شاخص‌های درمانی در بیماران تالاسمی ماژور و ارتباط آنها با تراکم استخوان

دکتـر علیرضـا عـبدالله‌شمشیرساز:* پزشـک عمومی، محقق، مرکز تحقیقات غدد درون ریز و متابولیسم، دانشگاه علوم پزشکی تهران
دکتر میررضا بخیرنیا: پزشک عمومی، محقق، مرکز تحقیقات غدد درون ریز و متابولیسم، دانشگاه علوم پزشکی تهران
دکتر محمد کامگار: پزشک عمومی، محقق، مرکز تحقیقات غدد درون ریز و متابولیسم، دانشگاه علوم پزشکی تهران
دکتر سید محمود طباطبایی: استاد، گروه جراحی مغز و اعصاب، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی
دکتر آتبین مرادی زیرکوهی: پزشک عمومی، محقق، بنیاد امور بیماری‌های خاص
دکتر نوید بوذری: پزشک عمومی، محقق، بنیاد امور بیماری‌های خاص
دکتر غزاله عرفان‌زاده: پزشک عمومی، محقق، بنیاد امور بیماری‌های خاص
دکترامیر هوشنگ عبدالله‌شمشیرساز: پزشک عمومی، محقق، بنیاد امور بیماری‌های خاص
دکتر باقر لاریجانی: استاد، مرکز تحقیقات غدد درون ریز و متابولیسم، دانشگاه علوم پزشکی تهران

فصلنامه پایش
سال سوم شماره اول زمستان ۱۳۸۲ صص ۸۱-۷۵
تاریخ پذیرش مقاله:۱۳۸۲/۸/۱۸

چکیده

اهـداف ایـن پـژوهش ارزیابـی تـراکم استخوان (BMD) در ۲۱۲ بیمار تالاسمیک ۱۰ تا ۲۰ ساله ساکن شهر تهران و تعیین عوامل خطر بالقوه بوده است.

انـدازه‌گیـری تراکم استخوانی ستون فقرات کمری و فمور به‌وسیله dual energy x-ray absorptiometery به‌عمل آمد. قد، وزن، شـاخص تـوده بدنـی، شاخص‌های رشد و میزان دریافت کلسیم بررسی شدند. جهت ارزیابی سطح سرمی فریتین، نمونه‌های خونـی گرفته شد. به تراکم استخوانی با Z score بین ۱- تا ۲/۵- کاهش تراکم استخوانی و Z score کمتر از ۲/۵- کاهش شدید تراکم استخوانی اطلاق شد.

شـیوع کاهش شدید تراکم استخوانی ۵۰/۷ درصد در ستون فقرات کمری، ۱۰/۸ درصد در فمور و ۷/۹ درصد در هر دو ناحیه تعیـین شـد. تفـاوت معنی‌داری در کاهش شدید تراکم استخوانی در ستون فقرات کمری و فمور بین پسران (کمری ۴۶/۴ درصد، فمـور ۱۱/۲ درصـد) و دختـران (کمری ۵۴/۷ درصد، فمور ۱۰/۴ درصد) دیده نشد. کاهش تراکم استخوان ۳۹/۵ درصد در ستون فقـرات کمـری و ۳۷/۵ درصـد در فمـور اندازه‌گیری شد. سن بیماران دچار کاهش شدید تراکم استخوانی در ستون فقرات کمری به‌طور قابل ملاحظه‌ای بالاتر بود($P<۰/۰۰۱$).

داده‌هـای ایـن پـژوهش مـؤید کـاهش قابـل ملاحظـه تـراکم استخوان در بیماران تالاسمیک ایرانی است. اگرچه پژوهش‌های بیـشتری در این زمینه مورد نیاز است، روش‌های پیشگیرانه شناخته شده‌ای مانند هورمون درمانی و درمان سریع اختلالات تراکم استخوان در بیماران تالاسمیک مورد تأکید است.

کلیدواژه‌ها: تالاسمی ماژور، کاهش تراکم استخوان، رشد

* نویسنده پاسخگو: تهران، خیابان کارگر شمالی، بیمارستان دکتر شریعتی، طبقه پنجم، مرکز تحقیقات غدد درون ریز و متابولیسم
تلفن: ۳-۸۰۲۶۹۰۲ نمابر: ۸۰۲۹۹۹۳
E-mail: emrc@sina.tums.ac.ir

[Downloaded from payeshjournal.ir on 2026-11-18]
[DOR: 20.1001.1.16807626.1382.3.1.10.2]

مقدمه

اولین توصیف از تالاسمی که توسط کولی (Cooley) و لی (Lee) (۱۹۲۵) [۱] ارایه گردید عبارت است از «چهره ویژه مغولی، به‌علت بزرگی استخوان‌های صورت و جمجمه، به همراه تغییر رنگ پوست، کم‌خونی، بزرگی طحال و کبد».

بتا تالاسمی ماژور یک اختلال خونی وراثتی است که منجر به کم‌خونی تهدید کننده حیات می‌شود و از آغاز دوران کودکی نیاز به تزریقات مکرر خون به همراه درمان با فلزگیر (Iron chelators) در طول دوران زندگی دارد. این بیماری در ایران شیوع بالایی دارد و تا سال ۱۳۷۹ بیش از ۲۰۰۰۰ بیمار مبتلا به بتاتالاسمی هموزیگوت شناسایی شده‌اند.

درمان تالاسمی در حال پیشرفت روزافزون می‌باشد. تزریق خون منظم و مصرف فلزگیرهای مناسب، مهم‌ترین عوامل برای دستیابی به یک زندگی طولانی و با کیفیت برای بیماران می‌باشد.

به‌هرحال، با وجود درمان با فلزگیرها، تزریقات مکرر خون منجر به تجمع آهن در اعضای غددی مختلف بدن می‌شود که ممکن است منتهی به هیپوگنادیسم هیپوگنادوتروپیک، دیابت قندی، کم‌کاری تیروئید، کم‌کاری پاراتیروئید و همین‌طور نارسایی قلبی گردد.

شیوع بالای اختلالات تراکم استخوان در میان بیماران بتاتالاسمیک ماژور بالغ وابسته به تزریق مکرر خون تشخیص داده شده است [۲، ۳، ۴].

تعداد و فعالیت استئوبلاست‌ها ممکن است تحت تأثیر آهن قرار گیرد و منجر به پیشرفت کاهش تراکم استخوان شود[۵]. اگرچه تصور می‌شود که در هموکروماتوزیس اولیه کاهش شدید تراکم استخوان با نقص اعضای غددی مرتبط باشد[۶].

این بیماری استخوانی، چند عاملی بوده و این عوامل منجر به یک وضعیت افزایش Turn over استخوان همراه با جذب و دوباره شکل‌گیری بیش از حد آن می‌گردند [۵، ۷].عوامل مهم دیگر عبارتند از کمبود هورمونی، رشد بیش از حد مغز استخوان، کمبود تغذیه‌ای و مسمومیت با دسفریوکسامین. عدم تشخیص زود هنگام و درمان، منجر به وقوع شکستگی‌های شایع، بدشکلی‌های ستون فقرات و فشار برروی اعصاب می‌گردد [۹، ۱۰، ۱۱].

بیشتر بیماران تا هنگام ایجاد تغییرات برگشت ناپذیر بدون علامت هستند. در مراحل انتهایی بیماری علایم درد، لنگیدن، شکستگی‌های ناگهانی و فوریت‌های اعصاب ظاهر می‌شوند.

با در نظر گرفتن این که دوران نوجوانی یک دوره حیاتی جهت افزایش تراکم استخوان است، این پژوهش به منظور بررسی تعیین الگوی تراکم استخوانی در جمعیت جوان تالاسمیک و تعیین ارتباط شاخص‌های درمانی با اختلالات تراکم استخوان انجام شده است.

مواد و روش کار

در این مطالعه ۲۱۸ بیمار مبتلا به بتاتالاسمی ماژور ۱۰ تا ۲۰ ساله از بیمارستان‌های مختلف تهران به روش تصادفی انتخاب شدند. ۲۲ گروه مختلف ۱۰ تا ۲۰ ساله براساس سن و جنس تعیین گردیدند. بیمارانی مورد مطالعه قرار گرفتند که وابسته به تزریق خون بودند. همچنین بیمارانی که به‌علت تشخیص کاهش شدید تراکم استخوان از قبل تحت درمان با بی‌فسفونات‌ها بودند از مطالعه حذف شدند. از ۲۱۲ بیمار باقیمانده در مطالعه ۵۳ درصد پسر بودند. جدول شماره ۱ دیگر داده‌های دموگرافیک را نشان می‌دهد.

جدول شماره ۱- مشخصات دموگرافیک افراد مورد مطالعه

	انحراف معیار± میانگین
سن (سال)	۱۵/۲ ±۳/۲
قد (cm)	۱۴۷/۸۸ ±۱۲/۲۷
وزن (کیلوگرم)	۳۹/۳ ±۹/۹
شاخص توده بدنی (kg/m^2)	۱۷/۸ ±۳/۲۵

[Downloaded from payeshjournal.ir on 2026-11-18]

[DOR: 20.1001.1.16807626.1382.3.1.10.2]

تمام بیماران از ابتدای کودکی به منظور دستیابی به میانگین هموگلوبین قبل از تزریق ۱۰- ۹/۵ گرم بر دسی‌لیتر تحت درمان با تزریق خون ماهانه بودند. به منظور نگاه داشتن سطح فریتین سرم بین ۱۰۰۰ µg/l تا ۱۵۰۰ (نرمال ۳۰۰-۱۴ µg/l) برای بیماران ۴۰ mg/kg دسفریوکسامین (Des ferioxamine-DFO) پنج تا شش بار در هفته (به‌صورت زیر جلدی و هر بار در طول ۱۲-۱۰ ساعت) تجویز می‌گردید. برای تمام بیماران با سرم فریتین بالای ۱۰۰۰ µg/l همزمان با تزریق خون دسفریوکسامین (DFO) وریدی تجویز می‌گردید. تمام بیمارانی که تحت درمان با DFO بودند (بجز آنهایی که مبتلا به کاردیومیوپاتی بودند)، ویتامین C به میزان ۲۰۰ میلی‌گرم در روز دریافت می‌کردند. میانگین سن آغاز درمان با DFO ۵/۱۷ سالگی بود (انحراف معیار ۳/۳۱ سال از ۱ تا ۱۶ سالگی). در بیشتر موارد درمان با DFO بعد از سن ۳ سالگی شروع شده بود (۷۶ درصد).

میانگین زمان درمان با فلزگیرها، سطح سرمی فریتین در یک سال قبل، هموگلوبین قبل از تزریق خون در یک سال قبل و سن آغاز تزریق خون به ترتیب ۱۰/۱۱ سالگی (۲/۱ تا ۱۹ سالگی)، ۱۴۲۱ µg/l (از ۳۱۰ تا ۷۴۶۰ µg/l)، ۹/۶۶ g/dl (از ۷ تا ۱۲/۵ g/dl) و ۱۵/۷ ماهگی تعیین شدند. میانگین دوز DFO در ۴ سال قبل (یا تا هر زمانی که تجویزهای ثبت شده قابل دسترسی بودند) ۳۰/۴۷ mg/kg/day (از ۲۰ تا ۶۰ mg/kg/day) بود. قبل از شروع مطالعه رضایت‌نامه از افراد مورد مطالعه یا والدین آنها گرفته شد. پروتکل اخلاقی مطالعه نیز به تأیید کمیته ذی‌ربط رسید.

سابقه درمانی در پرونده‌های بیماران مورد جستجو قرار گرفت. سن در هنگام شروع تزریق و درمان با شلاتورها همراه با مدت زمان درمان آنها ثبت شده بود. اطلاعات مربوط به هموگلوبین قبل از تزریق خون و میزان فریتین از سال‌های قبلی و نیز دوزاژ دسفریوکسامین در طول ۴ سال گذشته جمع‌آوری شدند. تراکم استخوان ستون فقرات کمری (L_1-L_4) (برای ۲۰۳ بیمار) و گردن فمور (برای ۲۰۳ بیمار)، با استفاده از دستگاه dual energy x-ray absorptiometry از نوع LUNAR DPXMD#7164 که روزانه کالیبره می‌شد، تعیین گردید. مقدار کلی املاح استخوان (Bone Mineral Content-BMC) تعیین شد و تراکم استخوانی براساس ناحیه مورد نظر و به‌صورت g/cm^2 نشان داده شد. تراکم استخوان با میانگین تراکم ناحیه‌ای جمعیت مرجع (توصیف شده براساس سن و جنس) مقایسه گردید و به‌صورت تعداد انحراف معیار بالا یا پایین میانگین نشان داده شد.

در این مطالعه به Z score بین ۱- تا ۲/۵- کاهش تراکم استخوان و به Z score پایین‌تر از ۲/۵- کاهش شدید تراکم استخوان اطلاق شد. غلظت فریتین سرم توسط Microparticle enzyme immunoassay اندازه‌گیری شد.

داده‌ها با استفاده از نرم‌افزار SPSS 10 مورد تحلیل قرار گرفت. داده‌های عددی به‌صورت میانگین ± انحراف معیار نشان داده شده‌اند و مقادیر P کمتر از ۰/۰۵ معنی‌دار در نظر گرفته شده است. تمام عوامل برای تعیین چگونگی توزیع و توزیع‌های نرمال تست شدند.

Independent t-test و One way ANOVA جهت مقایسه میانگین‌ها به‌کار رفته است. در مواردی که توزیع‌ها نرمال نبود تست Mann-Whitney به‌کار برده شد. از Spearman's rho یا r pearson جهت نشان دادن همبستگی بین متغیرها استفاده شد. شاخص‌های فیزیکی و متابولیکی تراکم استخوان نیز به‌صورت مدل‌های رگرسیون خطی چندگانه بررسی شدند.

یافته‌ها

در میان ۲۰۳ بیمار ارزیابی‌شده شیوع «کاهش شدید تراکم استخوان» و «کاهش تراکم استخوان» به ترتیب در ناحیه کمری L_1-L_4 (۱۰۳) ۵۰/۷ درصد و (۸۰) ۳۹/۴ درصد بود.

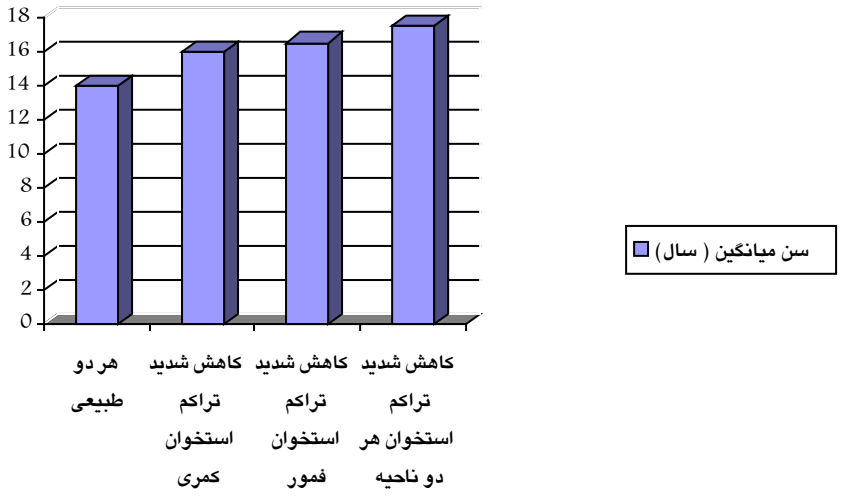
همچنین «کاهش شدید تراکم استخوان» و «کاهش تراکم استخوان» در گردن فمور به ترتیب (۲۲) ۱۰/۸ درصد و (۷۵) ۳۶/۹ درصد نشان داده شد. در (۱۶) ۷/۹ درصد بیماران مهره‌های کمری و گردن فمور هر دو درگیر بودند. همین طور در (۱۹) ۹/۳ درصد هر دو ناحیه طبیعی بودند (Z score بالای ۱-).

[Downloaded from payeshjournal.ir on 2026-11-18]
[DOR: 20.1001.1.16807626.1382.3.1.10.2]

بـیماران بـا تـراکم استخوانی طبیعی ستون فقرات کمری هـیچکدام اختلالات تراکم استخوان در فمور نداشتند (کاهش تـراکم استخوان یا کاهش شدید تراکم استخوان). از طرفی در هـیچ یـک از بـیماران مبتلا به اختلالات تراکم استخوان فمور (n=۹۷) تراکم استخوان کمری طبیعی مشاهده نشد.

در ناحـیه سـتون فقـرات کمـری سن آغاز تجویز DFO و سـال‌هـای دریافت DFO به‌طور معنی‌داری با اختلالات تراکم اسـتخوان ارتباط داشتند. تنها عامل خونی مرتبط با اختلالات تراکم استخوان در فمور سال‌های دریافت DFO بود.

میانگین سنی بیماران مبتلا به کاهش شدید تراکم استخوان در نواحی کمری و فمورال و افرادی که دارای اختلالات تراکم استخوان نیستند



همانگـونه کـه در نمودار نشان داده شده است، بیمارانی که در هـر دو ناحـیه ستون فقرات کمری و فمور کاهش شدید تراکم استخوانی داشته‌اند، از دیگران مسن‌تر بودند.

جـداول شـماره ۲ و ۳ ارتـباط سـن و عـوامل خونـی را با وضـعیت تـراکم استخوان در ستون فقرات کمری و فمور نشان مـی‌دهـند. بـر ایـن اساس هیچ ارتباطی بین حضور اختلالات تـراکم استخوانی در نواحی ستون فقرات کمری و فمور با سن آغـاز تزریق خون، میانگین هموگلوبین قبل از تزریق، میانگین دوز دسفریوکـسامین (DFO) و سـطح سرمی فریتین مشاهده نشد.

در ۲۴ درصـد بـیماران درمـان دسفریوکـسامین قـبل از ۳ سـالگی آغـاز شـده بـود که در این بیماران اختلالات تراکم اسـتخوانی سـتون فقـرات کمـری (و نه گردن فمور) به مراتب کمتر دیده شد(P=۰/۰۲۲).

بـه مـنظور دسـتیابی بـه ایـده‌ای در مـورد وضـعیت آهن بـیماران، مـا براساس سطح سرمی فریتین، آنها را به سه گروه تقسیم نمودیم (µg/l ۲۰۰۰<، ۲۰۰۰- ۱۰۰۰، ۱۰۰۰>). بین

[Downloaded from payeshjournal.ir on 2026-11-18]
[DOR: 20.1001.1.16807626.1382.3.1.10.2]

این گروه‌ها تفاوت معنی‌داری در شیوع اختلالات تراکم استخوان مشاهده نشد. هشت درصد از بیماران بیش از ۵۰ mg/kg/day دسفریوکسامین دریافت کرده بودند که تمامی آنها دچار کاهش تراکم استخوانی یا کاهش شدید تراکم استخوانی ستون فقرات کمری بودند. تقریباً نیمی از بیماران (۱۰۲ نفر) دارای سابقه طحال برداری بودند. در این بیماران، اگرچه میانگین سن آنها بیش از دیگران بود، اختلالات تراکم استخوانی ستون فقرات کمری و فمور شیوع بیشتری داشت (P<۰/۰۰۰۱). جدول شماره ۴ ارتباط بین شاخص‌های رشد و میزان تراکم استخوان در نواحی ستون فقرات کمری و فمور را نشان می‌دهد. در ۳۰ درصد بیماران هم قد برای سن (HAP) و هم وزن برای سن (WAP) زیر صدک ۳ بودند. در این گروه کاهش شدید تراکم استخوان و کاهش تراکم استخوان هم در ستون فقرات کمری (P=۰/۰۰۷) و هم در ناحیه فمور (P=۰/۰۱۱) بیشتر مشاهده شد.

تغییرات شدید کرانیو فاشیال در ۱۹ بیمار دیده شد که در بین آنها اختلالات تراکم استخوان فمور (۱۵ بیمار، P=۰/۰۲۸) و کاهش شدید تراکم استخوان کمری (۱۴ بیمار، P=۰/۰۶۹) شیوع بیشتری داشت.

جهت بررسی اثر عوامل متفاوت بر اختلالات تراکم استخوان الگوهای رگرسیون چندگانه مورد استفاده قرار گرفتند.

نتایج این الگوها نشان داد که مدت زمان دریافت DFO در بیماران این مطالعه رابطه‌ای با تراکم استخوانی نواحی کمری و فمور (در کنار سایر متغیرها) نداشت.

جدول شماره ۲- رابطه برخی از متغیرهای بررسی‌شده با تراکم استخوانی ستون فقرات کمری (L_1-L_4)

	طبیعی (n=۲۰)	کاهش تراکم استخوان (n=۸۰)	کاهش شدید تراکم استخوان (n=۱۰۳)	P
سن (سال)	۱۴/۲ (±۰/۷)	۱۴/۳ (±۰/۳)	۱۶ (±۰/۳)	۰/۰۰۱
سن آغاز تزریق خون (ماه)	۱۵/۹ (±۴/۲)	۱۵/۲ (±۱/۹)	۱۵/۹ (±۲/۲)	NS
میانگین هموگلوبین قبل از تزریق در سال قبل (g/dl)	۱۰/۰ (±۰/۴۹)	۹/۵ (±۰/۲۳)	۹/۸ (±۰/۲)	NS
سن آغاز تجویز DFO (سال)	۳/۲ (±۰/۵)	۴/۹ (±۰/۴)	۵/۶ (±۰/۳)	۰/۰۲
سالهای دریافت DFO	۱۱/۲ (±۰/۹)	۹/۴ (±۰/۴)	۱۰/۵ (±۰/۳)	۰/۰۳
سالهای سن/DFO	۰/۷۷ (±۰/۰۴)	۰/۶۶ (±۰/۰۲)	۰/۶۶ (±۰/۰۲)	۰/۰۲
میانگین دوز mg/kg/day DFO در ۴ سال قبل	۲۷/۸ (±۲/۰)	۳۰/۲ (±۱/۶)	۳۱/۶ (±۱/۴)	NS
فریتین µg/l در سال قبل	۱۱۵۹ (±۱۷۹)	۱۵۳۵ (±۱۶۳)	۱۴۰۳ (±۱۱۳)	NS

NS: Not significant

جدول شماره ۳- رابطه برخی از متغیرهای بررسی‌شده با تراکم استخوانی گردن فمور

	طبیعی (n=۲۰)	کاهش تراکم استخوان (n=۸۰)	کاهش شدید تراکم استخوان (n=۱۰۳)	P
سن (سال)*	۱۴/۴ (±۰/۳)	۱۵/۹ (±۰/۳)	۱۶/۸ (±۰/۶)	NS
سن آغاز تزریق خون (ماه)	۱۴/۴ (±۱/۸)	۱۸/۹ (±۲/۷)	۱۳ (±۴/۱)	NS
میانگین هموگلوبین قبل از تزریق در سال قبل (g/dl)	۹/۵ (±۰/۲)	۹/۵ (±۰/۲)	۱۰/۶ (±۰/۶)	NS
سن آغازتجویز DFO (سال)	۴/۹ (±۰/۳)	۵/۷ (±۰/۴)	۴/۹ (±۰/۷)	NS
طول مدت دریافت DFO (سال)	۹/۶ (±۰/۳۰)	۱۰/۲ (±۰/۴)	۱۱/۹ (±۰/۸)	۰/۰۳
سال‌های دریافت DFO / سن	۰/۶۶ (±۰/۰۲)	۰/۶۵ (±۰/۰۲)	۰/۷۱ (±۰/۰۴)	NS
میانگین دوز DFO (mg/kg/day) در ۴ سال قبل	۳۰/۱ (±۱/۴)	۲۹/۳ (±۱/۵)	۳۶/۳ (±۲/۹)	NS
فریتین µg/l در سال قبل	۱۴۹۸ (±۱۳۶)	۱۳۰۳ (±۱۲۲)	۱۵۱۰ (±۲۳۲)	NS

*میانگین سن بیماران با تراکم استخوانی نرمال و بیماران با اختلالات تراکم استخوانی متفاوت بود (P<۰/۰۵)

NS: Not significant

جدول شماره ۴- همبستگی بین شاخص‌های رشد و میزان تراکم استخوان در نواحی کمری و فمور

	تراکم استخوانی کمری(r (P value	تراکم استخوانی فمور(r (P value
صدک قد برحسب سن (HAP)	۰/۲۴ (<۰/۰۰۱)	۰/۰۷۹ (NS)
صدک وزن برحسب سن (WAP)	۰/۲۵ (<۰/۰۰۱)	۰/۱۷ (<۰/۰۵)

[Downloaded from payeshjournal.ir on 2026-11-18]
[DOR: 20.1001.1.16807626.1382.3.1.10.2]

بحث و نتیجه‌گیری

نتایج این مطالعه نشان می‌دهد که با وجود درمان مناسب، اکثر بیماران کم‌سن دچار بتاتالاسمی وابسته به تزریق خون، اختلالات تراکم استخوانی دارند. مهم‌ترین یافته این بود که تراکم استخوان بیماران از سنین بسیار پایین (حدود ۱۰ سالگی) تحت تأثیرات زیان‌آوری بوده است. گاروفالو نیز در بیماران دچار تالاسمی قبل از بلوغ، تراکم استخوان پایین‌تر از ۲- انحراف معیار را ذکر کرده است[۱۲]. به‌طور کلی نتایج مطالعه ما با وجود تفاوت‌های روش‌های اندازه‌گیری، در موافقت کلی با سایر گزارشات بود. جنسن، ۸۲ بیمار با تزریق خون مناسب و درمان دسفریوکسامین منظم را مطالعه کرد. در ۵۱ درصد آن بیماران تراکم استخوانی شدیداً کم و در ۴۵ درصد آنها کم گزارش شد[۱۳]. نتایج مشابه از ۵۰ بیمار مورد مطالعه ژیاردیناو آناپلیوتو گزارش گردیده است[۲، ۳]. کاتز با استفاده از رادیوگرافی شواهد کاهش شدید تراکم استخوانی را در ۱۱ بیمار و شکستگی پاتولوژیک را در ۴ بیمار از ۲۸ بیمار دچار تالاسمی ۱۰-۲۵ ساله که تحت درمان با تزریق خون مناسب بودند، نشان داد[۱۴]. به‌علاوه طی گزارش دیگری در ۷۵ درصد بیماران دچار تالاسمی خفیف که درمان با تزریق خون را در سن بالاتری انجام داده بودند تراکم استخوانی پایین‌تر از ۲- انحراف معیار دیده شد.

در مطالعه ما مقادیر تراکم استخوانی اختلاف معنی‌داری بین پسران و دختران نشان نداد. این یافته در موافقت با گزارشات آناپلیوتو، ژیاردینا و گاروفالو است[۲، ۳، ۱۲]. اما جنسن، گزارش کرده بود که ضایعات استخوانی تالاسمی در مردان شایع‌تر و شدیدتر است[۱۳]. در گزارش جنسن کاهش شدید تراکم استخوان در زنان بیشتر در ناحیه ستون فقرات است ولی در مطالعه ما هم ستون فقرات کمری و هم فمور در دختران درگیر بودند[۱۳]. در مطالعه حاضر با افزایش سن، اختلالات تراکم استخوان افزایش می‌یابد[۳]. حضور اسکولیوزیس و شکستگی‌های مهره می‌تواند مقادیر تراکم استخوان ستون فقرات را تحت تأثیر قرار دهد و اغلب، افزایش کاذب را در مقادیر موجب گردد. به‌علت عدم عکس‌برداری ستون فقرات در مطالعه ما، داده‌ها ممکن است به‌علت عوامل ذکر شده، اختلالات تراکم استخوان را کمتر از حد واقعی محاسبه کنند. در این مطالعه بیماران دچار کاهش شدید تراکم استخوان فمور، مسن‌تر از بیماران مبتلا به کاهش شدید تراکم استخوان کمری بودند. اما جوان‌تر از آنهایی بودند که درهر دو ناحیه درگیری داشتند.

درباره اثرات سمی DFO دغدغه‌های طولانی‌مدتی وجود دارد. این اثرات شامل اختلال رشد و ضایعات کیستیک استخوانی است. این اثرات بیشتر در افرادی که دوز DFO بیش از ۶۰ mg/kg/day دریافت می‌کردند و آنهایی که قبل از سه سالگی تحت درمان قرار گرفته‌اند، مشاهده شده است (De virgiliis, Olivieri) [۱۵، ۱۶].

به‌هرحال در بیماران ما که قبل از سه سالگی DFO دریافت کرده بودند، اختلالات تراکم استخوان شیوع بیشتری نداشت. همچنین بیلینسکی نیز ارتباطی بین شروع DFO قبل از سه سالگی و تراکم استخوان نیافت [۱۷].هیچکدام از بیماران ما دوز DFO بالاتر از ۶۰ mg/kg/day دریافت نکرده بودند. اگرچه ارتباطی با میانگین سطح سرمی فریتین در یک سال قبل و کاهش تراکم استخوان و کاهش شدید تراکم استخوان یافت نشده است، باید به یاد داشت که مقادیر snapshot (مقطعی) فریتین معمولاً به سختی به میزان کلی آهن بدن ارتباط دارند.

به‌علاوه گاروفالو و جنسن شواهدی دال بر ارتباط کاهش شدید تراکم استخوان و کاهش تراکم استخوان با دوز DFO و فریتین سرم نیافتند.

در این مطالعه نشان داده شد که طحال‌برداری در اختلالات تراکم استخوان مؤثر است. با این وجود، بیمارانی که طحال‌برداری شده بودند به‌طور معنی‌داری مسن‌تر بودند، که ممکن است با شیوع بالاتر اختلالات تراکم استخوان در این جمعیت توضیح داده شود. همچنین گاروفالو و وسکاریدو ارتباطی بین اختلال تراکم استخوانی و طحال‌برداری نیافتند [۱۳، ۱۸].

گسترش مغز استخوان یکی از عوامل اصلی اختلالات تراکم استخوان در بیماران دچار تالاسمی است. تغییر شکل جمجمه ممکن است به‌عنوان مشخص کننده گسترش مغز

[Downloaded from payeshjournal.ir on 2026-11-18]
[DOR: 20.1001.1.16807626.1382.3.1.10.2]

استخوان در نظر گرفته شود و ما اختلالات تراکم استخوان را در بیماران دچار تغییر شکل جمجمه مشاهده نمودیم.

شیوع بالای اختلالات تراکم استخوان در میان بیماران نوجوان دچار تالاسمی توجه بیشتر به الگوهای درمانی برای پیشگیری و درمان این اختلالات را طلب می‌کند. کاهش شدید تراکم استخوان یک بیماری پیشرونده است. بنابراین پیشگیری و تشخیص اولیه بیماری با اهمیت است. غربالگری سالیانه بیماران نوجوان توسط مطالعات تراکم استخوان توصیه می‌شود. شیوع اشکال بالینی اختلالات تراکم استخوان و نتایج درمانی آن در بیماران مورد مطالعه ما پایه مطالعات بعدی را تشکیل می‌دهد.

منابع

1- Cooley TB, Lee P. A series of cases of splenomegaly in children with anemia and peculiar bone change. Transpacific American Pediatric Society 1925; 37: 29-35

2- Anapliotou ML, Kastanias IT, Psara P, Evangelou EA, Liparaki M, Dimitriou P. The contribution of hypogonadism to the development of osteoporosis in thalassaemia major. Clinical Endocrinology 1995; 42: 279-287

3- Giardina PJ, Schneider R, Lesser M, Simmons B, Rodriguez A, Gertner J, et al. Abnormal bone metabolism in thalassaemia. In: Ando S (eds), Endocrine Disorders in Thalassaemia. Springer, Berlin: 39-46

4- Molyvda-Athanassopoulou E, Sioundas A, Karatzas N, Aggelaki M, Pazaitou K, Vainas I. Bone mineral density of patients with thalassemia major: four-year follow-up. Calcified Tissue International 1999; 64: 481-4

5- Johanson NA Musculoskeletal problems in hemoglobinopathy. Orthopedic Clinicas of North America 1990; 21: 191-198

6- Roudier G, Hany Y, Louboutin JY, Ferrand B, Bourel M. Histomorphometrie et manifestations articulaires de l'hemochromatose idiopathique. Review of Rhumatology and Osteoartris 1979; 46: 91-99

7- Wonke B. Bone disease in β-thalassaemia major. British Journal of Hematology 1998; 103: 897-901

8- Vichinsky EP. The morbidity of bone disease in thalassemia. Annual New York Academy of Sciences 1998; 850: 344-348

9- Korovessis P, Papanastasiou D, Tiniakou M, Beratis NG. Incidence of scoliosis in β-thalassemia and follow-up evaluation. Spine 1996; 21: 1798-1801

10- Olivieri NF, Koren G, Harris J, Khattak S, Freedman MH, Tempeleton DM. Growth failure and bony changes induced by deferoxmine. American Journal of Pediatric Hematology and Oncology 1992; 14: 48-56

11- Orvieto R, Leichter I, Rachmilewitz EA, Margulies JY. Bone density, mineral content and cortical index in patients with thalassemia major and the correlation to their bone fractures, blood transfusions and treatment with desferrioxamine. Calcified Tissue International 1992; 50: 397-399

12- Garofalo F, Piga A, Lala R, Chiabotto S, Di Stephano M, Isaia GC. Bone metabolism in thalassaemia. Annual New York Academy of Sciences 1998; 850: 475-8

13- Jensen CE, Tuck SM, Agnew JE, Koneru S, Morris RW, Yardumian A. High prevalence of low bone mass in thalassaemia major. British Journal of Hematology 1998; 103: 911-15

14- Katz K, Horev G, Goshen J, Tamary H. The pattern of bone disease in transfusion-dependent thalassaemia major patients. Israel Journal of Medical Sciences 1994; 30: 577-80

15- De Virgiliis S, Congia M, Frau F, Argiolu F, Diana G, Cucca F. A desferrioxamine-induced growth retardation in patients with thalassaemia major. Journal of Pediatric 1988; 113: 661-69

16- Olivieri NF, Basran RK, Talbot AL, Babyn P, Beiliy JD. Abnormal growth in thalassemia major associated with deferoxamine-induced destruction of spinal cartilage and compromised of sitting height. Blood 1995; 86: 482-45

17- Bielinski BK, Darbyshire PJ, Mathers L, Crabtree NJ, Kirk JMW, Stirling HF. Impact of disordered puberty on bone density in β-thalassaemia major. British Journal of Hematology 2003; 120: 353-58

18- Voskaridou E, Kyrtsonis MC, Terpos E, Skordili M, Theodoropoulos I, Bergele A, et al. () Bone resorption is increased in young adults with

[Downloaded from payeshjournal.ir on 2026-11-18]
[DOR: 20.1001.1.16807626.1382.3.1.10.2]

thalassaemia major. British Journal of Hematology 2001; 112: 36-41

[Downloaded from payeshjournal.ir on 2026-11-18]

[DOR: 20.1001.1.16807626.1382.3.1.10.2]