بالای ۹۵ درصد در نظر گرفته شد.

۱. یافته ها :

از ۷۰ بیمار مورد مطالعه، ۳۶ نفر در رده سنی ۶ تا ۱۲ سال با متوسط سنی ۷ سال و ۳۴ نفر در رده سنی ۱۲ تا ۲۳ سال با متوسط سنی ۱۸ سال قرار داشتند. ۳۲ نفر از بیماران زن و ۳۸ نفر مرد بودند. ۳۰ نفر (۴۲/۹ درصد) طحال برداری شده بودند و والدین ۳۵ نفر از بیماران (۵۰ درصد) نسبت فامیلی داشتند. فراوان ترین گروه خونی O⁺ (۵۰ درصد) و نادرترین گروه خونی A⁻ (صفر درصد) و AB⁻ (۱/۴ درصد) بود. فراوان ترین نوع اکلوزن، اکلوزن کلاس II (۳۵ نفر، ۵۰ درصد) و نادرترین آن، اکلوزن کلاس III (۳ نفر، ۴/۳ درصد) بود. ۳۱ نفر (۴۴/۲ درصد) اورجت افزایش یافته، ۱۷ نفر (۲۴/۲ درصد) اوربایت افزایش یافته و ۱۰ نفر (۱۴/۳ درصد) کراس بایت خلفی یک طرفه یا دو طرفه داشتند. اورجت دندانهای ۳۴ نفر از بیمارانی که پره ماگزیلای برجسته داشتند (۴۸/۶ درصد) افزایش یافته بود و فقط ۸ نفر (۱۱/۴ درصد) پره ماگزیلای طبیعی و ۷ نفر (۱۰ درصد) ماگزیلای طبیعی داشتند. ۲۸ نفر (۴۰ درصد) عادت تنفس دهانی و ۲۴ نفر (۳۴ درصد) در ناحیه قدام یا خلف فک بالا فاصله بین دندانهای داشتند. ۳۵ نفر (۵۰ درصد) فاقد تنفس دهانی و کرا دینگ، ۱۵ نفر (۲۱/۴ درصد) عادت تنفس و کرا دینگ و ۱۳ نفر (۱۸ درصد) تنفس دهانی بدون کرا دینگ داشتند. ۲۵ نفر (۳۵/۷ درصد) پل بینی فرورفته و ۵۹ نفر (۸۴/۳ درصد) لب بالای کوتاه داشتند. میزان شیوع وسیع شدگی فضاهای مغز استخوان در فک پایین ۸۴/۳ درصد و در فک بالا ۹۳/۲ درصد بود. میزان شیوع وسیع شدگی در ناحیه مولر و پرمولر فک پایین ۷۷/۱ درصد بود که به طور همزمان بیش تر از سایر نواحی فک بالا و پایین بود. فراوانی شیوع تحلیل استخوان آلوئل در هر دو گروه بیماران طحال برداری شده و نشده ۲۵/۷ درصد بود.

شیوع کاهش رقت استخوانی در گروه سنی ۱۲ تا ۲۳ ساله ۶۲/۸ درصد و در گروه سنی ۶ تا ۱۲ ساله ۲۸/۷ درصد بود. ۱۲ نفر (۱۴/۹ درصد) از گروه ۶ تا ۱۲ ساله و ۲۶ نفر (۳۷/۱ درصد) از گروه ۱۲ تا ۲۳ ساله، تحلیل آلوئل استخوان های فک بالا و پایین داشتند. ۱۴ نفر (۲۰ درصد) از گروه ۶ تا ۱۲ ساله و ۲۹ نفر (۴۱/۴ درصد) از گروه سنی ۱۲ تا ۲۳ ساله دارای کاهش رقت استخوانی استخوان های فک بالا و پایین بودند. میزان شیوع نازک و محو شدگی لامینادورا (الیاف پیوندتال) در گروه سنی ۶ تا ۱۲ ساله ۱/۴ درصد بود که بسیار نادر است. در گروه ۶ تا ۱۲ ساله ۳۵ نفر (۵۰ درصد) شکل و ریشه پرمولر طبیعی در فک پایین و در گروه ۱۲ تا ۲۳ ساله ۱۴ نفر (۲۰ درصد) ریشه پرمولر کوتاه و نوک تیز داشتند. ۱۸ نفر (۲۵/۷ درصد) در ناحیه مولر و پرمولر Coarse Trabeculation در ناحیه مولر و پرمولر داشتند که ۱۴ نفر (۲۰ درصد) در گروه سنی ۱۲ تا ۲۳ سال و ۴ نفر (۵/۷ درصد) در گروه سنی ۶ تا ۱۲ سال بودند. میانگین فریتین سرم بیماران در طول ۶ ماه فقط بر تغییرات استخوان پرمماگزیلا و افزایش اورجت بیماران تأثیر داشت. بین میزان شیوع پوسیدگی و کشیدن دندان های دائمی و شیرینی و وضعیت اقتصادی خانواده بیماران و همچنین بین میزان شیوع پوسیدگی و از دست دادن دندان ها و تحصیلات پدر ارتباط معنی داری وجود نداشت اما با تحصیلات مادر ارتباط معنی داری وجود داشت (P ≤ ۰/۰۳۲). فراوانی دندان های کشیده و پوسیده در پسران بیش تر از دختران بود. ۱۱۳ دندان پوسیده و ۱۷ دندان کشیده در پسران و ۷۶ دندان پوسیده و ۱۵ دندان کشیده در دختران دیده شد (جدول شماره ۱). از نظر یافته های دهانی، ۱ بیمار تورم و درد پاروتید، ۸ بیمار زبان دپایه و قرمز و ۶۸ بیمار مخاط زرد و رنگ پریده داشتند.

جدول ۱- فراوانی دندان های کشیده و پوسیده افراد مورد مطالعه بر حسب جنسیت

فاقد دندان های کشیده شاخص جهانی ۸۵٪		میانگین		دارای دندان های کشیده		فاقد دندان های پوسیده شاخص جهانی ۸۵٪		میانگین		دارای دندان های پوسیده		
درصد	تعداد افراد فراوانی نسبی	بدون صفر	با صفر	تعداد دندان های کشیده	تعداد افراد	درصد فراوانی نسبی	تعداد افراد	بدون صفر	با صفر	تعداد دندان های پوسیده	تعداد افراد	
۴۴/۲	۳۱	۲/۸	۰/۴۶	۱۷	۶	۱۵/۷	۱۱	۴/۳۴	۳/۰۵	۱۱۳	۲۶	پسر
۳۴/۳	۲۴	۱/۷	۰/۴۵	۱۵	۹	۱۲/۸	۹	۳/۴	۲/۳	۷۶	۲۴	دختر
۷۸/۵	۵۵	۲/۲۵	۰/۴۵۵	۳۲	۱۵	۲۸/۵	۲۰	۳/۸۷	۲/۶۷	۱۸۹	۵۰	جمع

۱. بحث و نتیجه گیری :

این مطالعه نشان داد تظاهرات دهانی و ضایعه های استخوانی بیماران تالاسمی ماژور بیش تر مخاط زرد و رنگ پریده، کاهش رقت استخوانی و Coarse trabeculation بوده است. شاخص DMF نیز در این بیماران کمتر از شاخص سازمان جهانی بهداشت بود. مخاط دهان ۹۷ درصد بیماران زرد و رنگ پریده بود که به علت یرقان مزمن به این رنگ درمی آید. درد و تورم غدد پاروتید به دنبال تجمع آهن در این بیماران است.^(۴) در بررسی دستچردی، ۱۴ درصد عفونت لثه، ۴ درصد دپایه شدن زبان در قسمت عقب و در ۱۲ درصد همه دهان یا قسمتی از مخاط آن کمرنگ گزارش شده است.^(۱) در تحقیق کاپورسو و همکاران وضعیت لثه این بیماران بیش تر ضعیف گزارش شده است.^(۱۰) در این مطالعه شاخص فراوانی افراد فاقد دندان پوسیده ۷۱/۵ درصد و افراد فاقد دندان کشیده ۲۱/۵ درصد بود که کمتر از شاخص سازمان جهانی بهداشت (۸۵ درصد) است.

به طور کلی ۳۰ درصد بیماران که والدینشان نسبت فامیلی درجه دو داشتند در گروه سنی زیر ۱۲ سال بودند که نشان می دهد شناسایی خانواده های حامل ژن تالاسمی قبل از ازدواج و پیشگیری از این بیماری به طور جدی و اساسی مورد توجه قرار نمی گیرد. همچنین

رابطه گروه خونی O⁺، با تالاسمی از نظر ژنتیکی باید مورد توجه قرار گیرد.

در بررسی اکلوزن و روابط فکی از نظر طبقه بندی زاویه شکل، اکلوزن کلاس II شایع تر و فراوان تر از سایر انواع بود که در تحقیق امیل یونسل و مینک آکالارج نیز این افزایش فراوانی گزارش و علت آن افزایش ارتفاع تحتانی صورت، بزرگ شدن (هیپرپلاستیک) فک بالا و پره ماگزایلا و عقب ماندگی رشد فک پایین بیان شده است.^(۳)

در این مطالعه ارتباط معنی داری بین هیپرپلازی و پیش گرای فک بالا و پره ماگزایلا با افزایش اورجت وجود داشت که تحقیقات بکر، لومن و هانسن نیز نتایج مشابهی مبنی بر افزایش اورجت و اوربایت بیماران تالاسمی نسبت به افراد طبیعی نشان داده است.^(۱۰،۸) اما در مورد ارتباط پیش گرای فک بالا و پره ماگزایلا با افزایش اورجت تحقیق مشابهی انجام نگرفته است. در این مطالعه ۴۰ درصد بیماران مشکل تنفس دهانی داشتند؛ در صورتی که دال در تحقیق بر روی ۳۰ بیمار این مشکل را ۹۳ درصد گزارش نموده و علت را فقط هیپوکسی مزمن ذکر کرده است.^(۳) تغییرات مرفولوژیک استخوان های پیشانی، فک بالا، پره ماگزایلا و گونه در بیش از ۷۰ درصد بیماران وجود داشت و همچنین رابطه معنی داری بین طحال برداری با فراوانی تغییر شکل در

توجه به ارتباط سه متغیر سن، نسبت فامیلی والدین و انجام طحال برداری با تغییرات استخوانی، رادیوگرافیک، مال اکلوزن و پوسیدگی دندان ها در طرح درمان های دندان پزشکی این بیماران به نحو مؤثری مفید است. بنابراین با تهیه کارت های وضعیت خونی برای بیماران تالاسمی که در آن میزان هموگلوبین بیمار، وضعیت طحال و سایر مشخصات خونی وی ذکر شده باشد می توان به بیمار و دندان پزشک کمک کرد تا با آسودگی خاطر به معالجه بپردازند. همچنین با بالا بردن سطح آگاهی دندان پزشکی بیماران و خانواده های آنها از طریق برگزاری جلسه های آموزشی می توان این بیماران را یاری نمود. البته مهم ترین مسأله پیشگیری از ابتلا به این بیماری است که باید با مراقبت بیش تر مراکز مشاوره های ازدواج انجام پذیرد.

± مراجع :

۱. دستجردی فریبا. تظاهرات دهانی بتا تالاسمی ماژور و بررسی ۵۰ مورد آن. دانشگاه علوم پزشکی مشهد، ۱۳۶۸، پایان نامه ۵۹۲
2. Delaire J, Billet J, Dufour C. Considerations sur La glossoptose du syndrome de Robin du nouveau-ne. Rev Stomatol 1969; 70: 527
3. Emel Yocel, Akalar M. Effects of thalassaemia major on components of the craniofacial complex. Br Dental J 1996; 23:157-64
4. Hess J et al. Bimaxillary hyperplasia: the facial expression of homozygous B-thalassaemia. Oral surg. Oral Med Oral Pathol 1990; 69(2): 185-90
5. Margot L, Robert P. Thalasseмииs, oral manifestations and complication. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1986; 62: 229-33
1984; 57(1): 114-7

استخوان های مذکور وجود داشت. مطالعه حاضر رابطه معنی داری را بین طحال برداری با فراوانی وسیع شدگی فضا های مغز استخوان نشان نداد؛ اما بین وسیع شدگی فضا های مغز استخوان فکین با سن بیماران رابطه معنی داری وجود داشت. در تحقیق مارگوت و میلر نیز شیوع وسیع شدگی فضا های مغز استخوان در استخوان آلوتل فک بالا و پایین گزارش شده است.^(۵۳) اما در مورد سن و انجام طحال برداری تحقیق مشابهی انجام نشده است. همچنین ارتباط معنی داری بین سن بیماران و شیوع تحلیل استخوانی آلوتل به دست آمد که ۵۰ درصد بیماران تحلیل استخوان آلوتل موضعی و ۴ درصد تحلیل عمومی داشتند. در مطالعه کلیشه رادیوگرافی پانورامیک بیماران، ۶۱/۴ درصد بیماران در فک بالا و پایین کاهش رقت استخوانی داشتند و شیوع کاهش رقت استخوانی در ناحیه مولر و پرمولر فک پایین به طور همزمان بیش تر بود که رابطه معنی داری بین سن بیماران و میزان شیوع کاهش رقت استخوانی به دست آمد.

حس و وائثر نیز وجود کاهش رقت استخوانی را در استخوان های فک پایین و بالا گزارش کرده اند.^(۵۴) اما در مورد رابطه سن و انجام طحال برداری با درصد شیوع کاهش رقت استخوانی تحقیقی صورت نگرفته است. در مطالعه حاضر بین سن بیماران و فراوانی ریشه های پرمولر کوتاه و نوک تیز در فک پایین ارتباط معنی داری وجود داشت که تحقیق بل و اگال بر روی ۶۰ بیمار تالاسمی و آنمی داسی شکل نیز نتیجه مشابهی نشان داد.^(۶) در کلیشه رادیوگرافی ۱۸ بیمار از نظر آماری، ارتباط معنی داری بین سن بیماران و میزان شیوع coarse trabeculation در استخوان فک پایین مشاهده شد. تغییر شکل استخوان پره ماگزایلا و اورجت افزایش یافته در بیمارانی که میانگین فریتین سرم آنها بالا بود، بیش تر از بیمارانی بود که میانگین فریتین سرم پایین داشتند و این ارتباط معنی داری بود ($P \leq 0.036$). تاکنون تحقیق مشابهی در این زمینه صورت نگرفته است.

6. Ouggal R, Bedl S. The dental management of children with sickle cell disease and B-Thalassemia review. *Int J of Oral Maxillo facial surg.* 1996; 6: 227-34
7. Poyton H G, Darey K W. Thalassemia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1968 April: 564-76
8. Silling G, Moss S J. Cooleys anemia, orthodontic and surgical treatment. *Am J Orthod* 1978; 74(4): 444-6
9. Terezhalmay G T, Hall E H. The asplenic patient. *Oral Surg oral Med Oral Pathol* 1984; 57(1): 114-7
10. Weel F et al. A case of thalassemia major with geoss dental and jaw deformities. *Br J Oral Maxillofacial Surg* 1987; 25: 348-52