

ارزیابی عملکرد سیستولیک و دیاستولیک قلب به وسیله اندکس Tei در بیماران مبتلا به تالاسمی مراجعه کننده به مرکز آموزشی درمانی حضرت معصومه (س) قم، سال ۱۳۹۱-۱۳۹۲

محمدحسین ارجمندنیا^۱، پروانه صادقی مقدم^۲، سید کمال الدین اسحاق حسینی^۳، حامد حسینی^۴، محمد آقاعلی^{۵*}

چکیده

زمینه و هدف: تشخیص زودرس درگیری قلبی ثانویه به اضافه بار آهن، در مبتلایان به تالاسمی بسیار مهم است. این مطالعه با هدف بررسی عملکرد سیستولیک و دیاستولیک قلبی به وسیله اندکس Tei در مبتلایان به بتا تالاسمی انجام شد.

روش بررسی: این مطالعه به روش توصیفی - مقطعی بر روی ۶۴ بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور و اینترمدیا مراجعه کننده به مرکز آموزشی درمانی حضرت معصومه (س) قم طی سال ۱۳۹۱-۱۳۹۲ که تحت درمان با تزریق خون بودند انجام گرفت. بیماران از نظر اندکس Tei، کسر خروجی بطنی، فریتین کنونی، متوسط فریتین ۳ سال گذشته، هموگلوبین، سن آغاز خونگیری و سن آغاز شلاتور بررسی شدند. داده‌ها با استفاده از آزمون کای مربع، من ویتنی و همبستگی اسپیرمن تجزیه و تحلیل شدند. سطح معنی داری، $p < 0/05$ در نظر گرفته شد.

یافته‌ها: سه بیمار (۶/۲٪) تالاسمی ماژور، اختلال خفیف سیستولیک داشتند، درحالی که در هیچ یک از بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمدیا، اختلال سیستولیک مشاهده نشد. ۴۳ بیمار (۹۳/۸٪) مبتلا به تالاسمی ماژور و ۱۶ (۱۰۰٪) بیمار مبتلا به تالاسمی اینترمدیا، دارای اختلال دیاستولیک بودند. در این مطالعه بین سن شروع شلاتور و اختلال دیاستولیک اختلاف آماری معنی داری وجود داشت. بین اندکس Tei با جنس، سطح فریتین کنونی، سن شروع خونگیری و هموگلوبین، ارتباط معنی داری وجود نداشت.

نتیجه گیری: طبق نتایج این مطالعه، اولین نشانه‌های اختلال عملکرد قلبی ناشی از اضافه بار آهن در مبتلایان به تالاسمی؛ اختلال عملکرد دیاستولیک است و با توجه به وجود رابطه معنی دار بین سن شروع شلاتور و ابتلا به اختلال دیاستولیک می توان با شروع منظم شلاتور از سنین پایین تر ابتلا به اختلال دیاستولیک را در این بیماران به تعویق انداخت.

کلید واژه‌ها: اکوکاردیوگرافی؛ اندکس تی؛ کودک؛ تالاسمی.

استادیار بیماری‌های قلب و عروق
کودکان، بیمارستان حضرت
معصومه (س)، دانشگاه علوم پزشکی قم،
قم، ایران.

استادیار نوزادان، بیمارستان ایزدی،
دانشگاه علوم پزشکی قم، قم، ایران.

استادیار خون و سرطان کودکان،
بیمارستان حضرت معصومه (س)،
دانشگاه علوم پزشکی قم، قم، ایران.

پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی
قم، قم، ایران.

*نویسنده مسئول مکاتبات:

محمد آقاعلی، دانشگاه علوم پزشکی
قم، قم، ایران؛

آدرس پست الکترونیکی:
dr.ghaali@yahoo.com

تاریخ دریافت: ۹۲/۱۲/۸

تاریخ پذیرش: ۹۳/۳/۲۴

لطفاً به این مقاله به صورت زیر استناد نمایید:

Arjmandnia MH, Sadeghi Moghadamm P, Eshagh Hosseini SK, Hassani H, Aghaali M. Evaluation of cardiac systolic and diastolic function by echocardiographic Tei Index in thalassemic patients referring to Hazrate-Masoumeh Hospital Qom, Iran, 2012-2013. Qom Univ Med Sci J 2014;8(6):39-45. [Full Text in Persian]

مقدمه

سندرم‌های تالاسمی به اختلال ژنتیکی در تولید زنجیره گلوبین اطلاق می‌شود. در هر فرد مبتلا به بتا تالاسمی، فقدان کامل زنجیره بتا گلوبین (بتا تالاسمی ماژور) و یا فقدان بخشی از زنجیره بتا گلوبین (بتا تالاسمی مینور) می‌تواند وجود داشته باشد (۱). تالاسمی اینترمدیا، حد وسط ماژور و مینور است. در مغز استخوان این بیماران جهش‌های ژنی تالاسمی باعث از هم گسیختگی تکامل اریتروسیت‌ها می‌شود که نتیجه آن خون‌سازی غیر مؤثر است. در کودکان مبتلا به بتا تالاسمی، در صورتی که درمان نشوند علائم به صورت کم‌خونی همولیتیک پیشرونده همراه با ضعف و نارسایی قلبی در ۶ ماه دوم زندگی تظاهر می‌کند. بسته به نوع جهش ژنی و میزان تولید هموگلوبین جنینی، بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور از ۲ ماهگی تا ۲ سالگی به انتقال خون نیاز پیدا می‌کنند (۱). اختلالات سیستولیک و دیاستولیک قلب و اختلالات ریوی نیز در بیماران بتا تالاسمی ماژور غیر قابل اجتناب است (۲).

اغلب شیرخواران و کودکان با میزان هموگلوبین ۴ گرم در دسی‌لیتر و کمتر از این مقدار، دچار نارسایی قلبی می‌شوند. کم‌خونی مزمن باعث ایجاد افزایش در میزان جذب آهن شده که به علت سمیت می‌تواند منجر به بروز عوارض در آینده شود. همچنین افزایش ذخیره آهن به دلیل افزایش آهن ناشی از تزریقات مکرر خون، یک نگرانی بزرگ در مبتلایان به بتا تالاسمی می‌باشد. با استفاده از شلاتور آهن می‌توان از بیشتر این عوارض پیشگیری کرد. نارسایی احتقانی قلب و آریتمی‌های قلبی از عوارض بالقوه مرگبار ناشی از افزایش ذخیره آهن در کودکان مبتلا به تالاسمی است (۱).

هر واحد خون حاوی ۲۵۰-۲۰۰ میلی‌گرم آهن است که بدن قادر به پاک‌سازی آن نیست، در نتیجه این امر منجر به تجمع آهن در درازمدت می‌شود. همچنین درمان با شلاتورهای آهن می‌تواند سطح آهن را کاهش داده و از عوارض قلبی آن بکاهد (۳). تشخیص زودرس درگیری قلبی ثانویه به اضافه بار آهن، بسیار مهم است؛ زیرا اختلالات قلبی ناشی از آن قابل برگشت بوده و باید درمان مؤثر قبل از بروز نارسایی آشکار قلبی شروع گردد (۲).

مطالعات کالبدشکافی، تجمع مقدار بیشتری از آهن را در بطن‌ها نسبت به دهلیزها نشان داده است، اما دیواره نازک و حجم عضلانی کم دهلیزها می‌تواند آنها را در مقابل مقادیر اندک آهن نیز آسیب‌پذیرتر سازد (۴). بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور دارای حجم بطنی بزرگتر، برون‌ده قلبی بالاتر و مقاومت عروقی پایین‌تری نسبت به افراد سالم هستند. این یافته‌های همودینامیک، ناشی از یک آنمی مزمن همراه است. اضافه بار آهن در قلب می‌تواند خطر نسبی افزایش اتساع حفرات قلب و آریتمی را افزایش داده و باعث کاهش عملکرد سیستولیک شود. اختلالات انتقالی شامل بلوک دهلیزی بطنی و بلوک‌های شاخه‌ای است. بیماران ممکن است از تپش قلب به‌عنوان اولین تظاهر بالینی شکایت داشته باشند (۵). زمانی که ناتوانی قلبی ناشی از تجمع آهن به‌حدی شدید شود که به‌صورت بالینی آشکار گردد بیماری پیشرفته بوده و بیماران بقای اندکی دارند (۶).

اندکس عملکرد میوکارد قلب (Tei Index) یک ابزار مفید، غیرتهاجمی و از نشانگرهای عملکرد میوکارد در اکوکاردیوگرافی می‌باشد که به‌وسیله آن می‌توان عملکرد سیستولیک و دیاستولیک قلبی را بررسی نمود. این اندکس از فرمول:

حاصل جمع زمان انقباض ایزوولومیک و زمان انقباض ایزوولومیک : اندکس عملکرد میوکارد قلب
زمان خروجی

به دست می‌آید. به دلیل اینکه اندکس عملکرد میوکارد قلب تنها با استفاده از فواصل زمانی مشخص محاسبه می‌شود، لذا وابسته به آناتومی و تصویربرداری‌های دقیق نمی‌باشد. علاوه بر آن، به ضربان قلب و شکل هندسی بطن‌ها نیز وابسته نیست (۷). این اندکس در مقالات برای ارزیابی عملکرد عضله قلبی در شرایط بالینی متعددی جهت تخمین نتایج بالینی به کار گرفته شده است (۹،۸).

این مطالعه با هدف تعیین عملکرد سیستولیک و دیاستولیک قلبی به‌وسیله اندکس Tei در مبتلایان به تالاسمی مراجعه‌کننده به بیمارستان حضرت معصومه (س) در سال ۱۳۹۲-۱۳۹۱ انجام شد.

روش بررسی

مطالعه حاضر به روش توصیفی - مقطعی بر روی بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور و اینترمدیا که تحت درمان با تزریق خون در مرکز تالاسمی بیمارستان آموزشی - درمانی

داده‌ها با استفاده از نرم‌افزار SPSS نسخه ۱۶ تجزیه و تحلیل شدند. با استفاده از آمار توصیفی، میانگین و انحراف معیار متغیرهای کمی و فراوانی متغیرهای کیفی محاسبه شد. برای تحلیل ارتباط بین متغیرها نیز از آزمون کای‌مربع و من‌ویتنی و برای تعیین همبستگی از آزمون همبستگی اسپرمن استفاده شد. سطح معنی‌داری، $p < 0/05$ در نظر گرفته شد.

یافته‌ها

تعداد ۶۴ بیمار در این مطالعه شرکت کردند که از این میان ۲۸ نفر (۴۳/۸٪) مرد و ۳۶ نفر (۵۶/۲٪) زن بودند. در جمعیت مورد بررسی ۴۸ نفر (۷۵٪) مبتلا به تالاسمی ماژور و ۱۶ نفر (۲۵٪) دچار تالاسمی اینترمدیا بودند (جدول شماره ۱).

جدول شماره ۱: توزیع ۶۴ بیمار مبتلا به بتا تالاسمی براساس متغیرهای بررسی شده

متغیر	میانگین	انحراف معیار	حد اقل	حد اکثر
سن (سال)	۱۹/۹۴	۷/۸۷	۴	۳۷
کسر خروجی بطن چپ	۶۶/۱۱	۷/۳۳	۳۷	۷۹
سن شروع تزریق خون (ماه)	۱۸/۱۴	۲۶/۰۷	۲	۱۲۰
سن شروع شلاتور (ماه)	۴۵/۰۹	۳۶/۰۷	۶	۱۸۰
فریتین ۳ سال گذشته (نانوگرم بر میلی لیتر)	۳۳۰۳/۴۷	۲۲۰۷/۶۳	۵۴۶	۱۰۴۸۹
هموگلوبین (گرم بر دسی لیتر)	۸/۷۰	۰/۴۶	۷/۴۹	۹/۶۴
تعداد دفعات تزریق خون	۱۴/۷۵	۳/۳۰	۱۲	۲۴
فریتین کنونی (نانوگرم بر میلی لیتر)	۳۴۹۹/۵۸	۲۴۵/۵۰	۵۰۰	۹۹۲۴
اندکس Tei	۰/۷۲	۰/۱۲	۰/۴۳	۰/۹۷

سن شروع شلاتور در مبتلایان به اختلال دیاستولیک، به طور معنی‌داری بیشتر بود، ولی ارتباط معنی‌داری بین ابتلا به اختلالات دیاستولیک و سیستولیک با بقیه متغیرهای مورد بررسی دیده نشد (جدول شماره ۲). همبستگی معکوسی بین افزایش سطح فریتین و افزایش کسر EF وجود داشت که با افزایش فریتین، کسر EF کاهش یافت، اما از نظر آماری معنی‌دار نبود ($p < 0/06$). همبستگی مستقیم ضعیفی بین افزایش سطح فریتین و افزایش شاخص Tei مشاهده شد که از نظر آماری معنی‌دار نبود ($r = 0/15$, $p < 0/24$).

حضرت معصومه (س) قم طی سال ۱۳۹۱-۱۳۹۲ قرار داشتند، انجام شد. از ۱۰۰ بیماری که شرایط لازم برای ورود به مطالعه را داشتند ۶۴ بیمار جهت ورود به مطالعه اعلام آمادگی کردند و تحت بررسی اکوکاردیوگرافی قرار گرفتند. اختلالات سیستولیک و دیاستولیک از طریق محاسبه و Tei Index در اکوکاردیوگرافی توسط یک پزشک فوق تخصص بیماری‌های قلب کودکان بررسی گردید. سایر اطلاعات بیماران نیز از طریق بررسی پرونده و سوابق بیماران جمع آوری شد. اندکس Tei کمتر از ۰/۵، طبیعی در نظر گرفته شد. معیارهای خروج از مطالعه شامل: وجود همزمان میوکاردیت، دیابت شیرین، هیپوتیروئیدی و هیپرتیروئیدی، هیپرکلسمی و هیپوکلسمی و نارسایی مزمن کلیه بود.

در اکوی انجام شده، هیچ کدام از افراد پریکاردیال افیوژن نداشتند. ۴ نفر (۶/۲٪) از افراد نارسایی دریچه میترال و ۵۳ نفر (۸۲/۸٪) نارسایی دریچه سه‌لته داشتند. هیچ کدام از بیماران نارسایی دریچه آئورت نداشتند و تنها یک نفر (۱/۶٪) مبتلا به هایپرتروفی بطن چپ بود. اختلال دیاستول در ۲۵ مرد و ۳۶ زن و اختلال سیستول تنها در ۳ مرد مشاهده شد. اختلال دیاستول در ۴۵ نفر مبتلا به بیماری ماژور، ۱۶ نفر با بیماری اینترمدیا و اختلال سیستول تنها در ۳ نفر مبتلا به بیماری ماژور مشاهده گردید. اختلاف گروه‌ها از نظر فراوانی اختلال سیستول و دیاستول معنی‌دار نبود.

جدول شماره ۲: مقایسه ابتلا به اختلالات سیستولیک و دیاستولیک براساس سن شروع شلاتور، خونگیری و فریتین ۳ سال گذشته در جمعیت مورد بررسی

نتیجه اکوکاردیوگرافی	سن شروع شلاتور (میانگین رتبه‌ها)	سن شروع خونگیری (میانگین رتبه‌ها)	فریتین سه سال گذشته (میانگین رتبه‌ها)
اختلال سیستولی	۴۰/۱۷	۳۲/۸۳	۴۱/۳۳
ندارد	۳۲/۱۲	۳۲/۴۸	۳۲/۰۷
من ویتنی	۶۸/۵	۹۰/۵	۶۵
سطح معنی داری	۰/۴۶	۰/۹۷	۰/۴۰
اختلال دیاستولی	۳۳/۵۲	۳۲/۹۱	۳۳/۰۳
ندارد	۱۱/۶۷	۲۴/۱۷	۴۲
من ویتنی	۲۹	۶۶/۵	۶۳
سطح معنی داری	۰/۰۴۴	۰/۴۲	۰/۳۶

بحث

بیماران تالاسمی ماژور به علت آنمی شدید به طور مداوم به تزریق خون نیاز دارند. یکی از عوارض مهم در این بیماران رسوب آهن در بافت قلب است که باعث فیبروز و اختلال کار قلب می‌شود. اختلال قلبی یکی از علل اصلی مرگ و میر در این بیماران است. مطالعه قائمیان که در ساری انجام شد نشان داد بررسی اکوکاردیوگرافیک عملکرد دیاستولیک بطن چپ در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور با عملکرد طبیعی بطن چپ در سیستول، روش مؤثری در کشف زودرس عوارض قلبی این بیماران است (۱۰). در مطالعه Gharzuddine و همکاران (سال ۲۰۰۲) نیز مشخص گردید در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور و عملکرد سیستولیک نرمال که اضافه بار آهن دارند اولین علامت اختلال دیاستولی، اختلال در انبساط بطن‌ها می‌باشد (۱۱).

در مطالعه کاظمی جهرمی و همکاران، متوسط Tei Index در بیماران 0.8 ± 0.37 ($0.79 - 0.30$) گزارش شد (۱۲). در مطالعه حاضر، میانگین این اندکس 0.72 و انحراف معیار 0.12 به دست آمد و بیماران دارای Tei Index حداقل 0.43 و حداکثر 0.97 بودند. ۳ نفر ($4/6\%$) از کل بیماران Tei Index طبیعی داشتند. در این مطالعه ۳ بیمار ($6/2\%$) مبتلا به تالاسمی ماژور، دارای اختلال خفیف سیستول بودند، درحالی که در هیچ‌یک از بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمدیا، اختلال سیستولیک مشاهده نشد. ۴۳ بیمار ($93/8\%$) مبتلا به تالاسمی ماژور و ۱۶ بیمار (100%) مبتلا به تالاسمی اینترمدیا، دارای اختلال دیاستولیک بودند. در هر دو گروه تالاسمی ماژور و اینترمدیا، اختلال دیاستول وجود داشت و بین نوع تالاسمی ماژور و اینترمدیا از نظر وجود اختلال دیاستول،

اختلاف آماری معنی داری وجود نداشت. شایان ذکر است که در مطالعات مشابه، ارتباط بین اختلالات سیستول و دیاستول با نوع تالاسمی سنجیده نشده است. نتایج به دست آمده در مطالعه حاضر نشان داد ۲۵ نفر مرد ($89/3\%$) و ۳۶ نفر زن (100%) دارای اختلال دیاستول بوده‌اند و ارتباط معنی داری بین جنس افراد شرکت کننده و وجود اختلال دیاستول وجود نداشته است. همچنین در بین افراد شرکت کننده در مطالعه، تنها ۳ نفر مرد دارای اختلال سیستول بودند، لذا ارتباط معنی داری بین جنس افراد شرکت کننده و وجود اختلال سیستولیک وجود نداشته است.

در مطالعه متقی مقدم و همکاران، ۵۹ بیمار با میانگین سنی $12/08 \pm 5/33$ بیمار مورد بررسی قرار گرفتند. در این مطالعه ۲۱ بیمار دختر و ۳۸ نفر پسر بودند. میانگین Tei Index در بطن چپ و راست به ترتیب 0.35 ± 0.11 و 0.28 ± 0.12 برآورد شد که میان Tei Index بطن چپ و راست در دو جنس مؤنث و مذکر، اختلاف معنی داری وجود نداشت (۱۳). سطح فریتین، نشانه ذخیره آهن بدن است و در تالاسمی ماژور در پیش آگهی بیماری اهمیت دارد. توصیه می‌گردد میزان فریتین در حدود 1000 نانوگرم بر میلی‌لیتر و یا کمتر از آن نگه داشته شود. اما از آنجایی که فریتین سرم جزء پروتئین‌های فاز حاد محسوب می‌شود، عواملی مانند التهاب و وجود هیپاتیت ممکن است بر سطح آن تأثیرگذار باشند و تغییرات روز به روز در میزان آن مشاهده گردد. در تالاسمی اینترمدیا، میزان بار آهن بسیار متغیر است و ارتباط بین فریتین سرم و آهن بدن با آنچه که در تالاسمی ماژور دیده می‌شود، تفاوت دارد. هنگام شروع تزریق، شلاتور آهن (دسفرال) را می‌توان زمانی در نظر گرفت که فریتین بالاتر از 1000 نانوگرم بر میلی‌لیتر

بیماران مطالعه شده به طور قابل ملاحظه‌ای با Tei Index بطن راست مرتبط بود (۱۸). در مطالعه کاظمی جهرمی و همکاران نیز حدود ۴۸ بیمار (۸۱/۵٪) دارای سطح فریتین بالای ۱۰۰۰ بودند، اما ارتباط معنی‌داری بین سطح فریتین و Tei Index مختل وجود نداشت (۱۲). در مطالعه حاضر، یک همبستگی مستقیم بین افزایش سطح فریتین و افزایش شاخص Tei دیده شد که از نظر آماری معنی‌دار نبود و احتمالاً به دلیل حجم نمونه کم بوده است، همچنین یک همبستگی معکوس بین افزایش سطح فریتین و کاهش کسر EF دیده شد که از نظر آماری معنی‌دار نبود. از نظر میانگین فریتین ۳ سال گذشته، میانگین ۳۳۰۳/۴۷ نانوگرم بر میلی‌لیتر و انحراف معیار ۲۲۰۷/۶۳، حداقل ۵۴۶ و حداکثر ۱۰۴۸۹ به دست آمد که ارتباطی بین میانگین فریتین ۳ سال گذشته و Tei Index وجود نداشت.

تزریق خون یک پایه مهم درمانی در بیماری بتا تالاسمی ماژور محسوب می‌گردد. اولین تزریق خون در بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور به طور معمول با میزان هموگلوبین کمتر از ۷ شروع می‌شود (۱). در مطالعه محسن‌زاده و همکاران، بیشترین تعداد بیماران در گروه سنی ۲۰-۱۱ سال قرار داشتند. سن شروع تزریق خون در ۲۰٪ بین ۲-۱ سالگی بود و نیز سن استفاده از دسفرال در ۲۵٪ بعد از پنج‌سالگی گزارش شد. در مطالعه حاضر میانگین سن شروع تزریق خون ۱۸/۱۴ ماه با انحراف معیار ۲۶/۰۷ ماه و حداقل ۲ و حداکثر ۱۲۰ ماه بود (۱۶).

در مطالعه متقی‌مقدم و همکاران در بررسی رابطه Tei Index بطن چپ و راست با میانگین حجم خون دریافتی در یک‌سال گذشته، ارتباط معنی‌داری مشاهده شد (۱۳). در مطالعه حاضر نیز از نظر ارتباط بین سن شروع خونگیری و اختلال دیاستولیک، آزمون من‌ویتنی ارتباط آماری معنی‌داری را نشان نداد. در مطالعه کاظمی جهرمی و همکاران، متوسط سن شروع شلاتور در بیماران $1/6 \pm 1/8$ سال بود (۱۱-۱ سالگی)، اما ارتباط معنی‌داری بین سن شروع شلاتور و Tei Index مختل وجود نداشت (۱۲).

در مطالعه حاضر، آزمون من‌ویتنی بین سن شروع شلاتور و اختلال دیاستولیک، ارتباط آماری معنی‌داری را نشان داد. بنابراین، هر چه درمان با شلاتور زودتر آغاز گردد، بیماران عملکرد قلبی بهتر، عوارض قلبی کمتر و Tei Index بهتری خواهند داشت.

باشد و یا در کودکان پس از ۱۰ نوبت تزریق خون، مصرف دسفرال آغاز شده باشد (۱).

در مطالعه فرهنگی و همکاران، برای مقایسه سطح فریتین در سرم بیماران و عوارض قلبی، جامعه مورد پژوهش به سه گروه به شرح زیر تقسیم شدند: گروه ۱ با فریتین سرم کمتر از ۲۵۰۰ نانوگرم در میلی‌لیتر؛ گروه ۲ با فریتین سرم بین ۲۵۰۰-۵۰۰۰ نانوگرم در میلی‌لیتر و گروه ۳ با فریتین سرم بیشتر از ۵۰۰۰ نانوگرم در میلی‌لیتر.

در این مطالعه گرچه با افزایش سطح فریتین سرم، کسر جهشی بطن چپ افت داشت، اما این کاهش از نظر آماری معنی‌دار نبود (۱۴).

در مطالعه قائمیان و حسینی که در ساری انجام گرفت بین یافته‌های دیاستولیک در اکوکاردیوگرافی با سن، سطح فریتین سرم و مقادیر خون‌های تزریقی، ارتباط معنی‌داری مشاهده نشد (۱۰). در مطالعه Silvilairat و همکاران نیز ۷ بیمار دارای سطح سرمی فریتین کمتر از ۲۵۰۰ نانوگرم بر میلی‌لیتر، ۱۳ بیمار با سطح سرمی فریتین ۲۵۰۰-۵۰۰۰ نانوگرم بر میلی‌لیتر و ۱۱ بیمار با سطح سرمی فریتین بیشتر از ۵۰۰۰ نانوگرم بر میلی‌لیتر بودند. اختلال عملکرد دیاستولیک در هیچ‌کدام از بیماران دارای سطح سرمی فریتین کمتر از ۲۵۰۰ نانوگرم بر میلی‌لیتر مشاهده نشد، ولی در همه بیماران با سطح سرمی فریتین بیشتر از ۵۰۰۰ نانوگرم بر میلی‌لیتر این اختلال دیده شد. عملکرد سیستمیک و دیاستولیک بطن چپ در بیمارانی که سطح سرمی فریتین کمتر از ۲۵۰۰ نانوگرم بر میلی‌لیتر داشتند نیز حفظ شده بود (۱۵). در مطالعه محسن‌زاده و همکاران، سطح فریتین در ۲۳٪ از افراد تالاسمیک مبتلا به بیماری قلبی بین ۲۰۰۰-۱۵۰۱ نانوگرم در میلی‌لیتر اعلام شد (۱۶). در مطالعه‌ای که Favilli و همکاران برای ارزیابی مشکلات قلبی در ۲۵ بیمار انجام دادند مشخص گردید در ۱۳ بیمار که درمان صحیح آهن‌زدایی دریافت کرده‌اند، فریتین سرم پایین‌تر از ۱۳۰۰ نانوگرم در میلی‌لیتر می‌باشد و عملکرد سیستمیک نیز طبیعی بوده است. در ۹ بیمار فریتین سرم بالای ۱۳۰۰ بود که ۳ نفر از آنها نارسایی قلبی داشتند و در اکوکاردیوگرافی آنها کاردیومیوپاتی دیلاته مشاهده گردید (۱۷). در مطالعه Moysakis و همکاران، سطح فریتین خون در تمام

آئورت دیده نشد. همچنین ۵۳ نفر (۸۲/۸٪) از افراد مبتلا به نارسایی دریاچه سه‌لته بودند و تنها یک نفر (۱/۶٪) از افراد شواهد هایپرتروفی بطن چپ را در نوار قلب نشان دادند.

نتیجه‌گیری

با توجه به نتایج به دست آمده، زودرس‌ترین نشانه‌های اختلال عملکرد قلبی ناشی از اضافه بار آهن در بیماران مبتلا به تالاسمی، اختلال عملکرد دیاستولیک قلب می‌باشد. به نظر می‌رسد با توجه به وجود رابطه معنی‌دار بین سن شروع شلاتور و ابتلا به اختلال دیاستولی، با استفاده منظم از دسفرال از سنین پایین‌تر می‌توان بروز اختلال دیاستولیک و پیشرفت اختلال عملکرد قلب به سمت اختلال سیستولیک را به تأخیر انداخت. پیشنهاد می‌گردد مطالعه مذکور به صورت آینده‌نگر ادامه یابد و بیماران در سالهای آینده تحت پیگیری و بررسی قرار گیرند تا نقش پیش‌بینی‌کننده اندکس Tei در بیماری تالاسمی مانند بسیاری از بیماری‌ها و شرایط بالینی دیگر که در متن اشاره شد، بررسی گردد.

در مطالعه کاظمی جهرمی و همکاران، متوسط میانگین هموگلوبین بیماران قبل از خونگیری $9/3 \pm 1/8$ واحد (از ۶/۳-۱۱/۸) گزارش شد، اما ارتباط معنی‌داری بین متوسط هموگلوبین بیماران قبل از خونگیری و Tei Index مختل مشاهده نشد (۱۲). همچنین در مطالعه متقی‌مقدم و همکاران، میان مقادیر Tei Index بطن چپ با میانگین هموگلوبین قبل از تزریق بیماران در دو گروه بیماران با هموگلوبین کمتر و بیشتر از ۹ گرم در دسی‌لیتر در یک‌سال گذشته، ارتباط معنی‌داری وجود داشت (۱۳). آزمون من‌ویتنی در مطالعه حاضر از نظر ارتباط بین میزان هموگلوبین و اختلال دیاستولیک، اختلاف آماری معنی‌داری را نشان نداد.

استعداد ابتلا به پریکاردیت‌های ویروسی در اثر کم‌خونی مزمن، اضافه بار آهن و طحال‌برداری ایجاد می‌شود که با رعایت رژیم و استفاده منظم از دسفرال، در سالیان اخیر از میزان پریکاردیت کاسته شده است. در مطالعه فرهنگی و همکاران هیچ‌یک از بیماران شواهدی از پریکاردیت نداشتند (۱۴). در مطالعه حاضر نیز شواهدی مبنی بر پریکاردیال افیوژن و پریکاردیت در هیچ‌یک از بیماران مشاهده نشد. در جمعیت مورد بررسی ۴ نفر (۶/۲٪) از افراد نارسایی میترا داشتند و در هیچ‌کدام از افراد نارسایی

References:

1. BeBaun MR, Frei-Jones M, Vichinsky E. Thalassemia syndromes. In: Kleigman RM, Stanton BMD, Geme JS, Schor N, Behrman RE, editors. Nelson textbook of pediatrics. 19th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011. p. 1674-7.
2. Noori NM, Keshavarz K, Shahriar M. Cardiac and pulmonary dysfunction in asymptomatic beta-thalassaemia major. Asian Cardiovasc Thorac Ann 2012 Oct; 20(5):555-9.
3. Smith GC, Alpendurada F, Carpenter JP, Alam MH, Berdoukas V, Karagiorga M, et al. Effect of deferiprone or deferoxamine on right ventricular function in thalassemia major patients with myocardial iron overload. J Cardiovasc Magn Reson 2011 Jul 6;13:34.
4. Li W, Coates T, Wood JC. Atrial dysfunction as a marker of iron cardiotoxicity in thalassemia major. Haematologica 2008 Feb; 93(2):311-2.
5. Wood JC, Enriquez C, Ghugre N, Otto-Duessel M, Aguilar M, Nelson MD, et al. Physiology and pathophysiology of iron cardiomyopathy in thalassemia. Ann N Y Acad Sci 2005;1054:386-95.
6. Lau KC, Li AM, Hui PW, Yeung CY. Left ventricular function in beta thalassaemia major. Arch Dis Child 1989 Jul; 64(7):1046-51.
7. Friedman D, Buyon J, Kim M, Glickstein JS. Fetal cardiac function assessed by doppler myocardial performance index (Tei Index). Ultrasound Obstet Gynecol 2003 Jan; 21(1):33-6.

8. Vogel M, Anderson LJ, Holden S, Deanfield JE, Pennell DJ, Walker JM. Tissue doppler echo cardiography in patients with thalassaemia detects early myocardial dysfunction related to myocardial iron overload. *Eur Heart J* 2003 Jan; 24(1):113-9.
9. Arjmandnia MH, Aghaali M. Determination of the accuracy of echocardiographic parameters mitral inflow s/d ratio and tei index to detect left ventricular dysfunction in pediatric patients with mitral regurgitation. *Qom Univ Med Sci J* 2013;7(1):29-33. [Full Text in Persian]
10. Ghaemian A, Hoseini A, Kousarian M. Left ventricular diastolic abnormalities in B-thalassemia major with normal systolic function. *Med J Islam Repub Iran* 2002;16(1):9-12. [Full Text in Persian]
11. Gharzuddine WS, Kazma HK, Nuwayhid IA, Bitar FF, Koussa SF, Moukarbel GV, et al. Doppler characterization of left ventricular diastolic function in beta-thalassaemia major. Evidence for an early stage of impaired relaxation. *Eur J Echocardiogr* 2002 Mar; 3(1):47-51.
12. Kazemi Jahromi M, Shahriari Ahmadi A, MousaviKani K. Left ventricular diastolic and systolic performance: A study using Tei index in adulthood patients with thalassemia major. *Int J Hematol Oncol Stem Cell Res* 2011;5(2):1-4. [Full Text in Persian]
13. Mottaghi Moghaddam H, Alizadeh B, Banihashem SAA, Afzalnia S. Quantitative assessment of cardiac function in children with beta- thalassemia major, using the doppler myocardial performance index. *Med J Mashhad Univ Med Sci* 2004;47(83):79-89. [Full Text in Persian]
14. Farhangi H, Zandian Kh, Pedram M, Emamimoghaddam A, Ahmadi F. Evaluation of acquired cardiac complications in major thalassemic patients referred to Ahvaz thalassemia center. *Jundishapur Sci Med J* 2010;8(63):391-405. [Full Text in Persian]
15. Silvilairat S, Sittiwangkul R, Pongprot Y, Charoenkwan P, Phornphutkul C. Tissue doppler echocardiography reliably reflects severity of iron overload in pediatric patients with beta thalassemia. *Eur J Echocardiogr* 2008 May; 9(3):368-72.
16. Mohsenzadeh A, Varkuhi A, Shahkarami K, Namdari M, Gheini A. Evaluation of heart disease in patients with beta-thalassemia major referred to Shahid Madanni hospital in Khorramabad in 2003. *Yaft-e* 2004;6(20):69-72. [Full Text in Persian]
17. Favilli S, De Simone L, Mori F, Pollini I, Cecchi F, Zuppiroli A, et al. The cardiac changes in thalassemia major: Their assessment by doppler echocardiography. *G Ital Cardiol* 1993 Dec; 23(12):1195-200.
18. Moyssakis I, Tzanetea R, Tsaftaridis P, Rombos I, Papadopoulos DP, Kalotychou V, et al. Systolic and diastolic function in middle aged patients with sickle beta thalassaemia. An echocardiographic study. *Postgrad Med J* 2005 Nov; 81(961):711-4.