

بررسی اختلالات اندوکراین در بیماران تالاسمی اینترمدیا

دکتر سیدمهراد صولتی^۱، دکتر معصومه فروزاسدی^۲، دکتر محسن دهقانی زاهدانی^۳، دکتر محمدرضا اوزی^۱، دکتر منوچهر کمالی^۴
^۱استادیار گروه داخلی،^۲دستیار داخلی،^۳استادیار گروه پاتولوژی، دانشگاه علوم پزشکی هرمزگان^۴، دستیار تخصصی بیوشیمی و مراقبت‌های ویژه، دانشگاه علوم پزشکی جندی‌شاپور اهواز

مجله پزشکی هرمزگان سال سیزدهم شماره چهارم زمستان ۸۸ صفحات ۲۲۳-۲۲۷

چکیده

مقدمه: تالاسمی یک کم‌خونی ارثی بوده که با کاهش سنتز زنجیره گلوبولین و یا یک خونسازی غیرمؤثر همراه است. در تالاسمی اینترمدیا هم که یکی از انواع تالاسمی می‌باشد، این افراد هم به علت خون‌سازی غیرمؤثر و هم به علت دریافت خون، دچار عوارض رسوب آهن در ارگان‌های مهم بدن از جمله غده آندوکراین می‌شوند. در این مطالعه اختلالات آندوکراین در بیماران تالاسمی اینترمدیا مورد بررسی قرار گرفته است.

روش کار: در این مطالعه توصیفی، ۸۶ نفر از بیماران تالاسمی اینترمدیا، مراجعه‌کننده به مرکز تالاسمی بندرعباس، از نظر یافته‌های دموگرافیک و سپس بیماری‌های قلبی و سابقه بیماری‌های خانوادگی مورد بررسی قرار گرفته و معاینات بالینی از نظر قد، وزن، BMI و بلوغ جنسی و معاینه تیروئید انجام شد. نمونه خون جهت سنجش هورمون‌های تیروئید، پاراتیروئید، هورمون‌های جنسی، قندخون، منیزیم و فریتین از این افراد گرفته شد. سپس نمونه‌ها تحت تجزیه و تحلیل آماری با نرم‌افزار SPSS قرار گرفتند.

نتایج: ۵۴/۷ درصد افراد مذکر و ۴۵/۳ مؤنث بودند و میزان هیپوپاراتیروئیدی ۱۸/۶ درصد، دیابت ۸/۱ درصد، هیپوتیروئیدی تحت بالینی ۴/۶۵ درصد، هیپوفسفاتمی ۲۹/۰۶٪، هیپومنیزیمی ۱/۱۶٪ و تأخیر بلوغ در دختران ۶/۰۷٪ و در پسران ۴/۷٪ بوده و آمنوره اولیه در ۱۵/۴٪ افراد وجود داشت. میزان هموگلوبین اختلاف معنی‌داری بین میزان دو گروه هیپوپاراتیروئیدیسم و افراد نرمال وجود داشت ($P < 0/05$).

نتیجه‌گیری: با توجه به شیوع اختلالات آندوکراین در بیماران تالاسمی اینترمدیا، توصیه می‌شود این افراد به صورت دوره‌ای تحت بررسی از نظر عملکرد تیروئید، پاراتیروئید، دیابت، بلوغ جنسی قرار بگیرند.

کلیدواژه‌ها: تالاسمی اینترمدیا - هیپوتیروئیدیسم - هیپوگنادیسم - هیپوپاراتیروئیدیسم - دیابت ملیتوس

نویسنده مسئول:

دکتر سیدمهراد صولتی
گروه داخلی بیمارستان شهیدمحمّدی
دانشگاه علوم پزشکی هرمزگان
بندرعباس - ایران
تلفن: ۰۷۱-۲۳۴۷۰۰۰
پست الکترونیکی:
msolati@hums.ac.ir

دریافت مقاله: ۸۸/۳/۲۳ اصلاح نهایی: ۸۸/۵/۱۰ پذیرش مقاله: ۸۸/۵/۱۸

مقدمه:

تالاسمی اینترمدیا با کم‌خونی کمتری نسبت به تالاسمی ماژور همراه بوده و نیاز به ترانسفوزیون در این نوع تالاسمی کمتر است (۱). در این بیماری ممکن است فرد تا سن بلوغ بدون علامت بوده و سطح هموگلوبین بین ۷ تا ۱۰ gr/dl داشته باشد. این افراد ممکن است فقط گاهی نیاز به ترانسفوزیون داشته باشند (۱). بیماران با تالاسمی اینترمدیای شدیدتر معمولاً بین سن ۲ تا ۶ سال تظاهر کرده و اگرچه قادرند بدون ترانسفوزیون خون زنده بمانند اما دچار تأخیر رشد و بلوغ می‌شوند (۱،۳،۴).

تالاسمی یک کم‌خونی ارثی بوده که با کاهش یا عدم سنتز زنجیره گلوبولین و یک خون‌سازی غیرمؤثر همراه است (۱). پراکندگی این بیماری از مدیترانه تا خاورمیانه و قسمت‌هایی از هند و پاکستان و جنوب آسیا می‌باشد. در آفریقا به جز قسمت جنوب آن این بیماری خیلی نادر است (۱،۲). تالاسمی اینترمدیا یک واریانت از بتا تالاسمی است که طرح‌های ژنتیکی مختلف از این بیماری وجود دارد.

پستان و مراحل بلوغ جنسی بر اساس طبقه‌بندی مارشال تانر صورت گرفت (۶). لازم به ذکر است که بررسی بلوغ جنسی در افراد مذکر از سن ۱۴ سال به بالا و افراد مؤنث از سن ۱۳ سال به بالا بوده است. در تمامی افراد معاینه تیروئید از نظر گواتر بر اساس تقسیم‌بندی جدید WHO انجام گرفت (۷). سپس از کلیه افراد یک نمونه خون ناشتا ساعت ۸ صبح برای اندازه‌گیری TSH, Anti-TPO, Mg, Alk.ph, Total Testosterone, Estradiol, FSH, LH, Cr, CBC, T₄, T₃, P, Ca تهیه گردید.

FBS: روش آنزیماتیک، کالیمتری، پارس آزمون (GOD)

Phosphore: فتومتری پارس آزمون

منیزیوم: روش Xylidy IBlue, پارس آزمون

کسسیم: روش (Cresolphthalein Complexon) پارس آزمون

کراتینین: روش JAFFE پارس آزمون

آلکالین فسفاتاز: فتومتری پارس آزمون

TSH: روش الیزا - DIAPLUS, INC

ALT: روش IFCC - پارس آزمون

T4: روش Micro plate Enzyme ایمونواسی، DIAPLUS, INC

FSH: روش Micro plate MONOBIND, INC

Immuno enzymo metric Assay

Ferritin: روش ایمونراسی DIAPLUS INC

Testosterone: روش RE52151, ELISA

Anti-TPO: روش REF3401 Hamburg Germany.

Enzyme immunoassay

PTH: روش الیزا، DIAPLUS, INC

در این مطالعه، مقدار طبیعی قندخون ناشتا زیر ۱۰۰ و Impair Glucose Test بین ۱۰۰ تا ۱۲۰، قندخون بعد از غذا بالای ۲۰۰ و قندخون ناشتا بالای ۱۲۶ دیابتی در نظر گرفته شد. میزان کسسیم طبیعی بین ۱۰/۵-۱/۵ mg/dl و فسفر طبیعی زیر ۵ در نظر گرفته و لذا هیپوپاراتیروئیدی، Ca < ۱/۵ mg/dl و در حضور PTH طبیعی یا پائین و هیپرفسفاتمی، فسفر بالای ۵ mg/dl تعریف شد. حد بالای طبیعی TSH ۴ میکرو واحد در میلی‌لیتر و حد پائین طبیعی T₄ و T₃ به ترتیب ۵ و ۸۰ میکروگرم در دسی‌لیتر در نظر گرفته شد. معیار بلوغ در دخترها رشد جوانه پستان و در پسرها اندازه بیضه بالای ۲

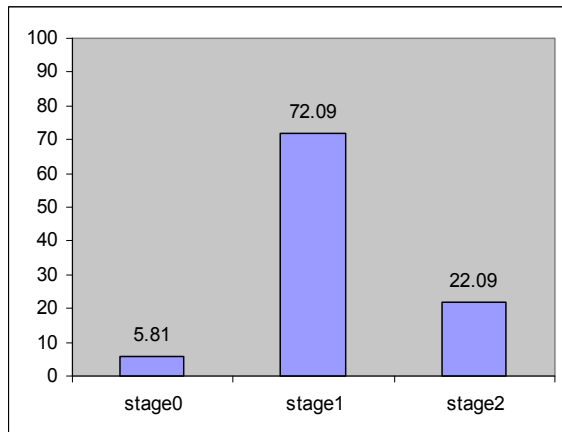
در تالاسمی ایترمدیا افزایش جذب آهن از روده به دنبال blood transfusion یا خون‌سازی غیرمؤثر دیده می‌شود. در نتیجه تجمع آهن که در سنین بعدی در مقایسه با تالاسمی ماژور دیده می‌شود، باعث ایجاد عوارض جدی مانند نارسایی قلبی و اختلالات اندوکراین مثل دیابت و هیپوگنادیسم می‌گردد (۱،۵). تاکنون گزارشات زیادی راجع به اختلالات اندوکراین در این بیماران وجود ندارد و مطالعات موجود نیز با حجم نمونه کم و ناکامل بوده است. مطالعه حاضر با هدف بررسی اختلالات اندوکراین در این گروه بیماران انجام شده و بالاترین حجم نمونه را در برمی‌گیرد.

هدف از این تحقیق، تعیین اختلالات اندوکراین از جمله اختلالات عملکرد تیروئید، هیپوپاراتیروئیدیسم، هیپوگنادیسم و دیابت ملیتوس در بیماران تالاسمی ایترمدیای مراجعه‌کننده به مرکز تالاسمی می‌باشد که در صورت وجود میزان بالایی از اختلالات اندوکراین در بیماران تالاسمی ایترمدیا می‌توان تمامی بیماران تالاسمی ایترمدیا را به طور دوره‌ای از نظر اندوکراین غربالگری کرد.

روش کار:

در این مطالعه توصیفی - تحلیلی، ۸۶ نفر از بیماران تالاسمی ایترمدیا مراجعه‌کننده به مرکز تالاسمی بندرعباس مورد ارزیابی قرار گرفتند که از این میان ۴۷ نفر مذکر و ۳۹ نفر مؤنث بودند و بازه سن آنها بین ۷ تا ۴۳ سال بود. انتخاب این بیماران و انفکاک آنها از تالاسمی ماژور بر اساس موارد زیر صورت گرفت: سن خونگیری که بالای ۲ سال بوده و فواصل خونگیری آنها نسبت به تالاسمی ماژور بیشتر بوده (معمولاً ۳ ماه یکبار) سطح هموگلوبین این افراد که بین ۸ تا ۱۰ بوده و همچنین هموگلوبین الکتروفوروزیس که %4 > HbA₂ و %50 < HbF داشته و همچنین تغییر چهره این افراد نسبت به تالاسمی ماژور کمتر بود و این افراد تحت درمان با Chelation قرار نداشتند. سپس طبق پرسشنامه از پیش طراحی شده اطلاعات جمع‌آوری گردید که شامل جنس، سن، وزن، قد، فشارخون و BMI بود و همچنین سابقه بیماری قبلی در این افراد و همچنین سابقه بیماری فامیلی مورد پرسش قرار گرفت. در این بیماران رشد

نمودار شماره ۱ یافته‌های مربوط به معاینه تیروئید را در افراد مورد بررسی نشان می‌دهد. همچنان که مشاهده می‌شود، ۶۲ نفر (۷۲/۱ درصد) گواتر درجه ۱ داشتند. با در نظر گرفتن سن ۱۳ سال برای دختران و ۱۴ سال برای پسران به عنوان سن مورد انتظار بروز صفات جنسی یافته‌های حاصل از معاینات جداول شماره ۱ و ۲ آمده است.



نمودار شماره ۱- فراوانی گواتر در معاینه تیروئید در بیماران تالاسمی اینترمدیا در بندرعباس

جدول شماره ۳، یافته‌های آزمایشگاهی جمعیت مورد مطالعه را نشان می‌دهد. ۱۶ نفر (۱۸/۶٪) افراد مورد مطالعه هیپو پاراتیروئیدیسم داشتند.

در جدول شماره ۴، یافته‌های آزمایشگاهی در دو گروه مبتلایان به هیپوپاراتیروئیدیسم و افراد غیر مبتلا مورد مقایسه قرار گرفته است. همگلوبین اختلاف معنی‌دار بین دو گروه هیپوپاراتیروئیدیسم و افراد نرمال وجود داشت ($P < 0.05$).

از نظر هورمون‌های تیروئیدی، حدود ۵۰ نفر (۵۸/۱۴ درصد) مقدار TSH کمتر یا مساوی ۲/۵ داشتند. ۴ نفر (۴/۶۵ درصد) مقادیر TSH بالاتر از ۴ و T4 نرمال داشته و مبتلا به هیپوتیروئیدی تحت بالینی بودند و هیچ فردی دچار هیپوتیروئیدی بالینی نبود و تنها ۱ نفر (۱/۱ درصد) T4 پائین و TSH نرمال داشت که می‌تواند نشان‌دهنده (Sick Euthyroid Syndrome) یا هیپوتیروئیدی مرکزی باشد.

سانتیمتر تعریف گردید. داده‌ها پس از جمع‌آوری با استفاده از نرم‌افزار SPSS-16 آنالیز شد و جهت بررسی فراوانی از درصد برای مقایسه متغیرهای کمی از آزمون t و برای متغیرهای کیفی از آزمون مجذور کای استفاده شد و متغیرهای کمی به صورت تعداد و میانگین \pm انحراف معیار بیان شده است. برای متغیرها با توزیع غیرنرمال از آزمونهای غیرپارامتریک استفاده و $P < 0.05$ معنی‌دار تلقی گردید.

نتایج:

این مطالعه مقطعی، توصیفی - تحلیلی بر روی ۸۶ نفر از افراد تالاسمی اینترمدیا شامل ۴۷ نفر مذکر (۵۴/۷ درصد)، ۳۹ نفر مؤنث (۴۵/۳ درصد) انجام شد. میانگین سنی برابر با $19/58 \pm 6/76$ سال بود (۴۳-۷ سال). از میان ۳۹ نفر نمونه مؤنث، ۳۳ نفر آنها (۸۴/۶ درصد) بالای ۱۲ سال و از بین ۴۷ نفر افراد مذکر مورد مطالعه ۴۲ نفر (۸۹/۴ درصد) بالای ۱۳ سال داشتند. میانگین سن منارک در گروه افراد مؤنث مورد بررسی برابر با ۱۶/۳ سال و انحراف معیار ۳/۸ سال بود. ۱۹ نفر (۲۲/۱ درصد) سابقه مثبت از بیماری قلبی، ۱۷ نفر (۱۹/۸ درصد) اختلال هیپوگنادیسم ۱۰ نفر (۱۱/۶ درصد) هیپوپاراتیروئیدیسم، ۶ نفر (۷ درصد) بیماری دیابت را ذکر می‌کردند. همچنین ۳ نفر (۳/۵ درصد) سابقه نارسایی کبدی و ۱ نفر (۱/۲ درصد) سابقه فشارخون داشتند. هیچ کدام از موارد سابقه سیکل سل، نارسایی کلیوی و هیپوتیروئیدی را ذکر نمی‌کردند.

از نظر وجود سابقه بیماری‌های مختلف در افراد خانواده جمعیت مورد بررسی، ۱۴ نفر (۱۶/۳ درصد) سابقه بیماری‌های قلبی، ۱۴ نفر (۱۶/۳) دیابت، ۱۳ نفر (۱۵/۱ درصد) سابقه مثبت از وجود فشارخون، ۹ نفر (۱۰/۵ درصد) سابقه چربی خون، ۶ نفر (۷ درصد) سابقه هیپوتیروئیدیسم و ۱ نفر (۱/۲ درصد) هم سابقه نارسایی کبدی در افراد خانواده داشتند. هیچ کدام از موارد مورد بررسی، سابقه مثبت وجود هیپوگنادیسم، هیپوپاراتیروئیدیسم و نارسایی کلیوی را ذکر نمی‌کردند.

یافته‌های مربوط به معاینات بالینی نشان می‌دهد که میانگین فشارخون سیستولی برابر با $105/8 \pm 11/9$ میلی‌متر جیوه و میانگین فشارخون دیاستولی برابر با $62/9 \pm 7/1$ میلی‌متر جیوه بود.

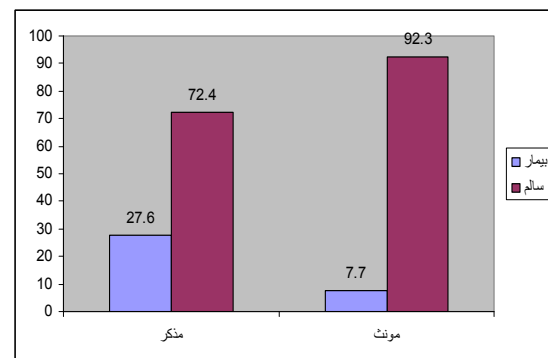
جدول شماره ۱- نتایج حاصل از معاینه بالینی بیماران مؤنث

معاینه پستان	
M-1	٪۷۰۷
M-2	٪۳۱۰۴
M-3	٪۱۸۱۹
M-4	٪۳۳۳۴
M-5	٪۳۹۰۴
موهای ناحیه یویک	
P-1	٪۵۱۸۸
P-2	-
P-3	٪۱۱۱۷
P-4	٪۳۳۰۳
P-5	٪۳۳۳۵
P-6	٪۳۳۰۳

جدول شماره ۲- نتایج حاصل از معاینه بالینی بیماران مذکر

معاینه بلوغ جنسی	
G-1	-
G-2	٪۷۰۵
G-3	٪۵
G-4	٪۳۷۰۵
G-5	٪۶۰
اندازه بیضه	
< ۲ cm (۳-۶ mm)	٪۴۷۶
۲-۳ cm (۸-۱۲ mm)	٪۱۱۸
> ۳ cm (۱۵-۲۵ mm)	٪۷۸۵۷

در نمودار شماره ۲، مقایسه دو گروه مبتلایان به هیپوپاراتیروئیدیسم و گروه نرمال بر حسب جنس صورت گرفته است. با توجه به این نمودار نسبت مذکر به مؤنث ۳ به ۱ وجود داشت.



نمودار شماره ۲- مقایسه دو گروه مبتلایان به هیپوپاراتیروئیدیسم و گروه نرمال بر حسب جنس در بیماران تالاسمی اینترمدیا

جدول شماره ۳- یافته‌های آزمایشگاهی بیماران مبتلا به

تالاسمی اینترمدیا در بندرعباس

متغیر	میانگین ± انحراف معیار
فریتین (ng/ml)	۱۳۸±۱۴۵۷
آلکالین فسفاتاز (Iu/L)	۳۴۴±۱۴۷/۸
SGPT (IU/L)	۳۴/۰۳±۲۵/۶
SGOT (IU/L)	۴۰/۶۷±۲۳/۸
قندخون یک ساعت بعد از دریافت ۷۵ گرم گلوکز (mg/dl)	۱۲۵/۶۴±۵۶/۷
قندخون دو ساعت بعد از دریافت ۷۵ گرم گلوکز (mg/dl)	۹۹/۲۶±۶۱/۴۸
قندخون ناشتا (mg/dl)	۸۸/۶۶±۴۴/۴
منیزیم (mg/dl)	۲/۲۲±۰/۴۵
Anti-TPO (Iu-ml)	۲۱/۲۵±۴۵/۶
TSH (mIu/ml)	۲/۵۳±۱/۱۸
T3 (nm/dl)	۱۲۶/۳۶±۲۵/۴
T4 (nm/dl)	۸/۳۳±۱/۸
فسفر (mg/dl)	۴/۷۳±۰/۸
کلسیم (mg/dl)	۸/۹±۰/۴۷
هموگلوبین (mg/dl)	۸/۳۷±۱/۳۹
WBC	۹۵۸۷±۵۵۵۷
پلاکت	۵۱۳/۶±۳۶۱
MCV (fl)	۷۶/۹±۸/۴۶
RBC	۳/۷۰۲±۰/۶۱
کراتینین (mg/dl)	۰/۴۸±۲/۰۸
LH (mIu/ml)	۴/۹۲±۴/۶۴
FSH (mIu/ml)	۴/۷۱±۳/۳۱
استرادیول (Pg/ml)	۵۷/۷۳±۴۹
تستوسترون (ng/ml)	۳/۷۰۲±۳

از میان ۸۶ نمونه مورد بررسی تعداد ۷ نفر (۸/۱ درصد) مبتلا به بیماری دیابت بودند که مبنای تقسیم‌بندی بر اساس سابقه مثبت ابتلا به دیابت و همچنین اندازه‌گیری قندخون بود.

جدول شماره ۴- مقایسه یافته‌های آزمایشگاهی در دو گروه مبتلایان به

هیپوپاراتیروئیدیسم و گروه سالم در بیماران تالاسمی اینترمدیا

متغیر	هیپوپاراتیروئیدیسم	نرمال	P-value
TSH (mIu/ml)	۲/۶۷±۱/۳۷	۲/۵۰±۱/۴۴	NS
T3 (ng/dl)	۱۱۶۱±۳۰/۵۵	۱۲۸/۵۹±۳۶/۲۹	NS
T4 (ng/dl)	۸/۶۴±۲/۰۱	۸/۱۸±۱/۷۷	NS
FBS (mg/dl)	۸۹/۶۹±۴۴/۴۰	۸۸/۴۳±۴۴/۷۱	NS
Anti-TPO (Iu/ml)	۲۰/۳۸±۲۵/۳۰	۲۱/۴۵±۴۹/۲۲	NS
Mg (mg/dl)	۲/۳۲±۰/۴۷	۲/۲۱±۰/۴۴	NS
Fritin (ng/ml)	۱۸/۲۲±۲۰۹/۸۹	۱۳۷۰۰۹±۱۳۶۹۰۵	NS
FSH (mIu/ml)	۵/۲۱±۴/۲۰	۴/۷۴±۲/۹۸	NS
LH (Miu/ml)	۳/۷۳±۲/۲۴	۵/۰۴±۴/۳۶	NS
Estradiol (Pg/ml)	۳۸/۱۱±۲۰/۷۳	۶۱/۲۰±۵۰/۶۲	NS
Testosterone (ng/ml)	۲/۹۵±۲/۱۸	۳/۹۸±۳/۳۴	NS
Hb (mg/dl)	۷/۱۵±۱/۰۲	۸/۴۵±۱/۲۹	۰/۰۰۸

جدول شماره ۵- شیوع اختلالات اندوکراین در بیماران

تالاسمی اینترمدیا

هیپوپاراتیروئیدی	٪۱۸/۶
دیابت ملیتوس	٪۸/۱
هیپوتیروئیدی تحت بالینی	٪۴/۶۵
هیپر فسفاتمی	٪۲۹/۰۶
هیپومنیزیمی	٪۱/۱۶
تأخیر بلوغ در پسران	٪۴/۷
تأخیر بلوغ در دختران	٪۷/۰۷
آمنوره اولیه	٪۱۵/۴

از بین افراد مورد مطالعه ۳ نفر ۳/۶۲ درصد Anti-TPO مثبت داشتند. از ۸۶ نمونه مورد بررسی، ۷۴ نفر (۸۶ درصد) مقادیر کلسیم بالاتر یا مساوی ۸/۵ mg/dl داشته و بقیه کمتر از این مقدار بودند. به همین ترتیب ۲۵ نفر (۲۹/۰۶ درصد) مقادیر فسفر بیش از ۵ mg/dl داشته و ۱/۱۶ درصد افراد هیپومنیزیمی، منیزیم کمتر از ۱ mg/dl داشتند. بر اساس معیار تانر در دختران بالای ۱۳ سال، تنها ۲ نفر (۶/۶۶ درصد) عدم بلوغ جنسی داشتند و در پسران ۲ نفر (۴/۷ درصد)، با توجه به اندازه Testes، عدم بلوغ جنسی داشتند. در مورد ارتباط فریتین با هر کدام از پارامترها TSH, Mg, Alk.ph, Ph, Ca, T4, T3, FBS, Hb, oGTT, Testosterone, Estradiol, AST, ALT, LH, PLT با انجام آزمون رگرسیون مورد ارزیابی قرار گرفت و ارتباط Alk.ph, AST, ALT, PLT, oGTT, با فریتین معنی‌دار بود ($P < 0.05$).

بحث و نتیجه‌گیری:

بیماران تالاسمی اینترمدیا در طول دوره‌ای از زندگی خود نیاز به تزریق خون داشته و همچنین این افراد دچار خون‌سازی غیر مؤثر می‌باشند. تجمع آهن در این افراد منجر به بروز اختلالات اندوکراین متعدد از جمله هیپوگنادیسم، هیپوپاراتیروئیدیسم، دیابت ملیتوس و هیپوتیروئیدی می‌گردد (۱، ۴).

در این مطالعه که بر روی ۸۶ بیمار انجام شده، هیپوپاراتیروئیدی در ۱۸/۶ درصد، دیابت ۸/۱ درصد، هیپوتیروئیدی به صورت تحت بالینی در ۴/۶۵ درصد،

هیپر فسفاتمی در ۲۹/۰۶ درصد، هیپومنیزیمی ۱/۱۶ درصد، تأخیر بلوغ در دختران ۷/۰۷ درصد و در پسران ۴/۷ درصد و آمنوره اولیه در ۱۵/۴ درصد افراد وجود داشت (جدول شماره ۵). این بالا بودن میزان فسفر به علت همولیز در این بیماران است (۸).

در مطالعه Tangerini A و همکاران در ایتالیا بر روی ۵۰ بیمار که ۲۱ نفر مرد و ۲۹ نفر زن مبتلا به تالاسمی اینترمدیا بودند، نشان داد که آمنوره اولیه در ۲ بیمار مؤنث وجود داشته و ۲ بیمار مرد دچار هیپوگنادیسم بوده، میزان هیپوتیروئیدیسم در این افراد ۵/۷ درصد بوده و دیابت در ۲۴ درصد افراد وجود داشت.

در بررسی انجام شده بر روی ۴۳۷ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور در شمال ایران، مهرور و همکاران نشان دادند از میان بیماران بررسی شده ۵/۴ درصد دیابت و ۱ درصد هیپوتیروئیدی و تنها یک بیمار هیپوپاراتیروئیدیسم داشت (۹).

در مطالعه Anapom Schdeva که در دهلی هند بر روی ۱۱۰ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور انجام شد. میزان هیپوپاراتیروئیدیسم ۱۷/۳ درصد بوده که متوسط سطح فریتین در این گروه ۵۹۹۷ ng/ml و در گروه سالم ۳۷۹۳ ng/ml بوده است و طیف سنی این افراد از ۱۰ سال تا ۲۵ سال و نسبت مرد به زن ۳ به ۱ بوده که از این میان ۳۶/۸۴ درصد دیابت، ۲۱ درصد عدم تحمل گلوکز، ۳۶/۳ هیپوتیروئیدیسم و تمام افراد بالای ۱۰ سال هیپوگنادیسم داشتند (۷).

در مطالعه ما میزان هیپوپاراتیروئیدیسم ۱۸/۶ درصد بوده که طیف سنی ۷ تا ۳۵ سال داشته و نسبت مرد به زن ۳ به ۱ بوده و میانگین فریتین در گروه هیپوپاراتیروئیدیسم ۱۵۵۹/۴ ± ۱۴۱۲/۶ و در گروه سالم ۱۳۲۰/۴ ± ۱۳۰۵ بوده است. در این مطالعه ۲۵ درصد افراد دیابت، ۱۸/۷۱ درصد عدم تحمل گلوکز، ۱۲/۵ درصد هیپوتیروئیدی تحت بالینی داشتند و بلوغ جنسی در تمامی این افراد نرمال بوده است.

در مطالعه دکتر حدائق که بر روی ۱۰۹ بیمار تالاسمی ماژور انجام شد، هیپوتیروئیدی تحت بالینی در ۴/۷ درصد، هیپوکلسمی در ۱۳/۳ درصد و هیپر فسفاتمی در ۹۲/۱ درصد بیماران تحت مطالعه مشاهده شد و میانگین فریتین سرم در

با توجه به نتایج این مطالعه و میزان بالاتر بودن اختلالات اندوکراین در بیماران مورد پژوهش، پیشنهاد می‌گردد که بیماران تالاسمی اینترمدیا به طور دوره‌ای از نظر اختلالات اندوکراین تحت بررسی قرار گیرند تا با اصلاح به موقع این اختلالات، کیفیت زندگی این بیماران بهبود یابد.

سپاسگزاری:

بدینوسیله از کارکنان مرکز تالاسمی بندرعباس و کلیه بیمارانی که در این طرح با ما همکاری کردند، سپاسگزاری بعمل می‌آید.

بیماران با هیپوکلسمی و گروه دارای کلسیم طبیعی تفاوت معنی‌داری نداشت (۱۰).

فقط بین هموگلوبین پائین و هیپوپاراتیروئیدیسم در بیماران ارتباط معنی‌دار وجود داشت که می‌تواند به علت همولیز بیشتر در این بیماران و نیاز بیشتر به تزریق خون و افزایش رسوب آهن در غده پاراتیروئید این افراد باشد. در تالاسمی اینترمدیا افزایش جذب آهن از روده به دنبال blood transfusion یا خون‌سازی غیرمؤثر دیده می‌شود. در نتیجه تجمع آهن که در سنین بعدی در مقایسه با تالاسمی ماژور دیده می‌شود باعث ایجاد عوارض جدی مانند نارسایی قلبی و اختلالات اندوکراین مثل دیابت و هیپوگنادیسم می‌گردد (۱،۵).

References

منابع

1. Taher A, Isma'eel H, Cappellini MD. Thalassaemia intermedia: revisited. *Blood Cells Mol Dis*. 2006;37:12-20.
2. Weatherall DJ. Thalassaemia intermedia: cellular and Molecular aspect. *J Hematol*. 2001; 86 (supple11):186-188.
3. Cappellini M-D, Cohen A, Eleftheriou A, Piga A, Porter J, Taher A. Guidelines for the Clinical Management of Thalassaemia. 2nd ed. Thalassaemia International Federation;2008.
4. Weatherall DJ, Clegg JB, Gibbons R. The Thalassaemia Syndromes. Oxford: Blackwell Science;2001.
5. Pippard MJ, Weatherall DJ. Iron absorption in non-transfused iron loading anaemias: prediction of risk for iron loading, and response to iron chelation treatment, in beta thalassaemia intermedia and congenital sideroblastic anaemias. *Haematologia (Budap)*. 1984;17:17-24.
6. Marshall WA, Tanner JM. Variations in the pattern of pubertal changes in boys. *Arch Dis Child*. 1970;45:13-23.
7. World Health organization. Indicators for assessing Iodine deficiency disorders and their Control programs. Report of a joint WHO/UNICEF/ ICCIDD Consultation unpublished document WHO/NUT 193:1; available on request from the nutrition. WHO: Geneva; 1993.
8. Bringhurst FR. Regulation of Calcium and phosphate hemostasis. In: De Groot LJ, Jameson JL. Text Book of endocrinology. Philadelphia: WB. Saunders; 2001:1029-1044.
9. Mehrvar A, Azarkeivan A, Saberi Nejad J, Mehrvar N, Faranoosh M, Vosoogh P. Prevalence of hypothyroidism and hypoparathyroidism in patients with β thalassaemia in Iran. *The Scientific Journal of Iranian Blood Transfusion Organization*. 2008;5:53-59. [Persian]
10. Hadaegh F, Zare Sh, Tohidi M, Safa O, Mahoori Kh. Pituitary-Thyroid axis function and Calcium-Phosphor metabolism in major Thalassaemic patients, Hormozgan, Iran. *Journal of Hormozgan University of Medical Sciences*. 2002;6:6-1. [Persian]

Evaluation of endocrine dysfunction in thalassemia intermedia

M. Solati, MD¹ M. Forooz Asadi, MD² M. Dehghani Zahedani, MD³ M. Evazi, MD¹ M. Kamali, MD⁴

Assistant Professor Department of Internal Medicine¹, Resident Department of Internal Medicine², Assistant Professor Department of Pathology³, Hormozgan University of Medical Sciences, Bandar Abbas, Iran. Resident Department of Anesthesia & Intensive Care⁴, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran.

(Received 13 Jun, 2009 Accepted 9 Aug, 2009)

ABSTRACT

Introduction: Thalassemia is an inherited disease which leads to an imbalance of globin-chain synthesis and consequently, ineffective hematopoiesis. Iron deposits in many important body organs, as endocrine organs due to blood transfusion or ineffective hematopoiesis. The aim of the present study is to assess the endocrine disorders in the patients with thalassemia intermedia referred to the thalassemia center of Bandar-Abbas, Iran.

Methods: Eighty-six patients with intermediate thalassemia attended the thalassemia center of Bandar-Abbas were enrolled in a cross-sectional, descriptive-analytic study. They were evaluated for demographic characteristics, past medical history, familial history and physically examined for sexual maturity and thyroid gland weight assessment. Then blood samples were taken to measure thyroid, parathyroid and sexual hormones. Fasting blood glucose, magnesium and ferritin levels were checked and were analyzed by SPSS 16.0.

Results: There were 47 males (54.7%) and 39 females (45.3%). Frequency of hypoparathyroidism was 18.6%, diabetes mellitus 8.1%, sub-clinical hypothyroidism 4.65%, hypo-phosphatemia 29.06%, and hypo-magnesemia was 1.16%. Delayed puberty was found in 6.07% girls and, 4.7% boys. Primary amenorrhea was seen in 15.4% of female cases. Moreover, there was not a significant difference in hemoglobin rate between hypoparalhyaism and normal cases ($P < 0.05$).

Conclusion: It's recommended to evaluate the patients' suffering from thalassemia intermedia for diabetes mellitus, thyroid dysfunctions, parathyroid abnormality, and sexual maturity routinely.

Key words: Thalassemia Intermedia – Hypothyroidism – Hypogonadism – Hypoparathyroidism – Diabetes Mellitus

Correspondence:

M. Solati, MD.

Department of Internal
Medicine Shahid
Mohammadi Hospital,
Hormozgan University of
Medical Sciences.

Bandar Abbas, Iran

Tel: +98 761 3347001-5

Email:

msolati@hums.ac.ir