

تعیین سطح شنوایی در بیماران تالاسمی ماژور

دکتر محمدحسین تازیکی*^۱، دکتر محمدجعفر گلعلی پور^۲، ناصر بهنام پور^۳

چکیده

مقدمه و هدف: بتاتالاسمی ماژور شایع ترین کم خونی ارثی است که در کشور ما و به ویژه مناطق شمالی ایران شیوع نسبتاً بالایی دارد. یکی از عوارض این بیماری اختلالات گوش می باشد. این مطالعه به منظور تعیین میزان شنوایی بیماران بتاتالاسمیک ماژور و ارتباط آن با میزان فریتین سرم، میزان و مدت دریافت خون و دسفرال در شهرستان گرگان انجام شد. مواد و روش ها: در این مطالعه ۹۵ بیمار مبتلا به بتاتالاسمی ماژور از نظر میزان شنوایی بررسی شدند. متغیرهای مورد بررسی شامل سن، جنس، میزان فریتین سرم و میزان و مدت مصرف دسفرال بودند. از تمام بیماران اودیومتری و تمپانومتری و معاینه بالینی به عمل آمد. داده های جمع آوری شده با استفاده از نرم افزار آماری SPSS مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت.

یافته ها: ۹۵ بیمار (۱۹۰ گوش) در محدوده سنی ۲۹-۳ سال مورد بررسی قرار گرفت و تنها در ۷۲ گوش آستانه شنوایی بالای ۱۵ دسی بل بود که از این میزان ۴۳/۹ درصد از نوع حسی و عصبی بوده است. ۸۰ درصد گوش ها تمپانوگرام از نوع A بوده است. نتایج حاصله نشان داد که کاهش شنوایی با میزان فریتین سرم، میزان مصرف دسفرال در هر بار و مدت استفاده از آن رابطه آماری معنی دار وجود داشت ($P < 0/05$).

نتیجه گیری: این بررسی نشان داد که در بیماران مبتلا به بتاتالاسمی ماژور عدم کنترل افزایش فریتین سرم و افزایش مدت مصرف میزان دسفرال سبب کاهش شنوایی در این بیماران می گردند. بنابراین معاینه دوره ای شنوایی پیشنهاد می گردد.

واژه های کلیدی: تالاسمی ماژور، کاهش شنوایی، فریتین، دسفرال

* ۱- استادیار گوش، حلق و بینی دانشگاه علوم پزشکی گرگان، نشانی: گرگان، ابتدای جاده شصتکلا، دانشگاه علوم پزشکی گرگان،

معاونت پژوهشی، تلفن: ۴۴۲۱۶۶۰ - ۰۱۷۱، پست الکترونیک: hoseinta@yahoo.com

۲- دانشیار گروه علوم تشریحی دانشگاه علوم پزشکی گرگان

۳- کارشناس ارشد آمار حیاتی و عضو هیأت علمی دانشگاه علوم پزشکی گرگان

مقدمه

سندرم‌های تالاسمیک گروه ناهمگونی از کم‌خونی‌های ارثی هیپوکرومیک هستند که از نظر شدت انواع مختلفی دارند (۱). شدیدترین فرم بالینی آن بتاتالاسمی ماژور است که شایع‌ترین کم‌خونی ارثی بوده که بیماران به دلیل آنمی شدید نیاز به تزریقات مکرر خون دارند (۲). بتاتالاسمی در ایتالیا، یونان، در کشورهای شمال و غرب قاره آفریقا، ایران، سوریه، پاکستان، هند و آسیای جنوب شرقی و چین شایع می‌باشد (۳). این بیماری در مناطق سواحل دریای خزر، عمان و خلیج فارس و حاشیه زاینده رود شیوع بالایی دارد (۴). بیشترین شیوع در منطقه ساریا با ۳۴ درصد (۳) و شیوع ژن بتاتالاسمی در حاشیه جنوبی دریای خزر ۱۰ درصد برآورد شده است (۴).

از اختلال مهم در بیماران تظاهرات اختلال شنوایی به صورت کاهش شنوایی می‌باشد که در نوع انتقالی علت آن را هیپرپلازی استخوان تمپورال (۵) و انواع حسی عصبی رشد استخوانی کپسول اُتیک (۶) که باعث درگیری لایرنت غشایی می‌شود. همچنین تراکم آهن در نسج گوش داخلی (۶)، فشار تدریجی بر روی عصب شنوایی به دنبال رشد استخوان گیجگاه (۶و۵) و هیپوکسی مزمن (۶) و اثر سمی داروی دفرآکسامین (۷) را ذکر نموده‌اند.

مطالعات انجام شده در کشورهای دیگر نشان‌دهنده کاهش شنوایی در بیماران تالاسمی ماژور بوده است (۷و۸). این مطالعه به منظور تعیین میزان شنوایی بیماران بتاتالاسمی ماژور و ارتباط آن با میزان فریتین سرم و میزان دسفرال مصرفی و براساس جنس و رده‌های سنی در شهرستان گرگان انجام گردید.

مواد و روش‌ها

این مطالعه توصیفی تحلیلی بر روی ۹۵ نفر (۴۴ نفر مذکر و

۵۱ نفر مؤنث) بیمار تالاسمی ماژور در محدوده سنی ۲۹-۳ سال که جهت دریافت خون در پاییز ۱۳۸۰ به مرکز آموزشی درمانی طالقانی و سازمان انتقال خون شهرستان گرگان مراجعه کرده بودند، انجام شد.

طول مدت بیماری، میزان و مدت دریافت دفرآکسامین در ماه مشخص گردید و سطح سرمی فریتین اندازه‌گیری شد. معاینه فیزیکی توسط متخصصین کودکان و گوش و حلق و بینی انجام گردید.

بیمارانی که دارای عفونت حاد نظیر عفونت گوش، هپاتیت و سایر بیماری‌های التهابی از مطالعه حذف شده‌اند.

آزمون‌های شنوایی سنجی و تمپانومتري برای تمام بیماران انجام شد. بیماران براساس مدت دریافت خون به سه گروه:

الف) کمتر از ۵ سال (۱۳ نفر)، ب) ۵ تا ۱۰ سال (۲۵ نفر) و ج) بیشتر از ۱۰ سال (۵۷ نفر) تقسیم‌بندی شدند.

بیماران براساس میزان فریتین سرم به چهار گروه:

الف) کمتر از ۱۵۰۰ میلی‌گرم در میلی‌لیتر (۳۳ نفر)، ب) بین ۱۵۰۰ تا ۳۰۰۰ میلی‌گرم در میلی‌لیتر (۳۶ نفر)، ج) بین ۳۰۰۰ تا ۵۰۰۰ میلی‌گرم در میلی‌لیتر (۱۶ نفر) و د) بیشتر از ۵۰۰۰ میلی‌گرم در میلی‌لیتر (۱۰ نفر) گروه‌بندی شدند.

همچنین از نظر مدت مصرف دسفرال به سه گروه کمتر از ۵ سال (۲۰ نفر)، ۵ تا ۱۰ سال (۲۴ نفر) و بیشتر از ۱۰ سال (۳۹ نفر) تقسیم‌بندی شدند.

بیماران براساس میزان مصرف دسفرال در هر بار مصرف به سه گروه: الف) کمتر از ۳۰ mg/kg (۲۱ نفر)، ۳۰ تا ۵۰ mg/kg (۳۰ نفر) و بیشتر از ۵۰ mg/kg (۳۳ نفر) و بیش از ۵۰ mg/kg (۲۹ نفر) گروه‌بندی شدند.

براساس آزمون‌های شنوایی سنجی، آستانه شنوایی بیماران براساس جدول ۱ تعیین و تنظیم گردید. داده‌های به دست آمده از طریق نرم‌افزار آماری SPSS تجزیه و تحلیل گردید.

بیماران براساس میزان مصرف دسفرال در هر بار مصرف به سه گروه: الف) کمتر از ۳۰ mg/kg (۲۱ نفر)، ۳۰ تا ۵۰ mg/kg (۳۰ نفر) و بیشتر از ۵۰ mg/kg (۳۳ نفر) و بیش از ۵۰ mg/kg (۲۹ نفر) گروه‌بندی شدند.

۳۰

براساس آزمون‌های شنوایی سنجی، آستانه شنوایی بیماران براساس جدول ۱ تعیین و تنظیم گردید. داده‌های به دست آمده از طریق نرم‌افزار آماری SPSS تجزیه و تحلیل گردید.

براساس آزمون‌های شنوایی سنجی، آستانه شنوایی بیماران براساس جدول ۱ تعیین و تنظیم گردید. داده‌های به دست آمده از طریق نرم‌افزار آماری SPSS تجزیه و تحلیل گردید.

آمده از طریق نرم‌افزار آماری SPSS تجزیه و تحلیل گردید.

برای مقایسه متغیرها از آزمون‌های آماری تی-استودنت و ANOVA استفاده شد. ضریب اطمینان مطالعه ۹۵ درصد ($\alpha=0/05$) تعیین گردید.

جدول ۱: توزیع فراوانی سطح مختلف آستانه شنوایی در گوش‌های بیماران مورد مطالعه

درصد	فراوانی	آستانه شنوایی
۵۱/۶	۹۱	≤ 15
۲۲/۱	۴۲	۱۶-۲۵
۲۰/۶	۳۹	۲۶-۴۰
۵/۷	۱۱	> 40
۱۰۰	۱۹۰	جمع

یافته‌ها

براساس شکایت بالینی بیماران: کاهش شنوایی در ۱۵ نفر از بیماران (۱۵/۸ درصد)، وزوز گوش در ۶ نفر (۶/۳ درصد)، اتالرژی در ۸ نفر (۸/۴ درصد)، اتوره در ۳ نفر (۳/۲ درصد)، خارش گوش در ۵ نفر (۵/۳ درصد) و سرگیجه در ۵ نفر (۵/۳ درصد) بیماران مشخص گردید. براساس معاینه فیزیکی پارگی پرده تمپان در گوش سمت چپ ۳ نفر (۳/۲ درصد) و در گوش راست ۲ نفر (۲/۱ درصد) از بیماران مشخص گردید.

براساس تمپانوگرام انجام شده در بیماران مورد مطالعه از ۱۹۰ گوش، ۱۵۲ گوش (۸۰ درصد) از نوع A، ۲۰ گوش (۱۰/۶ درصد) از نوع B، ۹ گوش (۴/۷ درصد) از نوع C، ۶ گوش (۳/۴ درصد) از نوع As و ۲ گوش (۱/۲ درصد) از نوع Ad بوده است.

براساس یافته‌های ادیومتری ۴۹ نفر از بیماران (۵۱/۶ درصد) کاهش شنوایی نداشته‌اند، ۲۲ نفر (۲۲/۱ درصد) کاهش شنوایی در یک گوش و ۲۵ نفر (۲۶/۳ درصد) کاهش شنوایی در هر دو گوش داشته‌اند.

در این مطالعه مردان ۴۱/۳ درصد و زنان ۵۸/۷ درصد از

کل بیمارانی را که کاهش شنوایی داشتند تشکیل می‌دادند. رابطه بین جنس و کاهش شنوایی از نظر آماری اختلاف معنی‌داری نداشت.

در این مطالعه از ۷۲ گوش که کاهش شنوایی داشتند، کاهش شنوایی در ۳۲ گوش (۴۳/۹ درصد) از نوع حسی عصبی و در ۲۷ گوش (۳۸/۱ درصد) از نوع انتقالی و در ۱۳ گوش (۱۸ درصد) از نوع مختلط بود.

۹۰ درصد از بیمارانی که میزان فریتین سرم بیشتر از ۵۰۰۰ میلی‌گرم در میلی‌لیتر بوده است دارای کاهش شنوایی بوده‌اند که از نظر آماری این اختلاف معنی‌دار بوده است ($P<0/05$) (جدول ۲).

جدول ۲: نتایج تحلیلی ارتباط کاهش شنوایی با میزان فریتین سرم در بیماران

کاهش شنوایی	دارد		ندارد		جمع	
	تعداد	درصد	تعداد	درصد	تعداد	درصد
> 1500	۱۴	۴۲/۴	۱۹	۵۷/۶	۳۳	۱۰۰
۱۵۰۰-۳۰۰۰	۱۰	۲۷/۸	۲۶	۷۲/۲	۳۶	۱۰۰
۳۰۰۰-۵۰۰۰	۱۳	۸۱/۳	۳	۱۸/۱	۱۶	۱۰۰
≥ 5000	۹	۹۰	۱	۱۰	۱۰	۱۰۰
جمع	۴۶	۴۸/۴	۴۹	۵۱/۶	۹۵	۱۰۰

همچنین بیمارانی که میزان دسفرال مصرفی آنها بین ۳۰ تا ۵۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر بوده ۴۸/۵ درصد دچار کاهش شنوایی بوده‌اند و ۷۲/۴ درصد افراد با مصرف بیشتر از ۵۰ میلی‌گرم در دسی‌لیتر دچار کاهش شنوایی بوده‌اند (جدول ۳) که ارتباط بین میزان مصرف دسفرال و کاهش شنوایی معنی‌دار بوده است ($P<0/05$).

بین کاهش شنوایی و مدت مصرف دسفرال برحسب سال ارتباط آماری معنی‌داری وجود داشته است به طوری که کاهش شنوایی در ۶۴/۱ درصد از بیماران که مصرف دسفرال آنان بیشتر از ۱۰ سال بوده است ($P<0/05$) (جدول ۴).

۱۵/۶ درصد از نوع انتقالی و مطالعه ترکیه (۸) ۵۹/۲۶ درصد

از نوع انتقالی و ۱۴/۸ درصد از نوع مخلوط بوده است.

در این مطالعه رابطه معنی داری بین کاهش شنوایی و بالارفتن میزان سطح فریتین سرم وجود داشت در حالی که بعضی از مطالعات دیگر مؤید این نکته می باشند (۱۰ و ۱۱). ولی در مطالعه آقای Ambrosetti وجود ارتباط بین سطح فریتین سرم و کاهش شنوایی را نفی کرده است (۱۱).

همچنین این مطالعه نشان داد که رابطه آماری معنی داری بین کاهش شنوایی و مدت زمان تزریق خون بالاتر از ۱۰ سال وجود دارد که این یافته با مطالعات قبلی (۶) مشابهت ندارد.

علاوه بر این بین مدت مصرف دسفرال با کاهش شنوایی رابطه آماری معنی داری وجود داشت به طوری که در ۶۴ درصد بیماران با مصرف بیش از ۱۰ سال دسفرال دچار کاهش شنوایی بوده اند که یافته های مطالعات دیگر نیز (۷ و ۱۲) نشان دهنده این رابطه می باشد. ولی در مطالعه آقای کریمی در شیراز بین مدت زمان درمان با دفروکسامین و کاهش شنوایی حسی عصبی چنین رابطه ای یافت نشد. در این مطالعه چنین استنباط شده که کاهش شنوایی به میزان ماکزیمم دوز پلاسمایی وابسته می باشد (۱۳).

این مطالعه نشان داد که با افزایش میزان مصرف دسفرال کاهش شنوایی افزایش می یابد به طوری که ۷۲/۴ درصد بیمارانی که بالاتر از ۵۰ mg/kg مصرف می کرده اند دارای کاهش شنوایی ($P < 0.05$) بوده اند که این یافته با

جدول ۳: نتایج تحلیلی ارتباط کاهش شنوایی

با میزان مصرفی دسفرال روزانه برحسب میلی گرم در دسی لیتر

کاهش شنوایی		ندارد		دارد		جمع
سطح دسفرال مصرفی		درصد	تعداد	درصد	تعداد	
> ۳۰	۴	۱۹	۸۱	۱۷	۲۱	۱۰۰
۳۰-۵۰	۱۶	۴۸/۵	۵۱/۵	۱۷	۳۳	۱۰۰
≥ ۵۰	۲۱	۷۲/۴	۲۷/۶	۸	۲۹	۱۰۰
جمع	۴۱	۴۹/۴	۵۰/۶	۴۲	۸۳	۱۰۰

جدول ۴: نتایج تحلیلی ارتباط کاهش شنوایی

با مدت زمان مصرف دسفرال برحسب سال

کاهش شنوایی		ندارد		دارد		جمع
مدت مصرف دسفرال (سال)		درصد	تعداد	درصد	تعداد	
< ۵	۸	۴۰	۱۲	۶۰	۲۰	۱۰۰
۵-۱۰	۸	۳۳/۳	۱۶	۶۶/۷	۲۴	۱۰۰
≥ ۱۰	۲۵	۶۴/۱	۱۴	۳۵/۹	۳۹	۱۰۰
جمع	۴۱	۴۹/۴	۴۲	۵۰/۶	۸۳	۱۰۰

بحث

در این مطالعه ۳۸ درصد از گوش ها دچار کاهش شنوایی بوده اند که در مقایسه با مطالعات انجام شده در دیگر نقاط ایران (۹) با ۲۵ درصد و یونان (۷) با ۲۷ درصد بیشتر بوده و در مقایسه با مطالعه دیگر در ترکیه (۸) با ۶۰ درصد از گوش ها و ۷۳ درصد بیماران در ایتالیا (۶) کمتر می باشد.

۴۳/۶ درصد کاهش شنوایی در این مطالعه از نوع حسی عصبی که در مقایسه با مطالعه کاویانی (۹) با ۵ درصد، مطالعه ایتالیا (۶) با ۵۵/۹ درصد مشابهت ندارد. همچنین در این مطالعه ۳۸/۵ درصد کاهش شنوایی از نوع انتقالی و ۱۸/۳ درصد از نوع مخلوط بوده است که در مقایسه با مطالعه کاویانی (۹) با ۲۰ درصد از نوع انتقالی، مطالعه ایتالیا (۶) با

جهت پیشگیری از کاهش شنوایی بیماران به عمل آورد.

تشکر و قدردانی

نویسندگان مراتب قدردانی خود را از آقای دکتر صادقی، مسؤولین محترم بیمارستان طالقانی و انتقال خون گرگان و کلیه عزیزان جهت به انجام رساندن این فعالیت پژوهشی اعلام می‌دارند.

یافته‌های دیگران مطابقت دارد (۷و۲). در مطالعه انجام شده در یونان (۷) و ایتالیا (۱۴) بر روی کاهش شنوایی حسی عصبی، نشان داده شد که دفرکسامین منجر به افزایش توکسیسیتی شنوایی می‌شود.

با توجه به یافته‌های این مطالعه، کنترل شنوایی و معاینه فیزیکی بیماران تالاسمی ماژور به صورت دوره‌ای انجام تا براساس معاینات کلینیکی و پاراکلینیکی اقدامات لازم را در

منابع

- 1) George RH. Hemoglobin disorders. In: Behrman RE, Kleigman RM, Arvin AM [Eds]. Nelson text book of pediatrics. 15th edition. Philadelphia. WB.Saunders. 1996; PP: 1396-1400.
- 2) Danesi L, Scacchi M, De Martin M, Dubini A, Massaro P, Majolo AT, et al. Evaluation of hypothalamic-pituitary function in patients with thalassemia major. J Endocrinol Invest. 1992; 15(3): 177-84.
- 3) Lukens JN. The thalassemia and related disorders. Quantitative disorders of hemoglobin synthesis. In: Lee GR, Bithell TC, Foerster J, Athens JW, Lukens JN. Editors. Wintrob's Clinical Hematology. 9th edition. Philadelphia. Lea & Febiger. 1993; PP: 1102-1145.
- 4) Sutton G, Chatterjee K. Restrictive cardiomyopathy. Clinical cardiology and illustrated text. Chapman and Hall. 1988; PP: 359-361.
- 5) Sheikha A, Kameswaran M, Okafor BC, al-Saigh AA. Otolological manifestations of thalassemia intermedia: evidence of temporal bone involvement and report of a unique cholesteatoma-like lesion. J Laryngol Otol. 1992; 106(4): 316-21.
- ۶) حق شناس، م. زمانی، ج. تالاسمی. شیراز. معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی شیراز. سال ۱۳۷۶.
- 7) Kontzoglou G, Koussi A, Tsartra J, Nousseios G, Vital V, Sagarakis G, Athanassion M. Sensorineural hearing loss in children with thalassemia major in northern Greece. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1996; 35(3): 223-30.
- 8) Onerci M, Asian S, Gumruk F, Aksoy S. Autologic and impedancemetric findings within thalassemic patients. 1994; 28(2,3): 167-172.
- 9) Kaviani M, Rekabi-Baha H, Haghshenas M. ENT complications in beta thalassemia. Iranian Journal of Medical Sciences. 1992; 17(1,2): 55-58.
- 10) Dixon WW. Nose-Induced Hearing Damage. In: Paparella MM, Shumrick DA, Gluckman JL, Meyerhoff WL. Otolaryngology. Vol2. Third edition. Philadelphia. WB.Saunders company. 1991; PP: 1643-4.
- 11) Ambrosetti U, Donde E, Piatti G, Cappellini MD. Audiological evaluation in adult beta-thalassemia major patients under regular chelation treatment. Pharmacol Res. 2000; 42(5): 485-7.
- ۱۲) احمدزاده، علی. کاهش شنوایی حسی - عصبی در کودکان و سندرم‌های همراه با این عارضه. چاپ اول. تهران. دانشگاه علوم پزشکی اهواز. سال ۱۳۷۸. صفحه ۶.
- 13) Karimi M, Asadi-Pooya AA, Kademi B, Asadi-Pooya K, Yarmohammadi H. 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.
- 14) Desanctis V, Pinamonti A, Di palma, Sprocati M, Atti G, Gamberini MR, Vullo C. Growth and development in thalassemia major patients with severe bone lesions due to desferrioxamine. Eur J Pediatr. 1996; 155(5): 368-72.