

رشد جسمی مبتلایان به تالاسمی بر اساس معیار منحنی رشد استاندارد

نویسندگان :

راحله محمدی^۱، ایراندخت الهیاری^۲، عفت مظاهری^۳، مهری سید جوادی^۴، گیتی آریش^۵

چکیده

زمینه و هدف: بتا تالاسمی ماژور از جمله بیماریهایی است که در آن رشد طبیعی افراد به علت عوارض ناشی از بیماری مختل می شود. علیرغم پیشرفت هایی که در درمان این بیماران صورت گرفته، اختلال رشد در درصد قابل توجهی از آنها مشاهده می شود. این مطالعه به منظور تعیین معیارهای رشد بیماران تالاسمی ماژور و مقایسه آن با معیار منحنی رشد استاندارد انجام شد.

روش ها: در یک مطالعه توصیفی- مقطعی ۳۷ بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور به روش سرشماری مورد بررسی قرار گرفتند. ابزار گردآوری داده ها شامل یک پرسشنامه اطلاعات فردی، متر و ترازو بود. اطلاعات بدست آمده از پرسش نامه توسط برنامه نرم افزاری SPSS مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت.

یافته ها: از ۳۷ بیمار مورد بررسی ۱۹ نفر پسر و ۱۸ نفر دختر بودند که میانگین سن آنها $۱۵/۴۳ \pm ۵/۹۷$ سال بود و ۵۴/۰۵ درصد (۱۵ نفر) زیر ۱۵ سال سن داشتند. میانگین قدی مبتلایان $۱۴۲/۴۳ \pm ۱۸/۰۳$ سانتیمتر و میانگین وزنی آنها $۱۲/۳۲ \pm ۳۸/۴۱$ کیلوگرم بود. ۶۴/۹ درصد (۲۴ نفر) بیماران قد زیر صدک ۵ درصد و ۵۴ درصد (۲۰ نفر) آنان وزن زیر صدک ۵ درصد داشتند و در کل وزن و قد بیماران زیر منحنی رشد استاندارد بود و با افزایش سن این اختلاف بیشتر می شد.

نتیجه گیری: اختلال رشد بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور از دهه اول زندگی شروع می شود و با افزایش سن شدت می یابد. جهت جلوگیری از اختلال رشد لازم است مبتلایان به طور مرتب از نظر سرعت رشد بررسی شده و عوامل دخیل در اختلال رشد به موقع شناسایی و اقدامات پیشگیری کننده مناسب صورت گیرد.

واژه های کلیدی: بتا تالاسمی ماژور، رشد جسمی، منحنی رشد

Email: r.mohammadi@arums.ac.ir

Email: i.allahyari@arums.ac.ir

Email: e.mazaheri@arums.ac.ir

Email: m.seyedjavadi@arums.ac.ir

^۱عضو هیئت علمی دانشکده پرستاری و مامایی اردبیل

^۲کارشناسی ارشد پرستاری کودکان دانشکده پرستاری مامایی اردبیل

^۳عضو هیئت علمی دانشکده پرستاری مامایی اردبیل

^۴عضو هیئت علمی دانشکده پرستاری مامایی اردبیل

^۵کارشناس پرستاری بیمارستان بوعلی

مقدمه

بتا تالاسمی یکی از بیماری‌های شایع ژنتیکی در دنیا و به ویژه در مناطق مدیترانه می‌باشد (۱)، این بیماری یکی از مشکلات جامعه امروزی ما و بسیاری از کشورهای جهان بوده و شایع‌ترین بیماری ارثی در ایران است (۲ و ۳). تخمین زده شده که حدود ۹۵ درصد مبتلایان به این بیماری در آسیا، هند و خاورمیانه به دنیا می‌آیند که متوسط شیوع آن در این مناطق ۴ درصد گزارش شده است (۴ و ۵). در ایران بیش از دو میلیون ناقل بتا تالاسمی و بیش از پانزده هزار فرد مبتلا به بتا تالاسمی ماژور زندگی می‌کنند (۶). بتا تالاسمی ماژور از جمله بیماریهایی است که در آن رشد طبیعی افراد به خاطر عوارض ناشی از بیماری دچار اختلال می‌شود (۷). عقب ماندگی رشد در بیماران بتا تالاسمی به عوامل مختلفی بستگی دارد که می‌توان به کم خونی مزمن، کمبود اسید فولیک، پرکاری طحال، اختلالات غدد درون ریز، کمبود روی و مسمومیت با داروی دسفرال اشاره کرد (۸). اغلب بیماران مبتلا به بتا تالاسمی در سالهای اول عمر رشد طبیعی دارند اما به دلایل مختلف از حوالی ۹-۱۰ سالگی دچار کاهش رشد شده و درصد قابل توجهی از آنها در نهایت کوتاه قد باقی می‌مانند (۹). تاخیر رشد در این بیماران در اوایل کودکی، ناشی از کم خونی شدید می‌باشد که می‌توان از این عارضه با تزریق مداوم خون پیشگیری نمود. این نکته را باید دانست که حتی در کودکانی که به خوبی تحت تزریق خون قرار می‌گیرند، جهش رشد در دوران نوجوانی و قبل از آن به تاخیر می‌افتد و حتی متوقف می‌شود، به طوریکه به ندرت افراد مبتلا دارای قد طبیعی هستند. اختلال رشد بیشتر به دلیل فعالیت کم سوماتومدین، تا پاسخ ضعیف هورمون رشد است. از آنجا که سوماتومدین توسط کبد ساخته می‌شود هموسیدروز کبدی مسئول اختلال رشد در قبل از بلوغ به حساب می‌آید (۱۰). در این بیماران تجمع آهن عامل اصلی اختلالات بوجود آمده در ارگانهای مختلف می‌باشد. در مبتلایان اختلالات رشد، کمبود هورمون رشد، نارسایی غدد جنسی و کم کاری تیروئید شایع تر است (۱۱). اختلال رشد و نمو یکی از عوارض جدی و شایع مبتلایان به تالاسمی می‌باشد و با توجه به اینکه در استان اردبیل مطالعه ای به این منظور صورت نگرفته است، لذا این مطالعه با هدف بررسی میزان

رشد و نمو کودکان مبتلا به تالاسمی ماژور در شهر اردبیل انجام شد.

روش‌ها

در مطالعه توصیفی- مقطعی فوق ۳۷ بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور به روش سرشماری و با کسب رضایت به صورت شفاهی مورد بررسی قرار گرفتند. ابزار گردآوری داده‌ها پرسشنامه مشخصات فردی با ۲۱ سوال و متر و ترازو برای اندازه‌گیری قد و وزن بود. پرسشنامه توسط خود پژوهشگران تدوین شده و اعتبار آن بوسیله اعتبار محتوا و پایایی آن به روش آلفا کرونباخ (۸۴ درصد) سنجیده شد. از ترازوی رسا ساخت کشور ایران با دقت اندازه‌گیری ۰/۵ کیلوگرم برای اندازه‌گیری وزن و قد (ترازو حاوی متر نیز می‌باشد) استفاده شد. اندازه‌گیری قد بر حسب سانتی متر به صورت ایستاده انجام شد. وزن با حداقل پوشش که تقریباً در تمام بیماران یکسان بود، با کمک ترازوی ثابت بر حسب کیلوگرم محاسبه شد. داده‌ها طی سه ماه در مرکز تالاسمی بیمارستان بوعلی جمع‌آوری شد. اطلاعات بدست آمده از پرسشنامه توسط برنامه نرم افزاری SPSS و با روش‌های آماری توصیفی و تحلیلی مانند تی زوج مورد تجزیه تحلیل قرار گرفت.

یافته‌ها

از میان ۳۷ بیمار مورد مطالعه ۱۹ نفر (۵۱/۴ درصد) پسر و ۱۸ نفر (۴۸/۶ درصد) دختر بودند. محدوده سنی مبتلایان بین ۱-۲۷ سال با میانگین سنی $۱۴/۹۲ \pm ۶/۳۷$ سال بود. بیشترین تعداد بیماران ۱۷ نفر (۴۵/۹ درصد) دارای گروه خونی A و کمترین تعداد آنها ۴ نفر (۱۰/۸ درصد) گروه خونی AB داشتند. اکثریت واحدهای مورد پژوهش ۳۲ نفر (۸۶/۵ درصد) دارای RH مثبت بودند. اکثریت بیماران ۱۱ نفر (۲۹/۷ درصد) دارای تحصیلات ابتدایی و یک نفر (۲/۷ درصد) از واحد پژوهش دارای مدرک دیپلم بود. میانگین سن تشخیص بیماری $۱۸/۱۱ \pm ۲۰$ ماه بود. شروع تزریق خون در ۸۶/۵ درصد (۳۲ نفر) زیر دو سال و فواصل تزریق خون ۲۸-۲۱ روز بود. اکثریت واحدهای مورد پژوهش ۸۶/۵ درصد (۳۲ نفر) دسفرال دریافت نموده و از بین ۹۱/۹ درصد (۳۴ نفر) آنها دسفرال با پمپ تزریق می‌شد. ۱۲ نفر (۳۲/۴ درصد) سابقه جراحی برداشت طحال با میانگین سنی $۱۰/۳۳ \pm ۴/۲۰$ داشتند. در بین واحدهای

بحث

علی رغم همه پیشرفتهایی که در درمان بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور صورت گرفته اختلال رشد همچنان از مشکلات مهم این بیماران به شمار می رود (۹). در مطالعه حاضر بیش از ۹۵ درصد بیماران میزان رشد کمتر از صدک ۵۰ درصد داشتند. در حالی که در جامعه نرمال باید ۴۵ درصد افراد بین صدک ۵۰-۹۵ قرار گیرند. مطالعه خلیلی و همکاران نیز نشان داد که بیش از ۹۰ درصد مبتلایان به بتا تالاسمی ماژور میزان رشد کمتر از صدک ۵۰ داشتند (۱۲). در مطالعه حاضر ۶۴/۹ درصد مبتلایان قد کمتر از صدک ۵ درصد داشتند. نتایج حاصل از پژوهش نوری و بربری که در زاهدان انجام گرفته نشان داد که از ۱۵۷ دختر مبتلا ۴۷ نفر و از ۱۶۷ پسر مبتلا ۵۹ نفر قد زیر صدک ۵ درصد داشتند (۷). در مطالعات انجام شده در سراسر دنیا نیز کوتاهی قد از عوارض شایع در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور گزارش شده است (۱۳). مطالعه ما نشان داد که اختلال رشد قدی مبتلایان با بالا رفتن سن افزایش پیدا می کند، بطوریکه از دهه دوم زندگی بر شدت آن افزوده می شود. در مطالعه شیوا و همکاران نیز بیش از ۵۰ درصد بیماران مورد مطالعه بالای ۱۰ سال قد کوتاه داشتند و فقط ۱۰ درصد بیماران کمتر از ۱۰ سال کوتاه قد بودند (۹). اگر چه تاخیر رشد در بیماران بتا تالاسمیک از دهه اول عمر شروع می شود، اما با درمانهای امروزی معمولاً از حوالی ۱۰-۹ سالگی سرعت رشد افت پیدا می کند و درصد قابل توجهی از این بیماران در نهایت کوتاه قد می شوند (۱۴). مطالعه حاضر نشان داد که ۵۴ درصد مبتلایان وزن کمتر از صدک ۵ درصد داشتند که با افزایش سن این اختلاف بیشتر می شد، مطالعه کمالی و همکاران نیز نشان داد که میانگین وزن دختران و پسران مبتلا به تالاسمی زیر معیار منحنی رشد استاندارد بود و با افزایش سن این اختلاف بیشتر می شد طوریکه در بین دختران در ۱۴ سالگی و در پسران در ۱۷-۱۶ سالگی به بیشترین میزان می رسید (۸). مطالعه نوری و بربری نیز تأیید کننده این موضوع بود بطوریکه وزن همه بیماران زیر صدک سوم بود (۷). با توجه به کم بودن تعداد نمونه ها که جزء محدودیت های پژوهش می باشد نتایج بدست آمده فقط قابل تعمیم به مراجعه کنندگان کلینیک بوعلی اردبیل می باشد.

مورد پژوهش ۲۱ نفر (۵۶/۷ درصد) دچار تغییرات چهره (برنزه شدن پوست، برجستگی استخوان گونه و پیشانی، کشیدگی چشم ها به سمت بالا و پهن شدن پل بینی) شده بودند. آزمون آماری تی تست نشان داد که بین سن تشخیص بیماری با تغییرات چهره ای مبتلایان ارتباط آماری معنی داری وجود دارد ($P < 0/005$). ۱۷ نفر (۴۵/۹ درصد) از مبتلایان دارای خواهر یا برادر مبتلا به بتا تالاسمی ماژور بودند. ۱۶ نفر (۴۳/۲ درصد) از مبتلایان دارای سابقه خانوادگی ابتلا به بتا تالاسمی ماژور بودند. تحصیلات پدر در ۲۳ نفر (۶۲/۳ درصد) و تحصیلات مادر در ۲۹ نفر (۷۸/۳ درصد) بی سواد یا ابتدایی بود. شغل پدر در ۳۱ نفر (۸۳/۸ درصد) آزاد و مادران همه مبتلایان خانه دار بودند. میانگین قدی مبتلایان $142/43 \pm 18/03$ سانتی متر و میانگین وزنی $38/41 \pm 12/32$ کیلوگرم بود. توزیع رشد قدی و وزنی بر اساس منحنی رشد نلسون در جدول های شماره ۲ و ۱ آمده است. بدین ترتیب ۶۴/۹ درصد (۲۴ نفر) بیماران قد زیر صدک ۵ درصد و ۵۴ درصد (۲۰ نفر) آنان وزن زیر صدک ۵ درصد داشتند.

جدول ۱: توزیع رشد قدی بیماران تالاسمی ماژور

صدک	فراوانی	درصد
>۵٪	۲۴	۶۴/۹
۵-۱۰٪	۳	۸/۱
۱۰-۲۵٪	۶	۱۶/۲
۲۵-۵۰٪	۳	۸/۱
۷۵-۹۰٪	۱	۲/۷
جمع	۳۷	۱۰۰

جدول ۲: توزیع رشد وزنی بیماران تالاسمی ماژور

صدک	فراوانی	درصد فراوانی
>۵٪	۲۰	۵۴
۵-۱۰٪	۳	۸/۱
۱۰-۲۵٪	۱۰	۲۷/۱
۲۵-۵۰٪	۳	۸/۱
۷۵-۹۰٪	۱	۲/۷
جمع	۳۷	۱۰۰

نتیجه گیری

نتایج کلی حاصل از مطالعه ما بیانگر این است که بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور از همان دهه اول زندگی در خطر اختلال رشد هستند و با افزایش سن این اختلال شدت بیشتری می یابد. به همین خاطر لازم است از همان اوایل زندگی از نظر وضعیت رشد به طور مرتب کنترل شوند و عوامل دخیل در اختلال رشد آنها به موقع شناسایی و اقدامات پیشگیری کننده مناسب صورت گیرد.

تشکر و قدردانی

از همکاری کارکنان بخش تالاسمی بیمارستان بوعلی و بیماران بخش تشکر و قدردانی می شود.

References:

- 1- Karami H, Kowsaryan M, Vahidshahi K, Karami H, Shahmohammadi S, Mahdavi M, Hashemi MB, Yousefi ,Abdolmaleki A, Majdi M, Ahangar M. Assessment of demographic, clinical and laboratory status of patients with thalassemia major and intermedia referred to thalassemia research center in Sari, Iran, during 2007- 2009. *Pejouhandeh* 2010;15(4):186-92.[persian]
- 2- Kiani AA, Mortazavi Y, Zeinali S, Shirkhani Y. The Molecular Analysis of Beta-thalassemia Mutations in Lorestan Province, Iran. *Journal of Hemoglobin* 2007;31(3):343-9. [persian]
- 3- Najmabadi H, Karimi-Nejad R, Sahebjam S, Pourfarzad F, Teimourian S, Sahebjam F, Amirzadeh N, Karimi-Nejad MH. The beta-thalassemia mutation spectrum in the Iranian population. *Journal of Hemoglobin* 2001;25(3): 285-96. [persian]
- 4- Vichinsky EP, MacKlin EA, Waye JS, Lorey F, Olivieri NF. Changes in the epidemiology of thalassemia in North America: a new minority disease. *Pediatrics* 2005; 116(6):e818-25.
- 5- Gomber S, Dewan P. Physical growth patterns and dental caries in thalassemia. *Indian Pediatr.* 2006;43(12):1064-9.
- 6- Derakhshandeh-Peykar P, Akhavan-Niaki H, Tamaddoni A, Ghawidel-Parsa S, Naieni KH, Rahmani M, Babrzadeh F, Dilmaghani-Zadeh M, Farhud DD. Distribution of beta-thalassemia mutations in the northern provinces of Iran. *Journal of Hemoglobin* 2007; 31(3):351-6.
- 7- Nori N, Berberi F. Growth abnormalities in thalassemia major patients over 10 years in Ali Asghar Hospital, Zahedan. *Urmia Medical Journal.* 2002;13(3);191-8.[persian]
- 8- Kamali A, Bazrafkan F, Haji Seyed Abutorabi M. Height and weight of patients with thalassemia major and its comparison with the NCHS. *The Journal of Qazvin University of Medical Sciences.* 2001;19:33-88.[persian]
- 9- Siamak SH, Sary Sorkhabi R. Short stature in patients with beta thalassemia major. *Urmia Medical Journal.* 2008;19(2):125-131.[persian]
- 10- Greer JP, Foerster J, George M, Rodgers, Paraskevas F, Glader B, Daniel A. Arber T, Robert T. Means Jr. *Wintrob's clinical hematology.* 12th ed. Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins. 2009.
- 11- Weatherall BJ, Cleyg JB. *The thalassemia syndromes.* 4th ed. Philadelphia, Blackwell Science, 2001; 302.
- 12- Khalili D, Boliki Moghadam K, Fahimfar N, Gharvi M. growth in thalassemia major patients in Rasht city. *Journal of Gilan University of Medical Sciences.* 2007; 16(61):90-95. [persian]
- 13- Hamidah A, Rahmah R, Azmi T, Aziz J, Jamal R. Short stature and truncal shortening in transfusion dependent thalassemia patients: Results from a thalassemia center in Malaysia. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 2001; 32(3):625-30.
- 14- Low Louis CK. Growth of children with β thalassemia major. *Indian J Pediatr* 2005; 72(2): 159-64