

بررسی وضعیت شنوایی مبتلایان به تالاسمی ماژور تحت درمان با دسفر و کسامین مراجعه کننده به بیمارستان بوعلی تهران

مجید اشرفی^{۱*}؛ علی محمدزاده^۲

چکیده

زمینه: بتاتالاسمی ماژور شایع‌ترین کم‌خونی ارثی است که در ایران نیز شیوع بالایی دارد و از جمله عوارض آن کم‌شنوایی می‌باشد. این مطالعه جهت تعیین میزان شنوایی افراد مبتلا و ارتباط آن با میزان فریتین سرم، میزان و مدت دریافت خون و دسفرال انجام شد.

روش‌ها: این مطالعه به روش توصیفی-تحلیلی روی ۸۰ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور (۳۶ مذکر و ۴۴ مؤنث) در محدوده سنی ۴-۳۲ سال (14.2 ± 2.3) که جهت دریافت خون به بیمارستان بوعلی سینای تهران مراجعه کردند انجام شد. متغیرهای مورد بررسی شامل سن، جنس، میزان فریتین سرم، میزان و مدت مصرف دسفرال و سطح شنوایی بود. نمونه‌ها از نظر شنوایی، ارزیابی اتولوژیک و ادیومتریک شدند. داده‌ها با استفاده از نرم‌افزار SPSS و آزمون کای دو مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت. یافته‌ها: ۴۷ درصد (۳۸ نفر) از نمونه‌ها دچار کاهش شنوایی بودند. فراوانی انواع افت شنوایی در افراد مبتلا به ترتیب نوع حسى عصبى ۴۵/۳ درصد (۱۷ نفر)، نوع انتقالی ۳۷/۳ درصد (۱۲ نفر) و نوع آمیخته ۱۷/۴ درصد (۷ نفر) بود. نتایج حاصله بین کاهش شنوایی با میزان فریتین سرم، میزان مصرف دسفرال در هر بار و مدت‌زمان استفاده از دارو رابطه معناداری را نشان داد ($P < 0.05$).

نتیجه‌گیری: افزایش میزان مصرف دسفرال می‌تواند موجب افزایش میزان کاهش شنوایی شود. بنابراین کنترل و معاینات دوره‌ای بیماران جهت پیشگیری از کاهش شنوایی توصیه می‌شود.

کلیدواژه‌ها: کاهش شنوایی، فریتین، تالاسمی ماژور، دسفر و کسامین.

«دریافت: ۱۳۸۹/۸/۲۶ پذیرش: ۱۳۹۰/۰۱/۳۰»

۱. گروه شنوایی شناسی، دانشکده توانبخشی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، تهران

۲. گروه گفتاردرمانی، دانشکده توانبخشی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، تهران

* عهده‌دار مکاتبات: تهران، میدان امام حسین، روبروی بیمارستان بوعلی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، دانشکده توانبخشی، گروه شنوایی شناسی،

Email: m_ashrafi@sbm.ac.ir

تلفن: ۰۲۱-۷۷۵۶۱۷۲۱-۳

مقدمه

خزر، خلیج فارس و حاشیه زاینده‌رود شیوع بالایی دارد.

شیوع ژن بتاتالاسمی در حاشیه جنوبی دریای خزر ۱۰ درصد برآورد شده است (۱ و ۲).

این بیماری، شامل گروهی ناهمگون از کم‌خونی‌های ارثی است که مشخصه آن اختلال در تولید زنجیره‌های گلوبین می‌باشد و بر اندازه، شکل و طول عمر گلبول‌های قرمز اثر گذاشته و منجر به عوارض بالینی در فرد مبتلا به کم‌خونی ماژور می‌گردد، به نحوی که فرد برای ادامه

تالاسمی یا آنمی کولی نوعی کم‌خونی همولتیک ارثی است که شایع‌ترین اختلال هموگلوبین در جهان محسوب می‌گردد. این بیماری تقریباً در همه نژادها دیده می‌شود. کمربند تالاسمی دربرگیرنده منطقه مدیترانه، ایتالیا، یونان، کشورهای شمال و غرب قاره آفریقا، ایران، سوریه، پاکستان، هند، آسیای جنوب شرقی و چین می‌باشد. در ایران این بیماری در مناطق سواحل دریای

زندگی نیازمند تزریق خون می‌باشد (۳ و ۴). رسوب آهن و افزایش ذخایر آن در بافت‌ها به دلیل انتقال خون‌های مکرر و همین‌طور افزایش جذب آهن از روده که یک مکانیسم جبرانی در این بیماران محسوب می‌شود، سبب صدمه به بافت‌های مختلف بدن از جمله بافت‌های عصبی می‌شود. رسوب آهن باعث سیدروز سطحی مخچه و عصب هشتم مغزی شده و در نهایت می‌تواند منجر به آسیب‌های جدی آن گردد (۵ و ۶). بنابراین ارزیابی، پیشگیری و درمان افزایش آهن این بیماران از اهمیت زیادی برخوردار است. داروی آهن‌زدایی که در حال حاضر به فراوانی در دسترس است دسفرآکسامین (Desferrioxamine, Diethylenetriamine, Penta Acetate) or Defroxamin) می‌باشد. مصرف این دارو آثار مخرب افزایش بیش از حد آهن و رسوب آن در بافت‌ها را کاهش می‌دهد. سال‌هاست که دسفرآل به‌عنوان مؤثرترین داروی آهن‌زدا با عوارض جانبی کم مورد استفاده قرار می‌گیرد (۹-۷). برخی گزارشات نشان داده است که مصرف این دارو در دوزهای بالا با مکانیسم ناشناخته‌ای اثرات سمی دارد که از آن جمله تأثیر بر سیستم شنوایی و نهایتاً کاهش شنوایی حسی عصبی نسبت به اصوات با فرکانس‌های بالا می‌باشد، این اثر به مقدار مصرف دارو بستگی دارد و باید مطابق با شاخص درمانی کم‌تر از ۰/۰۲۵ باشد (۱۲-۱۰). بروز کاهش شنوایی انتقالی نیز در این بیماران به دلیل بزرگ شدن لوزه سوم و انسداد شیپور استاش و نهایتاً اوتیت میانی همراه با تجمع مایع ممکن است. در این بیماران، هیپرتروفی نسوج لنفاوی بیش از حد معمول می‌باشد و شیوع عفونت‌های آن نیز بیشتر از افراد سالم گزارش شده است. درمان مناسب و کافی از نظر میزان دریافت خون و دسفرآل در این بیماران عوارض کم‌تری را نشان می‌دهد (۱۳ و ۱۴).

میانگین کاهش شنوایی در بیماران تالاسمی ۲۰ درصد (زیرا در فرکانس‌های مختلف، شیوع کاهش شنوایی از ۱۴-۲۶ درصد گزارش شده است) و شیوع کاهش شنوایی در کل جامعه حدود ۱۰-۷ درصد گزارش شده

است (۱۵).

باتوجه به احتمال بروز کاهش شنوایی در بیماران مبتلا به بتاتالاسمی ماژور، در صورت شناخت عوامل مؤثر و پیشگیری به‌موقع خصوصاً در سنین پایین می‌توان از عوارض آن در زمینه ارتباطات کلامی و مشکلات دیگری که برای بیمار ایجاد می‌کند جلوگیری به‌عمل آورد (۱۶ و ۱۷).

عواملی که می‌تواند زمینه‌ساز بروز کاهش شنوایی در افراد مبتلا به تالاسمی ماژور تحت درمان با دسفرآکسامین گردد شامل پایین بودن سن، پایین بودن سطح فریتین سرم و دوز بالای دارو است. به دلیل شیوع بیشتر کاهش شنوایی انتقالی در این دسته از بیماران، افت شنوایی حسی عصبی کم‌تر مورد توجه قرار گرفته است (۱۸). در ارزیابی ایمپدانس ادیومتری بیماران مبتلا به بتاتالاسمی ماژور، عدم وجود رفلکس صوتی (Acoustic Reflex) با وجود فشار طبیعی گوش میانی گزارش شده و دلیل آن ناشی از تغییرات پاتولوژیکی گوش میانی ذکر گردیده که باعث سختی (Stiffness) در سیستم انتقال صوتی گوش میانی می‌شود (۱۹ و ۲۰). این نظریه، طرفداران زیادی ندارد و در مطالعات مختلف تأیید نشده است.

گزارشات مختلف پزشکی، علل بروز کاهش شنوایی در بیماران تالاسمیک را مورد بحث قرار داده‌اند. گروهی از پژوهشگران علت را به رسوب آهن در بافت‌های عصبی گوش و برخی دیگر به مصرف دسفرآل نسبت داده‌اند (۲۱).

در مطالعه کریمی و همکاران در شیراز بین مصرف دسفرآل با کاهش شنوایی، ارتباط معناداری مشاهده شده است (۲۲). همچنین در مطالعه کودا و همکاران در بیماران تالاسمیک، کاهش شنوایی وجود داشته که آن را ۱۴-۲۶ درصد در فرکانس‌های مختلف گزارش کرده‌اند (۲۳). در مطالعه تازیکی و همکاران در گرگان مشخص شد در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور، عدم کنترل افزایش فریتین سرم و افزایش مدت مصرف میزان

به دست آمد. در مطالعه حاضر تعداد ۸۰ نفر مورد بررسی قرار گرفتند.

ابتدا از کلیه بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور مراجعه کننده، شرح حال کامل گرفته شد و اطلاعات لازم شامل سن، جنس، وضعیت درمان، طول مدت بیماری و مدت دریافت دسفراکسامین در ماه مشخص و همچنین میانگین سطح سرمی فریتین اندازه گیری شد. مقدار مصرف روزانه داروی دسفرال هر یک از مبتلایان مورد مطالعه از پرونده بیمار استخراج و در فرم مربوطه ثبت گردید. پس از معاینه فیزیکی برای افراد مورد مطالعه، تمپانومتري و ادیومتری انجام شد. معاینه فیزیکی توسط متخصصین کودکان و گوش و حلق و بینی انجام گردید. بیمارانی که سابقه ابتلاء به عوامل تأثیرگذار بر شنوایی مانند بیماری های عفونی ویروسی و باکتریایی، ضربات مکانیکی به ناحیه سر و صورت، سابقه ترومای صوتی، کاهش شنوایی ژنتیکی، مصرف داروهای اتوتوکسیک، هپاتیت و بیماری های مغزی-عروقی بودند از مطالعه حذف شدند.

با توجه به تاریخچه گیری به عمل آمده، بیماران براساس مدت زمان دریافت خون به سه گروه زیر ۵ سال شامل ۱۱ نفر (۱۴٪)، ۵-۱۰ سال شامل ۲۱ نفر (۲۶٪) و بیشتر از ۱۰ سال شامل ۴۸ نفر (۶۰٪) تقسیم شدند. همچنین بیماران بر اساس میزان میانگین سطح فریتین سرم در چهار گروه کم تر از ۱۵۰۰ نانوگرم در میلی لیتر شامل ۲۵ نفر (۳۲٪)، بین ۱۵۰۰-۳۰۰۰ نانوگرم در میلی لیتر شامل ۳۰ نفر (۳۷٪)، بین ۳۰۰۰-۵۰۰۰ نانوگرم در میلی لیتر شامل ۱۲ نفر (۱۵٪) و بیشتر از ۵۰۰۰ نانوگرم در میلی لیتر شامل ۱۳ نفر (۱۶٪) قرار گرفتند.

از نظر مدت مصرف دسفرال نیز بیماران در سه گروه زیر ۵ سال شامل ۲۰ نفر (۲۵٪)، ۵-۱۰ سال شامل ۲۲ نفر (۲۸٪) و بیشتر از ۱۰ سال شامل ۳۸ نفر (۴۷٪) طبقه بندی شدند. بیماران بر اساس میزان مصرف دسفرال در هر بار مصرف نیز به سه گروه کم تر از ۳۰ mg/kg/day شامل ۲۱ نفر (۲۶٪)، ۳۰-۵۰ mg/kg/day شامل ۳۲ نفر (۴۰٪) و

دسفرال، سبب کاهش شنوایی در این بیماران شده است (۲). در مطالعات دیگری نیز افزایش آستانه شنوایی در فرکانس های بالا در اثر مصرف دسفرال تا ۲۷ درصد بعد از شش سال گزارش شده است (۲۴). در مطالعه کمپانی و همکاران نشان داده شد که دوز بالای دسفرال، عامل اصلی پاتوژنز کاهش شنوایی در بیماران تالاسمی است (۲۵). با این وجود در مطالعه مظفری نیا و همکاران (۱۵)، سنبلستان و همکاران (۲۶)، رئیسی و همکاران (۲۷)، کاویانی و همکاران (۱)، پیلچر و همکاران (۲۸) و آمبروستی و همکاران (۲۹) بین دوز دسفرال و سطح فریتین خون با افزایش آستانه های شنوایی، ارتباط معناداری گزارش نشده است. در مطالعه نیلی و همکاران بین سن شروع دریافت دسفرال و همچنین سطح فریتین مبتلایان و بروز افت شنوایی در فرکانس های بالا ارتباط معناداری مشاهده نشد ولی بین دوز مصرف دسفرال و بروز افت شنوایی در فرکانس های بالا ارتباط معناداری مشاهده شد (۳۰).

با توجه به اختلاف نظرهای موجود در این زمینه، مطالعه حاضر به منظور بررسی وضعیت شنوایی مبتلایان به تالاسمی ماژور تحت درمان با دسفروکسامین انجام شد.

مواد و روش ها

این مطالعه به روش توصیفی- تحلیلی روی ۸۰ نفر (۳۶ نفر مذکر و ۴۴ نفر مؤنث) از بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور انجام شد. سن بیماران 14 ± 24 سال و در محدوده سنی ۳۲-۴ سال قرار داشتند. نمونه ها افرادی بودند که طی دو سال از خرداد ۱۳۸۴ تا خرداد ۱۳۸۶ جهت دریافت خون به مرکز آموزشی درمانی بوعلی تهران مراجعه کردند. از بین این افراد به روش نمونه گیری غیراحتمالی ساده در دسترس (Sampling Convenient)، ۸۰ نفر انتخاب شدند. با توجه به این که میزان شیوع کاهش شنوایی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور ۲۰ درصد می باشد (۱۵)، حجم نمونه با استفاده از فرمول تعیین حجم نمونه سطح اطمینان ۹۵ درصد، ۷۵ نفر

آماري کای دو استفاده شد.

یافته‌ها

نتایج حاصل از آزمایشات شنوایی، به ترتیب نشان‌دهنده آستانه شنوایی کم‌تر از ۱۵dB در ۵۲/۹ درصد، ۲۵dB-۱۶ در ۲۲/۸ درصد، ۴۰dB-۲۶ در ۲۰/۸ درصد و بالای ۴۰dB در ۳/۵ درصد از افراد مورد مطالعه بود.

شکایت بالینی در بیماران نیز به ترتیب عبارت بود از وز وز گوش در ۴ نفر، خارش گوش در ۵ نفر و سرگیجه در ۴ نفر که براساس معاینه فیزیکی مشخص شد.

از ۸۰ نمونه مورد بررسی، ۵۳ درصد دارای شنوایی در محدوده طبیعی و ۴۷ درصد مبتلا به انواع کاهش شنوایی بودند. فراوانی انواع کاهش شنوایی در گروه مبتلا به افت شنوایی به ترتیب نوع حسی عصبی ۴۵/۳ درصد (۱۷ نفر)، نوع انتقالی ۳۷/۳ درصد (۱۴ نفر) و نوع آمیخته ۱۷/۴ درصد (۷ نفر) بود. براساس یافته‌های ادیومتری، ۱۱ نفر دارای کاهش شنوایی در یک گوش و ۳۲ نفر مبتلا به کاهش شنوایی در هر دو گوش بودند.

براساس یافته‌های حاصل از آزمایش تمپانومتری از ۱۶۰ گوش، ۱۳۰ گوش دارای تمپانوگرام از نوع An، ۱۲ گوش از نوع B، ۹ گوش از نوع C، ۳ گوش از نوع AS و ۶ گوش از نوع Ad بودند.

در این مطالعه از کل بیمارانی که کاهش شنوایی داشتند ۱۶ نفر (۴۳/۲٪) مذکر و ۲۲ نفر (۵۶/۸٪) مؤنث بودند. در رابطه با نقش جنسیت، اختلاف معناداری بین جنسیت و کاهش شنوایی مشاهده نشد. در ۸۴/۶ درصد از بیمارانی که میانگین فریتین سرم آن‌ها بیش از ۵۰۰۰ نانوگرم در میلی‌لیتر بود کاهش شنوایی به‌طور کاملاً مشخصی مشاهده گردید که این اختلاف از نظر آماری معنادار است ($P=0/001$) (جدول ۱).

به‌طورکلی ۵۰ درصد (۱۶ نفر) بیمارانی که میزان دسفرال مصرفی آن‌ها بین ۳۰-۵۰mg/kg/day و ۶۶/۶ درصد (۱۸ نفر) افراد با مصرف بیشتر از ۵۰mg/kg/day

بیش از ۵۰mg/kg/day شامل ۲۷ نفر (۳۴٪) تقسیم شدند. در ادامه هر یک از بیماران تحت آزمایشات کامل شنوایی شامل ادیومتری تن خالص در فرکانس‌های ۲۵۰، ۵۰۰، ۱۰۰۰، ۲۰۰۰، ۴۰۰۰، ۶۰۰۰، ۸۰۰۰ و ۱۲۰۰۰ هرتز به‌صورت آستانه‌گیری به‌روش نزولی، آزمایشات ایمیتانس ادیومتری و آزمایش رفلکس آکوستیک جهت بررسی وضعیت گوش میانی، عدم تحرک یا پارگی پرده صماخ و وجود ترشح در گوش میانی قرار گرفتند.

آزمایشات فوق با استفاده از دستگاه ادیومتر OB822 ساخت شرکت Madsen و دستگاه تمپانومتر AT22 ساخت شرکت Intracoustic صورت گرفت. در این پژوهش، شنوایی طبیعی به دارا بودن آستانه‌های ادیومتری کم‌تر از ۱۵dB در محدوده فرکانسی مذکور اطلاق می‌گردد. معیار کاهش شنوایی در این پژوهش، افزایش آستانه‌های شنوایی در حدود ۱۵ دسی‌بل یا بیشتر در فرکانس‌های ذکر شده بود. بیماران از لحاظ میزان کاهش شنوایی در سه طبقه ۱۶-۲۵ dB (ملايم)، ۲۶-۴۰dB (متوسط) و بالای ۴۰dB (متوسط و بالاتر) گروه‌بندی شدند. معیار نوع کاهش شنوایی براساس وجود گپ بیشتر از ۱۵ دسی‌بل بین راه هوایی و استخوانی با وجود آستانه‌های راه استخوانی طبیعی برای کاهش شنوایی انتقالی، عدم وجود گپ بین راه هوایی و استخوانی با وجود افزایش بیش از ۱۵ دسی‌بلی آستانه‌های شنوایی برای کاهش شنوایی نوع حسی عصبی و افزایش بیش از ۱۵ دسی‌بل آستانه‌های شنوایی راه هوایی و استخوانی با وجود گپ بیش از ۱۵ دسی‌بل بین راه هوایی و استخوانی برای کاهش آمیخته در نظر گرفته شد. بیمارانی که شنوایی طبیعی داشتند در یک گروه و بیمارانی که کاهش شنوایی داشتند در گروه دیگر قرار گرفتند. سپس دو گروه از نظر متغیرهای سن، جنس، مقدار مصرف دسفرال، طول مدت بیماری، مدت زمان مصرف دسفرال و میانگین سطح خونی فریتین مقایسه شدند. داده‌های حاصله از طریق نرم‌افزار آماری SPSS 15 تجزیه و تحلیل گردید. برای مقایسه متغیرها از آزمون

مظفری‌نیا و همکاران (۱/۸٪)، کونتزولگو و همکاران (۲۷٪)، کمپانی و همکاران (۳۰٪)، رئیسی و همکاران (۱۰٪) و نیلی و همکاران (۴۳٪) (۱، ۱۵، ۲۴، ۲۵، ۲۷ و ۳۰) مقدار بیشتری را نشان می‌دهد. این در حالی است که در مطالعه تازیکی و همکاران، ۴۸ درصد و در مطالعه آنرسی و همکاران، ۶۰ درصد از نمونه‌های مورد مطالعه مبتلا به کاهش شنوایی بودند (۲ و ۱۹) که نسبت به نتایج حاصل از مطالعه اخیر مقدار بیشتری را نشان می‌دهد.

۴۵/۳ درصد کاهش شنوایی در افراد مورد مطالعه در پژوهش اخیر از نوع حسی عصبی بود که با نتایج حاصل از مطالعه رئیسی و همکاران (۰٪) (۲۷)، کاویانی و همکاران (۵٪) (۱) و پیلچر و همکاران (۵۵/۹٪) (۲۸) تفاوت مشهودی را نشان می‌دهد ولی با نتایج حاصل از مطالعه تازیکی و همکاران (۴۳٪) (۲) نزدیک است. نتایج حاصل از پژوهش حاضر نشان‌دهنده ۳۷/۳ درصد کاهش شنوایی از نوع انتقالی و ۱۷/۴ درصد از نوع آمیخته بود. درحالی‌که در مطالعه کاویانی و همکاران ۲۰ درصد (۱)، در پژوهش پیلچر و همکاران ۱۵/۶ درصد (۲۸) و در مطالعه نیلی و همکاران ۱۶ درصد افراد مورد مطالعه مبتلا به کاهش شنوایی انتقالی بودند (۳۰) که نسبت به نتایج حاصل از مطالعه حاضر متفاوت است. در مطالعه آنرسی و همکاران، ۵۹/۲ درصد از افراد مورد مطالعه مبتلا به کاهش شنوایی انتقالی بودند (۱۹) که بیش از نتایج حاصل در مطالعه اخیر می‌باشد و همچنین ۱۴/۸ درصد از نمونه‌های مورد مطالعه آن‌ها به کاهش شنوایی از نوع آمیخته مبتلا بودند که با نتایج حاصل از مطالعه تطابق دارد. همچنین در مطالعه تازیکی و همکاران کاهش شنوایی از نوع انتقالی و آمیخته در افراد مورد مطالعه‌شان به ترتیب ۳۸/۵ و ۱۸/۳ درصد گزارش شده است که با نتایج حاصل از مطالعه اخیر تطابق دارد (۲). بررسی آمبروستی و همکاران نشان‌دهنده عدم وجود ارتباط بین سطح فریتین سرم و کاهش شنوایی بود (۲۹). در مطالعه نیلی و همکاران بین سن شروع دریافت دسفرال و همچنین سطح فریتین مبتلایان و بروز افت شنوایی در

جدول ۱- توزیع فراوانی کاهش شنوایی با سطح فریتین سرم در

مبتلایان به تالاسمی			
P value	عدم افت شنوایی	مبتلا به افت شنوایی	سطح فریتین سرم (ng/mg)
۰/۹۳۴	۱۶ (۶۸)	۹ (۳۲)	۱۵۰۰>
۰/۷۱۵	۲۱ (۷۰)	۹ (۳۰)	۱۵۰۰-۳۰۰۰
۰/۲۰۸	۴ (۳۳/۴)	۸ (۶۶/۶)	۳۰۰۰-۵۰۰۰
۰/۰۰۱	۲ (۱۵/۴)	۱۱ (۸۴/۶)	>۵۰۰۰

جدول ۲- توزیع فراوانی کاهش شنوایی با مدت زمان مصرف

دسفرال برحسب سال

P value	عدم افت شنوایی	مبتلا به افت شنوایی	مدت مصرف دسفرال (سال)
۰/۱۷۶	۷ (۶۴/۸)	۴ (۳۵/۲)	<۵
۰/۰۶۲	۱۶ (۷۵)	۴ (۲۵)	۵-۱۰
۰/۰۱۹	۱۵ (۳۰/۴)	۳۳ (۶۹/۶)	> ۱۰

دچار کاهش شنوایی بودند. ارتباط بین میزان مصرف دسفرال و کاهش شنوایی معنادار بود ($P=۰/۰۲۳$). بین وجود کاهش شنوایی و مدت مصرف دسفرال بر حسب سال (جدول ۲) نیز اختلاف معناداری وجود داشت به‌گونه‌ای که ۶۹/۶ درصد (۳۳ نفر) از بیمارانی که مصرف دسفرال آنان بیشتر از ۱۰ سال بوده است دچار نوعی کاهش شنوایی بودند ($P=۰/۰۱۹$).

بحث

یافته‌های حاصل از این مطالعه مشخص کرد که از ۸۰ نفر مورد مطالعه، ۴۷ درصد دچار کاهش شنوایی بوده‌اند که در مقایسه با نتایج بررسی کاویانی و همکاران (۲۵٪)،

شنوایی حسی عصبی چنین رابطه‌ای یافت نشده است (۲۲). این مطالعه نشان داد که افزایش میزان مصرف دسفرال می‌تواند موجب افزایش میزان کاهش شنوایی شود به گونه‌ای که ۶۶/۶ درصد بیماران که بیش از 50mg/kg/day دسفرال مصرف می‌کردند مبتلا به نوعی کاهش شنوایی بودند که با یافته‌های برخی پژوهشگران (۲ و ۲۱) مطابقت دارد.

نتیجه‌گیری

نتایج حاصل از مطالعه حاضر دلالت بر افزایش بروز کاهش شنوایی در افراد مبتلا به تالاسمی ماژور در اثر مصرف داروی دسفرال دارد. توصیه می‌شود کلیه متخصصینی که به گونه‌ای در ارتباط با این بیماری هستند به ضرورت انجام دوره‌ای معاینات کلینیکی و پاراکلینیکی توجه کرده تا در راستای تشخیص به‌موقع از کاهش شنوایی جلوگیری کنند.

تشکر و قدردانی

از همکاری مسئولین محترم آزمایشگاه، واحد تالاسمی، درمانگاه اطفال و گوش و حلق و بینی بیمارستان بوعلی تهران و کلیه عزیزانی که جهت انجام این پژوهش ما را یاری دادند تشکر می‌کنیم.

فرکانس‌های بالا ارتباط معناداری مشاهده نشد ولی بین دوز مصرف دسفرال و بروز افت شنوایی در فرکانس‌های بالا ارتباط معناداری گزارش شده است (۳۰). در مطالعه سنبلستان و همکاران، ۱۵ درصد از افراد مورد مطالعه دچار کاهش شنوایی ناشی از مصرف دسفرال بودند (۲۶). در مطالعه کمپانی و همکاران نشان داده شد که دوز بالای دسفرال، عامل اصلی پاتوژنز کاهش شنوایی در بیماران تالاسمی است (۲۵). در مطالعه مظفری‌نیا و همکاران بین دوز دسفرال و سطح فریتین خون با افزایش آستانه‌های شنوایی، عدم همبستگی و بین طول مدت بیماری و طول مدت مصرف دسفرال با افزایش آستانه شنوایی، وجود همبستگی گزارش شد است (۱۵). در مطالعات گذشته در مورد تأثیر سن ابتلا مطلبی اظهار نشده و مدت زمان ابتلا مهم بوده است (۱۶ و ۱۷).

در مطالعه حاضر مشخص شد که بین کاهش شنوایی و مدت زمان تزریق خون بیش از ۱۰ سال رابطه معناداری وجود دارد. این یافته نیز با مطالعات قبلی (۱۶) مشابهت ندارد. همچنین ارتباط معناداری بین کاهش شنوایی و افزایش میزان سطح فریتین سرم نشان داد ($P=0/001$). علاوه بر این بین مدت زمان مصرف دسفرال با کاهش شنوایی نیز رابطه معناداری وجود داشت که با مطالعات گذشته همخوانی دارد (۱۷ و ۲۰). البته در مطالعه کریمی و همکاران بین مدت زمان درمان با دسفرال و کاهش

References

1. Kaviani M, Rekiabi Bana H, Haghshenas M. ENT Complications in Beta thalassemia major. *Iranian J Med Sci* 1992; 17(3): 55-58.
2. Tazyki MH, Golalipour MJ, Behnampour N. [Hearing to determine levels in thalassemia major patients (Persian)]. *Journal of Gorgan University of Medical Sciences* 2004; 13(6):35-39.
3. Scott Brown's WG. *Otolaryngology*. 3rd ed. Boston: J Groves Com 1997; 280-92.
4. Edward J, Benz JR, Hemoglobinopathies. In: Braunwals E, Hauser SL. *Harrison's SL. Harrison's principles of internal medicine*. 15th ed. Philadelphia : McGraw Hill Co 2001; 672-74.
5. Forget BG. *Thalassemia Syndromes*. In: Hoffman R, Benz EJ, Shattil SJ. *Hematology basic principles and practice*: Churchill, Livingstone. 3th ed. Philadelphia: USA2000;485-501.
6. Argioli F, Diana G, Avignone A, Cao A, Di Ninni S. Hearing impairment during deferoxamine therapy for thalassemia major. *J Pediatr* 1991; 118(5):826-27.
7. Yamanobe S, Kanno H. An experimental study ototoxicity induced by deferoxamine mesilate. *Prostaglandins Leukot Essent Fatty Acids* 1998; 58(1):65-68.
8. Chiodo AA, Alberti PW, Sher GD, Francombe WH, Tyler B. Desferrioxamine ototoxicity in an adult transfusion-dependent population. *J Otolaryngol* 1997; 26(2):116-22.

9. Will AM. Iron metabolism, Sideroblastic anemia and iron over load. In: Lilleyman JS.; Hann IM; Blan Chette VS. Pediatric hematology: From Churchill Livingstone. 2nd ed. Philadelphia: USA 1999; 118-20.
10. Olivieri NF, Weatheroll DJ. Thalassemias. In: Lilleyman JS, Hann IM, Blanchette VS. Pediatrics hematology From Churchill Livingstone. 2nd ed. Philadelphia: USA 1999; 307-20.
11. Battat PS, Toogood IRG. Hearing loss attributed to desferrioxamine in patients with Beta thalassemia major. Med J Aus 1987; 147(5): 177-79.
12. Koussi A, Zafeiriou DI, Kontzoglou G, Tsatra I, Noussios G, Athanassiou M. Hearing loss in children with sickle cell disease. Acta Otorhinolaryngol Belg 2001; 55(3):235-39.
13. Chen SH, Liang DC, Lin HC, Cheng SY, Chen LJ, Liu HC. Auditory and visual toxicity during deferoxamine therapy in transfusion-dependent patients. J Pediatr Hematol Oncol 2005; 27(12):651-53.
14. Davis P, Landers A, Gentry B, Montague J, Dancer J, Jackson J, et al. Speech and language characteristics of children with strokes due to sickle cell disease. Percept Mot Skills 1997; 85(3):809-10.
15. Mozaffarinia K, Farahmandinia Z. [Hearing thresholds in patients with thalassemia major treated with Desferal (Desferrioxamine) referred to specific diseases Kerman (Persian)]. Journal of Kerman University of Medical Sciences 2005; 12(2): 93-98.
16. McGrowan RS, Nittrouer S, Chenausky K. Speech production in 12 month old children with and without hearing loss. J Speech Lang Hear Res 2008; 51 (4):879-88.
17. Santos JN, Lemos SM, Rates SP, Lamounier JA. Hearing abilities and language development in anemic children of a public daycare center. Pro Fono 2008; 20(4):255-60.
18. Samperi P, Bertuna G, Rossi G, Poli G, Serra A. Sensorineural hearing loss in sickle cell disease patients in Sicily. Minerva Pediatr 2005; 57(5):285-88.
19. Onerci M, Aslan S, Gumruk F, Aksoy S, Belgin E, Ozcelik T . Audiologic and impedancemetric findings within thalassaemic patients. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1994; 28(2):167-72.
20. Sutton GC, Chatterjee K. Clinical cardiology: an illustrated text. 2nd ed. Boston: Chapman and Hall Medical Pub 1998; 359-61.
21. Gentry B, Hayes BT, Dancer J, Davis P. Language and motor skills of preschool children with sickle cell disease. Percept Mot Skills 1997; 84(2):486-90.
22. Karimi M, Asadi-Pooya AA, Khademi B, Asadi-Pooya K. Evaluation of the incidence of sensorineural hearing loss in beta-thalassemia major patients under regular chelation therapy with desferrioxamine. Acta Haematol 2002; 108(2): 79-83.
23. Cuda D, Benedetto M, Leante M, Corvagha E . The prevalence and evolution of hypoacusis in Cooleys disease . Acta Otorhinolaryngol Ital 1991; 11(5):471-81.
24. Kontzoglou G, Koussi A, Economou M, Tsatra I, Perifanis V, Noussios G, et al. Long term audiological evaluation of beta-thalassemic patients. Acta Otorhinolaryngol Belg 2004; 58(2):113-17.
25. Company F, Rezaei N. [Evaluation of hearing disorders and phone, a larynx in patients with thalassemia major treated with deferoxamine (Persian)]. Scientific Journal of Kurdistan University of Medical Sciences 2009; 14(3):47-50.
26. Sonboestan SM, Mokhtari F. [Sensory nerve in patients with thalassemia major treated with deferoxamine and their risk factors (Persian)]. Research in Medical Sciences 2005; 10(4):67-70.
27. Raesi N, Karghoshae. [Evaluation of hearing disorders in patients with thalassemia major thalassemia Section detect the impact of hospita 2001(Persian)]. Journal of Shahrekord University of Medical Sciences 2005;6(2):31-34.
28. Piltcher O, Cigana L, Friedriech J, Ribeiro FA, da Costa SS. Sensorineural hearing loss among sickle cell disease patients from southern Brazil. Am J Otolaryngol 2000; 21(2):75-79.
29. Ambrosetti U, Dondè E, Piatti G, Cappellini MD. Audiological evaluation in adult beta-thalassemia major patients under regular chelation treatment. Pharmacol Res 2000; 42(5):485-87.
30. Nili S, Karimi AR, Sharifian RA. [Hearing to determine status of thalassemia patients treated with Desferrioxamine referred to Qods of Qazvin and Tehran Children's Medical Center(Persian)]. Journal of Audiology 2002; 18(1): 31-35.