

میزان روی در بیماران تالاسمی ماژور مراجعه کننده به مرکز تالاسمی کرمانشاه (۱۳۸۱)

دکتر سهیلا رشادت*؛ امیر کیانی**؛ شیرین ایران فر***

چکیده

سابقه و هدف: نظر به اهمیت روی به عنوان شاخص مفید در سیستم ایمنی، رشد و همچنین کاهش روی ناشی از درمان با دسفرال در بیماران تالاسمی ماژور، مطالعه حاضر به منظور بررسی میزان روی در بیماران تالاسمیک ماژور مراجعه کننده به مرکز تالاسمی کرمانشاه در سال ۱۳۸۱ انجام شد.

مواد و روش ها: مطالعه به روش توصیفی تحلیلی در روی تمامی بیماران تالاسمی ماژور مراجعه کننده به مرکز تالاسمی کرمانشاه (۱۰۰ نفر) صورت گرفت. ابتدا با استفاده از یک فرم اطلاعاتی که شامل متغیرهایی نظیر سن، جنس، میزان دسفرال و خون دریافتی در سال بود، اطلاعات مورد نیاز از پرونده های موجود در مرکز استخراج شد. سپس برای اندازه گیری میزان اوره، کراتی نین سرم فریتین و روی پلاسما از آنان ۵ ml با رضایت خون گیری شد. اندازه گیری روی به روش جذب اتمی با دستگاه SH22 و به روش شعله در آزمایشگاه تحقیقات بیولوژی دانشکده پزشکی و اندازه گیری سرم فریتین به روش رادیوایمونواسی و اوره و کراتی نین با دستگاه اتوآنالایزر X1100 انجام شد. برای تحلیل داده ها از آنالیز واریانس و آزمون کای دو استفاده شد.

یافته ها: سن بیماران $5/25 \pm 10/46$ سال بود و ۵۳ درصد آنان مذکر و بقیه مؤنث بودند. توزیع روی طبیعی در هر دو جنس یکسان بود و تفاوتی در رده های مختلف سنی مشاهده نشد. در ۷۷ درصد بیماران مقادیر روی طبیعی بود و در ۲۳ درصد آنان افزایش میزان روی دیده شد. ۸۰ درصد بیماران، خون بیش از حد مورد نیاز در سال دریافت کرده بودند که میزان متوسط روی در این گروه نسبت به گروه دیگر بیشتر بود و این رابطه از نظر آماری معنادار بود ($P=0/025$). در ۹۹ درصد بیماران دریافت دسفرال به طور نامناسب بود که از این میزان ۵۰ درصد دسفرال را کمتر از حد مورد نیاز دریافت کرده بودند. همچنین زمانی که اوره بیماران به بیش از 30 mg/dl افزایش نشان داده، از درصد بیماران با روی بالا کاسته شده که این رابطه از نظر آماری معنادار بود ($P=0/009$). در این مطالعه ۷۰ درصد بیماران فریتین بالاتر از 1000 ng/ml داشتند. توزیع روی بر حسب فریتین نشان داد که هرچه فریتین بیماران افزایش داشته، از تعداد موارد با روی بالا کاسته شده است که این تفاوت از نظر آماری معنادار نبود.

بحث: مطالعه حاضر نشان داد که میزان روی ۷۷ درصد بیماران نرمال بود و کمبود روی مشاهده نشد. به نظر می رسد که درمان نامناسب این بیماران سهمی در این خصوص داشته باشد؛ لذا تصمیم گیری در مورد تجویز روی در بیماران مذکور نیازمند مطالعات بیشتر با رعایت استانداردهای علمی در مورد نحوه درمان این بیماران دارد. توصیه می گردد این بیماران تحت مراقبت دقیق تری از نظر دریافت خون و دسفرال قرار گیرند.

کلیدواژه ها: تالاسمی ماژور، روی پلاسما، دسفرال، کرمانشاه « دریافت: ۱۳۸۱/۹/۲۳ پذیرش: ۱۳۸۴/۹/۸ »

* استادیار دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه، متخصص کودکان و نوزادان

** کارشناس ارشد سم شناسی، مرکز تحقیقات بیولوژی دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه

*** کارشناس ارشد آموزش پزشکی و عضو هیأت علمی دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه

*عهددار مکاتبات: کرمانشاه، شهرک آبادانی و مسکن، درمانگاه جامعه نگر، تلفن: ۰۸۳۱-۴۲۴۳۸۱۱

مقدمه

آسیب پذیر بودن این بیماران ناشی از اختلال رشد متعاقب از دست دادن روی در جریان درمان با دسفرال (۴-۶) و استعداد به عفونت در آنان، برخی منابع معتقدند که درمان کمبود روی در این بیماران مفید است (۱۳ و ۱۴)، از طرف دیگر در صورت عدم کمبود، نیازی به تجویز روی مکمل نمی باشد؛ بنابراین نظر به نقش مهم تعیین میزان روی در این بیماران، مطالعه حاضر به منظور بررسی میزان روی سرم در بیماران تالاسمی مراجعه کننده به مرکز تالاسمی کرمانشاه در سال ۱۳۸۱ انجام شد.

مواد و روش ها

مطالعه حاضر به روش توصیفی تحلیلی در روی بیماران تالاسمی ماژور مراجعه کننده به مرکز تالاسمی کرمانشاه در سال ۱۳۸۱ صورت گرفت.

اطلاعات مربوط به بیماران از دفاتر و با توجه به سوابق آنها استخراج گردید. تعداد ۱۰۰ پرونده مورد بررسی قرار گرفت. مشخصات فردی این بیماران از جمله سن، جنس و وزن ثبت شد. بیماران براساس میزان خون دریافتی به دو گروه (بالتر از ۲۴۰ cc/kg در سال و کمتر از آن) تقسیم بندی شدند (۱۱). با توجه به میزان مورد نیاز در این بیماران براساس سن، وزن و میزان انباشت آهن در بدن (۵)، به لحاظ کیفیت درمان با دسفرال به سه دسته (دریافت دسفرال مناسب، دریافت دسفرال حد بالای نرمال و حد پایین نرمال) گروه بندی شدند. در کلیه این بیماران پارامترهای خونی از جمله روی سرم، اوره، کراتینین و میزان سرم فریتین نیز سنجش شد. نمونه ها برای انجام آزمایش روی پس از خون گیری از سرم جدا شد، در لوله های پلی اتیلن نگهداری گردید و

یکی از مشکلات مهم بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور عقب ماندگی رشد می باشد که ناشی از عوامل مختلفی از جمله کم خونی مزمن، اختلالات غدد درون ریز به علت انباشته شدن آهن، کمبود فولات و کمبود روی می باشد (۱). تأثیرات کمبود روی به صورت کوتاهی قد، آنمی فقر آهن، ارگانومگالی، ترمیم کند زخم ها، کاهش وزن و در نهایت کاهش سرعت رشد است (۲ و ۳). در ارتباط با علت کمبود روی در بیماران تالاسمیک نظرات متفاوتی ارایه شده که اهم آنها به دلیل مصرف دسفرال و ترکیبات مشابه می باشد (۴ و ۵). با توجه به اختلال رشد ایجاد شده در این بیماران که معلول انباشته شدن آهن در غده تیروئید، هیپوفیز و گنادها می باشد، کمبود روی می تواند همان طور که اشاره شد مشکل اختلال رشد در این بیماران را تشدید نماید (۹-۶). از سوی دیگر، این بیماران مستعد عفونت به دلیل نداشتن طحال متعاقب برداشتن طحال و کم خونی مزمن می باشند و با توجه به نقش روی در تقویت سیستم ایمنی (۱۰ و ۱۱) و کاهش موارد بیماری (۱۲) ضرورت درمان با روی به علت نگرانی کمبود آن و عوارض حاصل از آن در این بیماران پیشنهاد شده است (۱۳)، به طوری که تحقیقات مقادیر ۲۲/۵-۹۰ میلی گرم روزانه را بر اساس وزن بیماران به صورت مکمل توصیه نموده اند، که در این صورت تأثیرات مثبت در سرعت رشد آنان را نیز به همراه خواهد داشت (۱۴). علی رغم نگرانی های موجود اما مطالعات دیگر کمبود فراگیر روی در این بیماران را نشان نداده است (۱۵) و اساساً درمان مذکور در این بیماران جزو پروتکل معمول بیماران تالاسمیک نیست. با توجه به

جدول ۱- توزیع میزان روی سرم بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور

مراجعه کننده مرکز تالاسمی کرمانشاه در سال ۱۳۸۱

درصد	تعداد	روی $\mu\text{g/dl}$
۲۱	۲۱	۶۴-۹۴
۵۶	۵۶	۹۵-۱۱۸
۲۳	۲۳	بیش از ۱۱۸ (روی بالاتر از حد نرمال)
۱۰۰	۱۰۰	جمع

درصد کل بیماران مورد مطالعه مقادیر روی حداکثر نرمال را دارا بودند و در ۲۳ درصد بیماران افزایش میزان روی سرم دیده شد (جدول ۱). توزیع روی براساس میزان خون دریافتی سالانه بیماران مورد بررسی قرار گرفت. در این مطالعه ۸۰ درصد بیماران خون را بیشتر از حد مورد نیاز دریافت کرده بودند و تنها ۲۰ درصد بیماران خون کمتر از حد مورد نیاز دریافت کرده بودند. میزان متوسط روی در بیمارانی که خون بیش از حد مورد نیاز دریافت کرده بودند، در مقایسه با گروه دیگر بیشتر بود. تفاوت خون مورد نیاز و دریافتی بر حسب سطح روی سرم از نظر آماری معنادار بود ($P=0/025$) (جدول ۲).

جدول ۲- توزیع میزان روی سرم براساس تفاوت خون دریافتی مورد نیاز سالانه بیماران و خون دریافتی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور

مراجعه کننده به مرکز تالاسمی کرمانشاه در سال ۱۳۸۱

میزان روی $\mu\text{g/dl}$	تفاوت خون مورد نیاز سالانه بیماران		جمع
	با خون دریافتی سالانه بیماران		
	$>40 \text{ cc/kg/yr}$	$<240 \text{ cc/kg/yr}$	
۶۴-۹۴	۱۸	۳	۲۱
۹۵-۱۱۸	۴۰	۱۶	۵۶
بیش از ۱۱۸	۲۲	۱	۲۳
جمع	۸۰	۲۰	۱۰۰

سپس به سرعت فریز و در دمای 40°C - تا زمان تجزیه قرار داده شد. آنگاه میزان روی با استفاده از دستگاه جذب اتمی مدل SH22 و به روش شعله درآزمایشگاه تحقیقات دانشکده پزشکی انجام شد. همچنین در کلیه بیماران، پارامترهای اوره به روش اوره آز، کراتی نین به روش اسیدسیتریک و سرم فریتین به روش رادیو ایمنونواسی با دستگاه اتوآنالایزر در آزمایشگاه کلینیک ویژه دانشکده پزشکی تعیین مقدار شدند. پس از تعیین میزان روی، اوره، کراتی نین و فریتین سرم، میزان روی براساس میزان خون دریافتی سالانه و میزان دسفرال دریافتی در سال و سپس میزان روی بر حسب اوره کراتی نین و فریتین سرم بیماران تعیین گردید. میزان روی بر حسب سن و جنس بیماران نیز مورد بررسی قرار گرفت. در این مطالعه مقدار طبیعی روی نرمال سرم به میزان ۶۴-۱۱۸ میکروگرم در دسی لیتر در نظر گرفته شد (۱۶). مقدار طبیعی روی نرمال سرم به دو قسمت Upper (حداکثر نرمال) و Lower Limit (حداقل نرمال) تقسیم شده است. برای تحلیل داده‌ها از روش آماری آنالیز واریانس، آزمون مجذورکای و آزمون دقیق فیشر استفاده شد.

یافته‌ها

یافته‌ها نشان داد که سن بیماران $5/25 \pm 10/46$ سال بود. ۵۳ درصد آنان مذکر و بقیه مؤنث بودند. توزیع روی در هر دو جنس یکسان بود. همچنین بر حسب سن در رده‌های سنی مختلف تفاوتی را نشان نداد ($P=1$). در بیماران مورد مطالعه کمبود روی مشاهده نشد. در ۷۷ درصد بیماران میزان روی نرمال بوده، به طوری که ۵۶

جدول ۳- توزیع میزان روی بر حسب تفاوت دسفرال دریافتی سالانه بیماران و دسفرال مناسب سالانه آنان در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور مراجعه کننده به مرکز تالاسمی کرمانشاه در سال ۱۳۸۱

میزان روی μg/dl	تفاوت میزان دریافتی دسفرال سالانه بیماران با دسفرال مناسب	
	کمتر از حد مورد نیاز	بیشتر از حد مورد نیاز
۶۴-۹۴	۱۲	۹
۹۵-۱۱۸	۲۴	۳۱
>۱۱۸	۱۲	۱۱
جمع	۴۸	۵۱
جمع	۱۰۰	۱۰۰

جدول ۴- توزیع میزان روی سرم بر اساس میزان اوره در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور مراجعه کننده به مرکز تالاسمی کرمانشاه در سال ۱۳۸۱

میزان روی (μg/dl)	میزان اوره (mg/dl)		
	۱۵-۲۰	۲۱-۳۰	۴۰-۳۱
۶۴-۹۴	۱	۱۱	۹
۹۵-۱۱۸	۵	۴۰	۱۱
بیش از ۱۱۸	۳	۲۰	.
جمع	۹	۷۱	۲۰
جمع	۱۰۰	۱۰۰	۱۰۰

جدول ۵- توزیع میزان روی سرم بر اساس فریتین سرم در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان مرکز تالاسمی کرمانشاه

در سال ۱۳۸۱

میزان روی (μg/dl)	میزان فریتین سرم ng/ml			
	کمتر از ۱۰۰۰	۱۰۰۰-۲۰۰۰	۲۰۰۰-۳۰۰۰	بیش از ۳۰۰۰
۶۴-۹۴	۷	۸	۴	۲
۹۵-۱۱۸	۱۵	۲۳	۱۵	۳
بیش از ۱۱۸	۸	۸	۶	۱
جمع	۳۰	۳۹	۲۵	۶
جمع	۱۰۰	۱۰۰	۱۰۰	۱۰۰

این بررسی همچنین نشان داد که ۹۹ درصد بیماران مقدار دسفرال مورد نیاز سالیانه خود را در حد استاندارد دریافت نکرده بودند و از این تعداد ۴۸ درصد دسفرال را حد پایین نرمال طبق رژیم درمانی معمول خود دریافت نموده بودند. ۷۵ درصد بیماران در زمان تحقیق فاقد پمپ انفوزیون دسفرال بودند. میزان روی در گروه‌های مختلف بیماران با میزان دسفرال دریافتی تفاوت معنادار آماری را نشان نداد ($p=0/7$) (جدول ۳).

همان طوری که در جدول ۴ ارایه شده است، ۷۱ درصد بیماران دارای اوره ۳۰-۲۱ میلی گرم در دسی لیتر بودند که در این گروه ۴۰ درصد آنان روی ۱۱۸-۹۵ و ۲۰ درصد روی بالاتر از ۱۱۸ میکروگرم در دسی لیتر داشتند. زمانی که اوره بیماران بالاتر از ۳۰ میلی گرم در دسی لیتر بوده است، از درصد بیماران با روی بالا کاسته شده است که این کاهش از نظر آماری معنادار بود ($p=0/009$). میانگین کراتینین بیماران ۷۴ درصد بود. کراتینین بالای ۰/۹ در بیماران مورد مطالعه وجود نداشت. یافته خاصی که نشان دهنده ارتباط معنادار آماری میان توزیع روی و کراتینین در بیماران مورد مطالعه باشد، به دست نیامد ($p=0/15$).

نبودن کافی آنان از جهت حیاتی بودن این ماده مهم (دسفرال) برای ادامه حیات و کاهش عوارض بیماری در آنان باشد که توصیه می‌شود در این خصوص مسئولین امر بررسی‌های دقیق‌تری را به منظور اصلاح این نارسایی و دلایل این کاستی به عمل آورند. تحقیقات نشان داده که از جمله علل اصلی کمبود روی در این افراد مصرف دسفرال بوده است (۱۸) و این کمبود خصوصاً در بیمارانی که از شلاتورهای خوراکی استفاده کرده‌اند شایع‌تر است (۲۲-۱۹). ۴۸ درصد بیماران دسفرال را بیش از حد مورد نیاز دریافت کرده بودند، اما موارد کمبود روی در بیماران دیده نشد. ۷۵ درصد بیماران فاقد پمپ انفوژیون دسفرال در زمان تحقیق بودند؛ لذا شیوه نامناسب دریافت دسفرال در محدوده مطالعه حاضر و از طرفی ترانسفوژیون فراوان در این بیماران در ۸۰ درصد موارد، ممکن است بر مقادیر روی نرمال اثر گذاشته باشد که این یافته در مورد بیماران مورد مطالعه معنادار بوده است و مطالعات دیگر در این زمینه را تأکید می‌کنند (۱۷). توزیع میزان روی بر اساس اوره و کراتینین بیماران نیز نشان داد که هرچه میزان اوره بیماران سیر صعودی داشته، از مقادیر بالای روی کاسته شده است. این یافته در مورد اوره معنادار بود. قبلاً نیز در تحقیق مشابهی به این نتیجه رسیدند که بیماران مبتلا به تالاسمی روی زیادتری دفع می‌کنند و اختلال متابولیسم روی در بدن و اختلال عملکرد کلیه را به عنوان علت افزایش دفع روی و کاهش روی پلاسما قید کرده‌اند (۲۳ و ۲۴) که ناشی از اختلالات توپومر و کاهش GFR ثانویه به رسوب آهن در کلیه می‌باشد (۵). توزیع روی برحسب فریتین بیماران مطالعه شد و نشان داد که ۷۰ درصد بیماران فریتین بالای

همان‌گونه که در جدول ۵ نشان داده شده است، هر چه فریتین بیماران افزایش داشته، از تعداد موارد با روی بالا کاسته شده است که این تفاوت از نظر آماری معنادار نبود ($p=0/14$). همچنین یافته‌ها نشان داد که ۷۰ درصد بیماران فریتین بالای ۱۰۰۰ داشتند.

بحث

در مطالعه اخیر در هیچ‌یک از بیماران مقادیر روی پایین‌تر از حد نرمال دیده نشد و حتی ۲۳ درصد بیماران دارای افزایش میزان روی سرم بودند. همچنین یافته‌ها نشان داد که ۵۶ درصد بیماران دارای مقادیر روی سرم در حد حداکثر نرمال بودند در این مطالعه میزان روی سرم براساس خون دریافتی سالانه بیماران نشان داد که با افزایش میزان دریافت خون سالانه مقادیر روی سرم بیماران نیز افزایش نسبی می‌یابد و این رابطه معنادار بود. در یک بررسی نیز به این نتیجه رسیدند که بیماران تالاسمی ماژور دفع روی بیشتری نسبت به گروه شاهد داشته‌اند، اما این مسأله باعث کمبود روی سرم آن‌ها نشده بود. علت این امر به انتقال مقادیر زیادتر روی در جریان ترانسفوژیون‌های مکرر نسبت داده شده بود (۱۷). در مطالعه حاضر نیز ممکن است علت مقادیر روی بالای بیماران به دلیل دریافت مقادیر فراوان روی در ۸۰ درصد بوده باشد.

۹۹ درصد بیماران دسفرال را به‌طور نامناسب دریافت کرده بودند که از این میان ۵۱ درصد بیماران دسفرال را کمتر از حد مورد انتظار دریافت داشته بودند. این مطلب ممکن است به دلیل مراجعات نامرتب بیماران برای درمان با دسفرال یا نداشتن پمپ انفوژیون زیرجلدی و یا توجیه

گذاشته می‌شود، اما ۹۴/۲ درصد بیماران دارای فریتین بالای ۲۰۰۰ بودند و عدم درک مناسب از عواقب بیماری موجب مصرف نامناسب دسفرال توسط این بیماران بوده است (۲۷). متأسفانه با توجه به اینکه با افزایش فریتین خطر ابتلا به بیماریها و مرگ و میر به شدت در این بیماران افزایش می‌یابد (۲۸)، لذا توصیه می‌شود مسئولین و پزشکان ذیربط در این خصوص دقت نظر بیشتری داشته باشند.

در این مطالعه همچنین توزیع میزان روی بر حسب سن و جنس مورد بررسی قرار گرفت. در مطالعه حاضر تفاوتی در گروه‌های سنی مختلف مشاهده نشد و در مطالعات دیگر نیز توزیع روی در گروه‌های سنی مختلف تفاوتی را نشان نداده است (۱۵). توزیع روی در این مطالعه در هر دو جنس تقریباً به یک اندازه بوده است. با وجود آنکه طبق تحقیقات انجام شده پژوهشگران معتقدند موارد کمبود روی در بیماران نه تنها شایع است، بلکه می‌بایستی تحت درمان نیز قرار گیرند (۲۵-۱۴)، در مجموع مطالعه حاضر نشان داد که میزان روی بیماران طبیعی بوده است و کمبود روی مشاهده نشد. چنین به نظر می‌رسد که درمان نامناسب این بیماران سهمی در این خصوص داشته باشد.

بیماری بتا تالاسمی ماژور یک بیماری مادرزادی است که از اولین سال زندگی تا آخر عمر تزریق خون و درمان آهن‌زدایی را به همراه دارد. درمان قطعی این بیماری پیوند مغز استخوان است (۱۱) که تحت شرایط خاصی انجام می‌شود. در این مورد بهتر است فرد گیرنده پیوند عاری از عوارض تالاسمی باشد. بیمارانی که شانس پیوند را پیدا نمی‌کنند، برای رشد طبیعی و تداوم

۱۰۰۰ داشتند و هرچه فریتین بیماران که نشان‌دهنده افزایش رسوب آهن در بیماران مورد نظر می‌باشد، افزایش داشته، از تعداد موارد با مقادیر روی بالا کاسته شده است که با مطالعات دیگر نیز تا حدودی هم‌خوانی دارد (۲۵). مطالعات انجام گرفته در روی این بیماران نشان داده است که بهترین روش درمان انباشتگی آهن، استفاده از دسفرال به صورت تزریق زیرپوستی تحت پمپ انفوزیون هشت الی دوازده ساعته آهسته و دست‌کم پنج روز در هفته می‌باشد که این روش از پنج‌سالگی و در بیمارانی که فریتین سرم آن‌ها از ۱۰۰۰ نانوگرم در لیتر بیشتر باشد، کاربرد دارد. این برنامه می‌بایستی به‌طور مرتب کنترل و در صورت لزوم تعدیل گردد. در این خصوص لازم است به منظور حصول بهبود بالینی، در این بیماران در طول درمان، پارامترهای مهم نظیر میزان انباشتگی آهن، فریتین سرم، عملکرد اعضا به‌ویژه کبد و نحوه پاسخ به مقدار معین دارو و تعادل کلی آهن بدن اندازه‌گیری و بررسی شود (۵). به رغم آنکه ۷۰ درصد بیماران مورد مطالعه فریتین سرم بالای ۱۰۰۰ داشتند و در این‌گونه موارد مقادیر بیشتری دسفرال توسط پزشک معالج تجویز می‌گردد و متعاقباً از مقادیر روی سرم این بیماران به دلیل خاصیت شلاتور دسفرال کاسته می‌شود (۲۶)، اما این اتفاق در بیماران مورد تحقیق رخ نداد و کمبود روی در آنان دیده نشد و ممکن است که به‌رغم بالابودن فریتین سرم، شیوه نامناسب دریافت دسفرال از نظر روش و کاستی‌های دریافت آن و از طرفی افزایش موارد ترانسفوزیون خون، در پایین نبودن میزان روی نقش داشته باشد. مطالعه مشابه نشان داده است که با وجود آنکه دسفرال به طور رایگان در اختیار این بیماران

صحيح آنان توصیه می‌شود. و بررسی‌های تکمیلی دیگر می‌تواند بر حسب تعیین میزان روی با توجه به روی دفعی ادرار بیماران علاوه بر روی سرم انجام گیرد. هر چند بعضی از مطالعات نشان داده که به‌رغم این‌که این بیماران دفع روی بیشتری نسبت به گروه شاهد داشته‌اند، باعث کمبود روی سرم آن‌ها نشده است (۲۹).

نتیجه‌گیری

بررسی میزان روی در بیماران تالاسمی نشان داد که نه تنها کمبود روی در این بیماران وجود نداشت، بلکه نزدیک ۱/۴ درصد آن‌ها نیز روی بیش از حد نرمال داشتند که به نظر می‌رسد این یافته در ارتباط با مشکلات درمانی این بیماران از جمله دریافت خون بیش از حد استاندارد سالانه بوده باشد؛ بنابراین مراقبت دقیق‌تر روند درمانی بیماران مذکور توصیه می‌گردد.

تشکر و قدردانی

با سپاس از کارکنان خوب و زحمت‌کش مرکز تالاسمی که در انجام طرح ما را یاری نمودند و همچنین از مدیریت محترم پژوهشی که امکان انجام چنین تحقیقی را فراهم نمودند و از کسانی که تایپ گزارش نهایی را به عهده داشتند، به‌خصوص از مدیریت محترم دفتر مجله علمی پژوهشی بهبود که امکان ارایه تحقیق حاضر و پیشنهادهای مربوط به نیازهای بیماران مذکور را به مسئولین فراهم کردند تشکر و قدردانی می‌شود.

یک زندگی بهتر لازم است از تزریق خون منظم هر ۲-۴ هفته استفاده کنند. برای جلوگیری از عوارض ترانسفوزیون، از جمله رسوب آهن در ارگان‌ها به داروی آهن‌زدا نیاز است مثل دسفرال با پمپ انفوزیون زیر جلدی شبانه که متأسفانه درمانی مشکل، وقت‌گیر و دردناک است که این امر موجب اختلال در مصرف صحیح و کافی آن می‌شود. در ضمن در اختیار گذاشتن پمپ برای بیماران نیازمند درایت مسئولین امر می‌باشد. استفاده از داروی هیدروکسی اوره نیاز به ترانسفوزیون را در این بیماران می‌کاهد (۵). همچنین بیماران تالاسمی نیازمند مراقبت‌های پزشکی دوره‌ای هستند و این امر نیازمند یک همکاری و مشارکت از سوی مسئولین برای ایجاد تسهیلات برای انجام آزمایش‌های پر هزینه نظیر بررسی فریتین و بررسی‌های دیگر از نظر عوارض ترانسفوزیون همچون کنترل هیپاتیت و ایدز است و همچنین در اختیار گذاشتن پمپ انفوزیون، آموزش هر چه بیشتر این بیماران، آشنا نمودن آنان با عواقب بیماری و استفاده از درمان‌های جایگزین و مشارکت والدین و خود بیماران از عوامل مؤثر در حل مشکلات است. امید است تا با چاره‌اندیشی بهتر و دلسوزانه‌تر برای این عزیزان از عوارض این بیماری کاسته شود و امید به درمان قطعی آنان، یعنی پیوند مغز استخوان و شانس برخوردار شدن از آن برای این بیماران فراهم آید. با توجه به این نکات مطالعات تکمیلی برای مشخص شدن میزان دفع روی در این بیماران و توجه بیش از پیش در درمان

Abstract:***Zinc Level of Major Thalasemics in Kermanshah***

Reshadat, S.¹; Kiani, A.²; Iranfar, Sh.³

1. Assistant Professor in Pediatrics, Kermanshah University of Medical Sciences.

2. MSc in Toxicology, Kermanshah University of Medical Sciences.

3. MSc in Medical Education, Kermanshah University of Medical Sciences.

Introduction: Zinc has a significant positive effect on the immune system and physical development in human beings. Many investigators believe that the level of plasma zinc in thalasemic patients is reduced firstly because of receiving chelators like desferoxamin, and secondly because of impairment of some organs like kidney, liver, thyroid and hypophysis. Therefore this study was carried out to determine the level of plasma zinc in major thalasemics referred to the Thalasemic Centre of Kermanshah during 2002.

Materials & Methods: This study was a descriptive study in which 100 major thalasemics were investigated. First of all some criteria with a checklist including age, weight, and sex were collected to know how many desferalls and packs of blood they received. Plasma zinc level was determined using the flam photometer atomic absorption method. Serum ferritin level was measured using radio immuno assay and blood urea and creatinin using auto analyzer method. ANOVA and Chi square test were used for statistical analysis.

Results: The mean of the patients age was 10.46 ± 5.25 yr, 53% was male and 47% female.

Most of them had a normal level of zinc and also 23% of them had a high level of zinc. 80% of patients received packs of blood more than 240 ml/kg/yr and the correlation between plasma zinc and blood transfusion in them was statistically significant ($P= 0.025$). Patients who received transfusion more than normal present much higher hevel of zinc than patients received an abnormal level of desferoxamin. The study showed that correlation between plasma zinc and blood urea was statistically significant ($p=0.009$).

Conclusion: This study showed that there was no decrease in plasma zinc of the patients. The findings showed that their treatment based on desferoxamin and transfusion has not been closely regulated and this may significantly affect the zinc status. Therefore decision on the requirement of zinc in such patients needs further studies. With satisfactory well-controlled treatment in these patients it is recommended that the level of zinc in such patients be determined by not only in plasma but also in 24 hours urine sample collections.

Key Words: Major Thalasemic, Plasma Zinc, Desferenamime, Kermanshah

منابع

- ۱- ونیسنزو دسانتیس ، بورتین وونگ . رشد در بیماری تالاسمی: سبب‌شناسی عقب‌ماندگی رشد در بیماران تالاسمی ماژور. ترجمه آذرکیوان آزیئا. انجمن تالاسمی ایران. سال ۱۳۷۶، صفحات: ۵۶-۳۶.
2. Gibson RS, Vander koo PDS. A growth - limiting mild Zinc deficiency syndrome in some Southern Ontario boys with low height percentiles. Am J Clin Nut 1989; 49(6): 126-73.
- ۳- حکیمی محمد، هاشمی فروغ‌السادات ، ولایی ناصر، کیمیاگر مسعود، ولایتی علی اکبر، بلورساز محمدرضا. تأثیر روی تکمیلی بر صدک‌های وزنی و قدی کودکان. فصلنامه علمی پژوهشی فیض دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی کاشان، بهار ۱۳۷۸؛ شماره ۱۱، صفحات: ۹-۱.
4. Abdollah Shamshirsaz A, Bekheirnia MR, Kamgar M, Pourzahedgilani N, Bouzari N, Habibzadeh M, et al. Metabolic and endocrinologic complications in beta thalassemia major: a multicenter study in Tehran. BMC Endocrine Disorders 2003; 3:4. Available at: <http://www.biomedcentral.com/1472-6823/3/4>
- ۵- حق‌شناس منصور، زمانی جلال. تالاسمی. حوزه معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی استان فارس با همکاری انتشارات کوشا، شیراز؛ سال ۱۳۷۶، صفحات: ۱۰-۳۰۷.
6. Ronaghy HA. Zinc supplementation of malnourished school boys in Iran: increased growth and other effects. Am J Clin Nut 1974; 42: 112-210.
7. Kenneth HB, Peerson JM, Vera JR, Lindsay HA. Effect of supplemental Zinc on the growth and serum zinc concentrations of prepubertal children: a meta analysis of randomized controlled trials. Am J Clin Nutr 2002; 75(6):1062 -72.
8. Black M, Baqui AH, Zaman K, Pierson Ake, Arifeen SEL, Mchary SW, et al. Iron and Zinc supplementation promote motor development and exploratory behavior Am J Clin Nutr 2004; 80(4): 903-910.
9. Lind T, Lonnerdal B, Stenlund I, Gamayanti L, Seswandhana R. A community based randomized controlled trial of Iron and Zinc supplementation in Indonesian in ants: effects on growth and development. Am J Clin Nutr 2004; 80(3): 729-736.
10. Baum MK, Shor Posner G, Campa A. Zinc status in human immune deficiency virus infection. J Nutr 2000; 130(5 Suppl): 14215-35.
11. Auirolo K and Vichinsky E. Hemoglobin disorders: In: Man Behr RE, Klieg Man RM, Jenson HB. Nelson textbook of pediatrics. Vol 2, 170th ed. Philadelphia: WB. Saunders Co; 2004, PP. 1630-33.

12. Rosado, JL, Lopez P, Manoz E, Martinez H and Allen JH. Zinc supplementation reduced morbidity and affected growth on body composition of Mexican preschoolers. *Am J Clin Nutr* 2004; 80(3):729-730.
13. King JC, Keen CL. Zinc: In: Shills ME, Olson JA, Sjike M, editors. *Modern nutrition in health and disease*. 1st ed. Philadelphia: Lea and Fibiger; 1994, PP. 214-30.
14. Summer Field AL, Steinberg FU, Gonzales JG. Morphologic findings in bone marrow precursor cells in zinc-induced copper deficiency anemia. *Am J Clin Pathol* 1992; 97:665-8.
15. Orkin SH, Nathan DG. The Thalassemias: In: Nathan & Oski's hematology of infancy and childhood. Vol 1, 5th ed. Philadelphia: W.B Saunders Co; 1998, P. 864.
16. Nicholson J F, Pesce AM. Laboratory medicine, drug therapy and reference: In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editors. *Nelson textbook of pediatrics*. Vol 2, 17th Ed. Philadelphia: WB Saunders; 2004, P. 2414.
17. Bashir Na. Serum Zinc and Copper levels in sickle cell anemic and beta thalassemia in North Jordan. *Ann Trop Paediatr* 1995; 15(4): 261-3.
18. Dwyer J. Nutrition: In: Braum, Wald, Fauci, Kasper, Hauser, Longo, Jameson. *Harrison's principles of internal medicine*. Vol 1, 16th ed. Ohio: McGraw Hill; 2005, P. 409.
- 19 Balfour JA, Barman FRH. Deferipron: a review oits clinical potential in iron overload in beta – thalassemia major and other transfusion dependent disease. *Brugs* 1999; 85(3): 553-78.
20. Kersten MJ, Lange R, Smeets ME, Vreug DG, Roozendal KJ, Lamei W, et al. Long term treatment chelator deferiprone. *Ann Hematol* 1996; 73(5): 247-52.
21. AlRefaie FN, Hershko C, Hoffrand AV, Kosar YM, Oliveri NF, Tondury P, etal. Results of long term deferiprone therapy: a report by the international study Group on oral iron chelators. *Br J Haematol* 1995; 91(1): 224-9.
22. Kwan Fy, Lee AG, Lee AM, Tam SC, Chan CF, Lau YL, et al. A cross sectional study of growth thalassemia major in Hong Kong. *J Paediatr Child Health* 1995; 3(2): 82-7.
23. Koren G, Bentur y, Strong D, Harvey HE, Klein J, Baumal R, et al. Acute changes in renal function associated with deferoxamine therapy. *Am J Dis Child* 1989; 143: 1077.
24. Koren F, Kochavi A, Olivieri NP. The effects of subcutaneous deferoxamine administration on renal function in thalassemia major. *Int J Haematol* 1992; 54: 371.

25. Benso L, Gambotto S, Pastorin L, Signorile F, Tanner JM. Growth velocity monitoring of the efficacy of different therapeutic protocols in group of thalassemic children. *Eur J Pediatr* 1995; 154(3): 205-8.
26. Vysal Z Des. Freeionamine and urinary zinc excretion in beta thalassemia major. *Pediatr Hematol Oncol* 1993; 10(3):257-60.
- ۲۷- ربانی علی، آذر کیوان آزیتا، فرهادی لنگرودی محمد، کوروسدري غلامحسین. بررسی وضعیت بالینی ۴۱۳ بیمار تالاسمی. مجله دانشکده پزشکی دانشگاه تهران؛ سال پنجاه و هشتم، شماره ۳، سال ۱۳۷۹؛ صفحات: ۳۵-۴۱.
28. Lau KY, Chan YL, Ian WW. Magnetic resonance imagine evaluation of the pituitary gland and hypothalamus in thalassemic children with elevated sere Ferritin levels. *J Pediatr Health* 1998; 34(5): 463-6.
- ۲۹- کوثریان مهنوش، ولایی ناصر، مهدویانی ارغوان. آیا بیماران تالاسمیک دریافت کننده دسفرال کمبود روی دارند؟ مجله علمی پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی مازندران؛ بهار ۱۳۷۹، سال دهم، شماره ۲۶؛ صفحات: ۱-۶.