ORIGINAL ARTICLE

First Report of the Electronic Registry of Patients with Beta Thalassemia Major in Mazandaran Province, Iran

Mehrnoush Kosaryan[1],
Hossein Karami[2],
Abbas Alipour[3],
Rozita Akbarzadeh[4],
Aily Aliasgharian[5],
Maede Masoudinejhad[6],
Hadi Darvishi-Khezri[7]

[1] Professor, Department of Pediatric Endocrinology, Thalassemia Research Center, Hemoglobinopathy Institute, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran
[2] Associate Professor, Department of Pediatric Hematology and Oncology, Thalassemia Research Center, Hemoglobinopathy Institute, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran
[3] Associate Professor, Department of Epidemiology, Thalassemia Research Center, Hemoglobinopathy Institute, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran
[4] General Practitioner, Thalassemia Research Center, Hemoglobinopathy Institute, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran
[5] MSc Student in Medical Microbiology, Student Research Committee, Thalassemia Research Center, Hemoglobinopathy Institute, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran
[6] MSc in Information Technology, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran
[7] PhD Student, Student Research Committee, Thalassemia Research Center, Hemoglobinopathy Institute, Mazandaran University of Medical Sciences, Sari, Iran

(Received September 25, 2016 Accepted may 29, 2017)

Abstract

Background and purpose: The electronic registry of patients with beta thalassemia major was developed in Thalassemia Research Center affiliated with Mazandaran University of Medical Sciences in order to provide an accurate database for researchers and health planners. This study reports the condition of patients registered in Mazandaran province till summer 2016.

Materials and methods: In this descriptive study, the following information was recorded in the registry system: epidemiologic data, clinical examination data, complications, routine laboratory test results, medications, new cases, and death. Descriptive statistics were used to summarize the data.

Results: Until the summer 2016, 1053 patients including 500 (47.5%) males and 553 (52.5%) females were registered in 14 hospitals. These were half of the number of patients receiving care by the aforementioned University. Among the patients, 920 (87.4%) were transfusion dependent. Single patients included 54.2% (n= 571). The level of formal education was beyond high school in 29.8% (n= 314). Three hundred and fifty (33.2%) patients were employed. Splenectomy was done in 606 (58%) patients. Diabetes mellitus, hypoparathyroidism, and hypothyroidism were diagnosed in at least 12% (n= 120), 14.3% (n= 145), and 11% (n= 112), respectively. Cardiomyopathy was observed in 113 (11.2%) cases. The most common iron chelators medication was desferrioxamine, which was used alone (50.4%) or in combination with deferiprone (24.3%).

Conclusion: Current research showed that in spite of incompleteness of records at the electronic registry of patients with beta thalassemia major, a comprehensive electronic system could enhance the level of care provided for involved patients.

Keywords: electronic registry, beta thalassemia major, Mazandaran province

J Mazandaran Univ Med Sci 2017; 27 (150):54-65.(Persian).

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

پژوهشی

مجله دانشگاه علوم پزشکی مازندران
دوره بیست و هفتم شماره 150 تیر سال 1396 (65-54)

گزارش اولیه ثبت نظام مند بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور در استان مازندران

مهرنوش کوثریان[1]
حسین کرمی[2]
عباس علیپور[3]
رزیتا اکبرزاده[4]
آیلی علی اصغریان[5]
مائده مسعودی نژاد[6]
هادی درویشی خضری[7]

چکیده

سابقه و هدف: سامانه ثبت الکترونیک بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور با هدف ایجاد بانک اطلاعاتی سریع و صحیح برای استفاده محققان و برنامه‌ریزان درمان بیماران طراحی و ایجاد شد. این گزارش وضعیت بیماران ثبت شده در تابستان 1395 را نشان می‌دهد.

مواد و روش‌ها: در مطالعه توصیفی حاضر، اطلاعات ثبت شده در بخش‌های اپیدمیولوژیک، معاینات بالینی، عوارض بیماری، آزمایشات روتین و داروهای مصرفی، موارد جدید و فوت در سامانه ثبت می‌گردد. از آمار توصیفی برای گزارش داده‌ها استفاده شد.

یافته‌ها: تا نیمه تابستان 1395 تعداد 1053 بیمار شامل 500 مذکر (47/5 %) و 553 مونث (52/5 %) از 14 بیمارستان در سامانه ثبت شده .این تعداد حدود نیمی از بیماران زیر پوشش دانشگاه متبوع است. 920 نفر(87/4 %) وابسته به تزریق خون بودند. تعداد 571 نفر (54/2 %) مجرد بودند. به لحاظ تحصیلات 314 نفر (29/8%) دارای تحصیلات بالاتر از دیپلم هستند. 350 نفر (33/2 %) شاغل بودند. تعداد 606 (58 %) مورد سابقه اسپلنکتومی دارند. کم کاری پارا تیروئید در 145 نفر (14/3 %)، دیابت قندی در 120 نفر (12%)، کم‌کاری تیروئید در 112 نفر (11 %) گزارش شدند. تعداد 113 مورد (11/2 %) دچارکاردیومیوپاتی بودند. رژیم درمانی آهن زدا در 50/4 % بیماران دسفروکسامین تنها و در 24/3 % دسفروکسامین و دفریپرون بود.

استنتاج: پژوهش حاضر نشان داد، علی رغم کامل نبودن رکوردها در سامانه ثبت بیماران تالاسمی ماژور، سیستم الکترونیکی جامع می تواند نظام مراقبت بیماران تالاسمی ماژور را ارتقا بخشد.

واژه های کلیدی: سامانه ثبت بیماران، بتا تالاسمی ماژور، استان مازندران

مقدمه

بیماری بتا تالاسمی ماژور به عنوان شایع‌ترین بیماری ژنتیک استان از اهمیت خاصی برخوردار است. حدود 4 درصد جمعیت کشور و 11 درصد جمعیت استان حامل ژن بیماری هستند. نسبت بیمار به جمعیت در شروع طرح کشوری پیش‌گیری از تالاسمی ماژور 1 در 1000 نفر بود. استراتژی‌های این طرح از سال

مولف مسئول: عباس علی پور - گروه اپیدمیولوژی، مرکز تحقیقات تالاسمی، پژوهشکده هموگلوبینوپاتی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران، Email : Alipour.abbas59@gmail.com
1. استاد بیماری های غدد اطفال، مرکز تحقیقات تالاسمی، پژوهشکده هموگلوبینوپاتی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران
2. دانشیار هماتولوژی و انکولوژی اطفال، مرکز تحقیقات تالاسمی، پژوهشکده هموگلوبینوپاتی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران
3. استادیار اپیدمیولوژی، مرکز تحقیقات تالاسمی، پژوهشکده هموگلوبینوپاتی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران
4. پزشک عمومی، مرکز تحقیقات تالاسمی، پژوهشکده هموگلوبینوپاتی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران
5. دانشجوی کارشناس ارشد میکروب شناسی پزشکی، مرکز تحقیقات تالاسمی، پژوهشکده هموگلوبینوپاتی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران
6. کارشناس ارشد فن آوری اطلاعات، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران
7. دانشجوی دکتری پژوهشی، مرکز تحقیقات تالاسمی، پژوهشکده هموگلوبینوپاتی، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، ساری، ایران
تاریخ دریافت : 1395/7/4 تاریخ ارجاع جهت اصلاحات : 1395/8/14 تاریخ تصویب : 1396/3/8

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

1370در استان و از سال 1376در کشور آغاز شد. پیش‌گیری از موارد جدید بیماری در استان بسیار موفق بوده است(2 ،1). اما با بهبود خدمات‌درمانی و افزایش طول عمر بیماران اداره درمانی بیماران دارای پیچیدگی‌های زیادی شده است و تیم متخصصان پزشکی در رشته‌های مختلف بالینی و پارا کلینیک را می‌طلبد(3). بررسی دوره ای وضعیت بالینی و آزمایشگاهی بیماران از نیازهای تیم درمانی و همچنین سیاست‌گزاران درمان و پیش‌گیری است(4). هر ساله سازمان‌های مختلفی نیازمند آمار بیماران از جنبه‌های مختلف می‌باشند و تهیه این گزارش‌ها با روش‌های قدیمی وقت‌گیر بوده و اطلاعات هیچ‌گاه به‌روز در اختیار قرار نمی‌گیرد. مشکل دیگر تفاوت فاحش در آمار سازمان‌های مختلف است. به طور مثال آمار سازمان انتقال خون تنها شامل بیمارانی است که ترانسفوزیون خون دارند در حالی‌که بیمارانی که نیازمند خون نیستند در این آمار محاسبه نمی‌شوند. این سامانه می‌تواند اطلاعات جدید و درست را دراختیار محققان و برنامه‌ریزان امور بهداشت و درمان این بیماران قرار دهد . ثبت الکترونیک بر اساس دستورالعمل‌های درمانی طرح جامع درمان تالاسمی تنظیم شده و سیستم هوشمندی برای روشن شدن نقص‌های مراقبتی و درمانی بیماران می‌باشد و مدیران درمان می‌توانند از آن به عنوان ابزاری برای بهبود استاندارد درمانی استفاده کنند(5). ثبت الکترونیک با دسترسی دادن به بیماران برای دیدن وضعیت درمان خودشان شاید وسیله ای برای تشویق آن‌ها به مراقبت از خود باشد. مراجعه منظم و به موقع به مراکز درمانی ، انجام آزمایشات لازم و تمکین درمانی بهتر می‌تواند باعث افزایش طول عمر و کیفیت زندگی آن‌ها شود. سامانه ثبت بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور زیر پوشش دانشگاه علوم پزشکی مازندران در مرکز تحقیقات تالاسمی طراحی و راه اندازی شد (thr.mazums.ac.ir). این مطالعه با هدف معرفی سامانه ثبت بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور و توصیف متغیرهای جمعیت شناختی و بالینی طراحی شده است.

مواد و روش ها

مطالعه حاضر از نوع توصیفی است. در اردیبهشت سال 95، طی جلسه آموزشی برای پرستاران معرفی شده از 14 بخش تالاسمی در استان مازندران، اهداف، اهمیت و نحوه ثبت صحیح و رعایت محرمانه ماندن اطلاعات بیماران توضیح داده شد. آموزش توسط طراحان سامانه انجام و به سوالات و نظریات اصلاحی پرستاران توجه شد. مشکلات سامانه در مراحل متعدد تشخیص و رفع شد. اطلاعات بیماران بر اساس پرونده آن‌ها در هر مرکز (شامل درمانگاه و بخش تزریق خون)، توسط پرستار همکار سامانه ثبت شدند(6). گزینه‌های انجام شد/ انجام نشد یا ثبت نشد و برای بعضی بررسی‌ها که حد سنی وجود داشت، گزینه "لازم نبود" پیش‌بینی گردید. از بین شاخص‌های وضعیت بدنی و معاینات بالینی، هپاتومگالی، اسپلنومگالی، سابقه اسپلنکتومی، تغییر چهره و اختلال رشد وزنی و قدی واضح و شدید، به دلیل اهمیت و احتمال ثبت بالا در پرونده بیماران، انتخاب شدند. مقادیر قند خون ناشتا و همچنین تست تحمل گلوگز خوراکی 2 مرحله ای (قند خون ناشتا و 2 ساعت پس از 1/75 mg/kg وحداکثر 75 گرم گلوکز) ثبت گردید. هم‌چنین، تشخیص هیپرگلیسمی ناشتایی (قند خون ناشتا بالاتر از mg/dl 100 تا 126)، اختلال تحمل گلوکز و دیابت قندی بر مبنای استاندارد(7) در سامانه تعریف و آنالیز گردید. نرمال یا غیر نرمال بودن شاخص‌های بیوشیمیایی بر اساس اندازه‌های مقادیر گزارش شده در برگه آزمایشگاه بود. هم‌چنین، تفسیر MRI T2* قلب و کبد برای میزان آهن رسوب‌یافته در ارگان با درجه‌بندی نرمال/ خفیف / متوسط و شدید بر حسب نوشته روی پاسخ مرکز اندازه‌گیری و ثبت شد. مقادیر تیتر آنتی بادی ویروس هپاتیت B و آنزیم‌های کبدی، ثبت، و

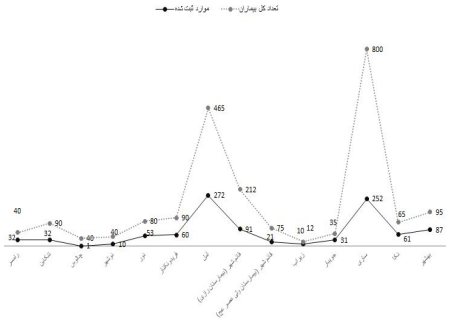
[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

سپس حد برش در سامانه تعریف شد و تفسیر آنها گزارش شد. جهت محاسبه شاخص نسبت بیمار به جمعیت استان از سایت مرکز آمار ایران استفاده شد(8). از آمار توصیفی برای نمایش داده‌ها استفاده شد.

یافته ها

در زمان گزارش 14 بیمارستان زیر پوشش دانشگاه علوم پزشکی مازندران، دارای درمانگاه و بخش تالاسمی ماژور برای ویزیت بیماران و ترانسفوزیون خون وجود داشت. در شهرستان قائم‌شهر دو مرکز وجود داشت. بیمارستان ولیعصر برای بیماران زیر پوشش سازمان تامین اجتماعی و بیمارستان رازی برای سایر بیماران خدمات ارائه می دادند. بیماران ساکن شهرستان بابل به مرکزی که زیر نظر دانشگاه علوم پزشکی بابل قرار داشت، مراجعه می‌کردند و اطلاعاتشان در این سامانه ثبت نشده است. تعداد بیماران ثبت شده در سامانه در زمان گزارش 1053 نفر بود. این تعداد در مقایسه با آمار 2149 نفر که در جلسه آموزشی از همکاران طرح ثبت گرفته شد، 48/9 درصد را شامل می شد. جمعیت استان در این زمان از سایت مرکز آمار ایران 3073943 نفر بود. اگر تعداد بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور شهرستان بابل حدود 600 نفر باشند، تعداد بیمار به جمعیت استان تقریبا 1 به 1118 نفر محاسبه می‌شود.

نمودار شماره 1 توزیع بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور ثبت شده در سامانه تا پایان گزارش و مقایسه آن با تعداد کل بیماران را به تفکیک شهرستان‌ها نشان می‌دهد.



نمودار شماره 1: توزیع 1053 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور ثبت شده در سامانه به تفکیک شهرستان محل درمان در استان مازندران، تابستان 1395

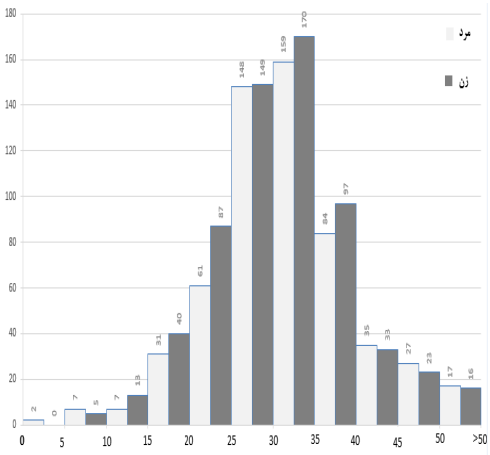
خصوصیات دموگرافیک بیماران در جدول شماره 1 نشان داده شده است.

جدول شماره 1: توزیع 1053 بیمار بتا تالاسمی ماژور ثبت شده استان مازندران به تفکیک خصوصیات دموگرافیک، تابستان 1395

اطلاعات دموگرافیک		(درصد) تعداد
جنس	مرد	500 (47/5)
	زن	553 (52/5)
تزریق خون مکرر	بله	920 (87/4)
	خیر	125 (11/8)
	نامشخص	8 (0/8)
میزان تحصیلات	بی سواد	71 (6/7)
	راهنمایی	194 (18/5)
	دبیرستان	131 (12/5)
	دیپلم	297 (28/2)
	فوق دیپلم	78 (7/5)
	لیسانس	193 (18/3)
	فوق لیسانس	39(3/7)
	دکتری	4 (0/3)
	نامشخص	46 (4/3)
وضعیت تاهل	متاهل	464 (44/1)
	مجرد	571 (54/2)
	نامشخص	18 (1/7)
وضعیت اشتغال	شاغل	350 (33/2)
	بیکار	651 (61/8)
	نامشخص	52 (5)
وضعیت بیمه	تامین اجتماعی	456 (43/3)
	خدمات درمانی	467 (44/3)
	نیروی مسلح	31 (3)
	سایر	62 (5/9)
	نامشخص	37 (3/5)
بیمه تکمیلی	دارد	115 (10/9)
	ندارد	610 (57/9)
	نامشخص	328 (31/2)

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

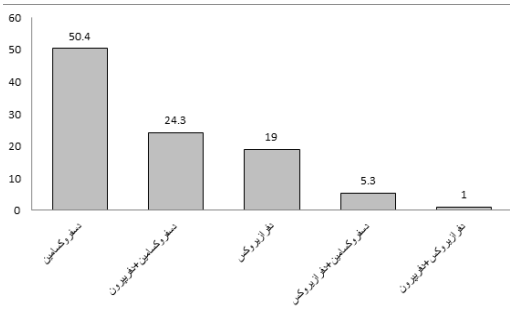
106 نفر پس از شروع طرح پیشگیری از موالید تالاسمی(سال 1376) ، به دنیا آمده بودند. 66 نفر (62/2%) از خدمات PND[1] استفاده نکرده بودند و 3 نفر (2/8%) نتیجه PND صحیح بود اما سقط انجام نشد و 4 نفر (3/8%) نتیجه PND اشتباه بودند و همچنین در مورد 33 نفر (31/2%) دلیل ثبت نشده بود. نمودار شماره 2 توزیع بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور بر حسب سن را نشان می‌دهد.



نمودار شماره 2: فراوانی جنس بیماران مبتلا به بتا تالاسمی به تفکیک گروه‌های سنی

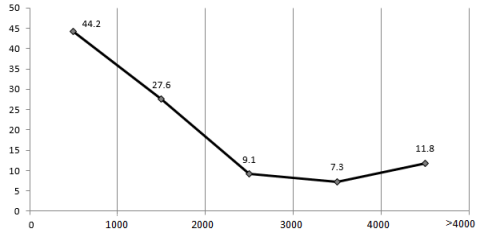
میانگین سن 8/9 ±30 سال محاسبه شد. همان‌طور که مشاهده می‌شود بیش‌تر بیماران در محدوده 25 تا 35 سال سن دارند و تنها 1/3 درصد کم‌تر از 10 سال سن دارند. میانگین هموگلوبین بیماران مذکر و مونث به ترتیب 9/6±7/9 و 9±5/1 بود .

نمودار شماره 3، توزیع بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور را بر حسب مصرف نوع داروی آهن زدا نشان می‌دهد. بیشترین داروی مصرفی آمپول دسفروکسامین می‌باشد.



نمودار شماره 3: فراوانی نوع داروهای آهن‌زدا مصرفی در1053 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور

مقادیر فریتین بیماران در نمودار شماره 4 نشان داده شده است که این مقادیر برای تعداد 665 بیمار ثبت شد ، و 388 نفر نامشخص می‌باشند (نمودار شماره 4).



نمودار شماره 4: توزیع مقادیر فریتین سرم (ng/ml)، در 665 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور

وضعیت معاینات بالینی بیماران در زمان گزارش در جدول شماره 2 آمده است.

جدول شماره 2: توزیع 1053 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور ثبت شده استان مازندران بر حسب آزمایشات یا معاینات بالینی، تابستان 1395

بررسی یا آزمایش	لازم نبود (درصد) تعداد	انجام شد (درصد) تعداد	انجام نشد/ ثبت نشد (درصد) تعداد
معاینه ته چشم	-	453 (38/5)	600 (57)
ادیومتری	-	446 (38)	607 (57/6)
سونوگرافی شکم*	13 (1)	95 (8)	945 (89/7)
اکوکاردیوگرافی*	23 (2)	526 (45)	504 (47/8)
تست تحمل قند خوراکی*	-	35 (3/3)	1018 (96/6)
MRI T2* قلب و کبد*	25 (2/4)	700 (66/4)	328 (31/2)

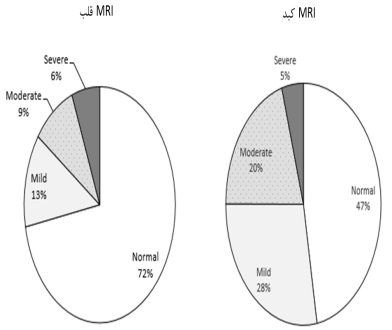
*از 15-14 سالگی به بعد توصیه می شود.

از 526 بررسی اکوکاردیوگرام در 99 بیمار، شاخص کسر جهشی بطن چپ (LVEF) در 60 درصد بیماران، نرمال بود. بررسی FBS (قند خون ناشتا) 604 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور، نشان داد که، 73 درصد نرمال، 17

[1] Prenatal diagnosis

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

درصد دچار هیپرگلایسمی و 10 درصد مبتلا به دیابت شیرین هستند. یافته‌های MRI T2* قلب و کبد برای 693 نفر بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور در نمودار شماره 5 آمده است.



نمودار شماره 5: توزیع 693 بیمار بتا تالاسمی ماژور برحسب تفسیر MRI T2* قلب و کبد، سامانه ثبت پرونده الکترونیکی بیماران بتا تالاسمی ماژور استان مازندران، تابستان 1395

جدول شماره 3 وضعیت معاینات بالینی بیماران بتا تالاسمی ماژور و فراوانی عوارض بیماری را در زمان گزارش نشان می دهد.

جدول شماره 3: توزیع 1053 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور ثبت شده استان مازندران بر حسب معاینات بالینی و حسب عوارض بیماری، تابستان 1395

یافته های بالینی	بلی (درصد) تعداد	خیر (درصد) تعداد	نامشخص (درصد) تعداد
استئوپورز	633 (63/8)	237 (22/7)	140 (13/5)
سابقه اسپلنکتومی	606(58)	410 (39)	30 (3)
تغیر شکل چهره	433 (41/5)	573 (54/8)	38 (3/7)
هپاتومگالی	310 (29/5)	663 (63)	80 (7/5)
اختلال رشد	274 (26/6)	712 (69/2)	43 (4/2)
سنگ کیسه صفرا	160 (15/9)	625 (62/5)	218 (21/6)
هایپوپاراتیروئیدیسم	145 (14/3)	722 (71/5)	143 (14/2)
اسپلنومگالی	137 (13/3)	270 (26/2)	625 (60/5)
دیابت قندی	120 (12)	815 (80/7)	74 (7/3)
کاردیومیوپاتی	113 (11/2)	709 (70/2)	188 (18/6)
هایپوتیروئیدیسم	112 (11)	780 (77/2)	118 (11/8)

نتایج و تفسیر آزمایشات مختلفی که برای بیماران انجام می شود، در جدول شماره 4 آمده است.

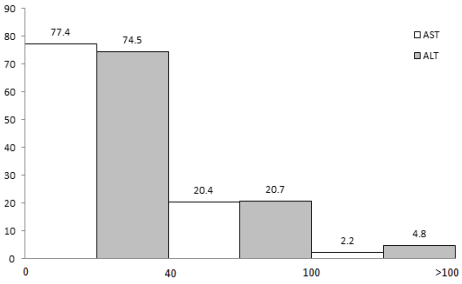
جدول شماره 4: توزیع 1053 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور ثبت شده استان مازندران بر حسب آزمایشات و بررسی‌های انجام شده، تابستان 1395

آزمایش یا بررسی	لازم نبود (درصد) تعداد	انجام شد نرمال (درصد) تعداد	انجام شد غیرنرمال (درصد) تعداد	انجام نشد یا درپرونده ثبت نشده (درصد) تعداد
TSH	-	684 (98/7)	9 (1/3)	360 (34/1)
روی	-	51 (96/2)	2 (3/8)	1000 (94/9)
ویتامین د	-	156 (31)	348 (69)	549 (52/1)
BMD مهره کمری	131(11/1)	501 (76/5)	154 (23/5)	267 (25/3)
BMD استخوان ران	131(11/1)	295 (44/5)	365 (55/5)	267 (25/3)
کلسیم	-	483 (97)	14 (3)	556 (53)
فسفر	-	388 (78)	107 (22)	558 (53)
اوره	-	469 (88/5)	60 (11/5)	524 (49/7)
اسید اوریک	-	387 (86)	63 (14)	603 (57)

TSH: Thyroid-Stimulating Hormone هورمون محرک تیروئید:

BMD: Bone Mineral Densityتراکم معدنی استخوان:

تفسیر آزمایش آنزیم‌های کبدی در 3 حالت مفید تر بوده لذا در نمودار مجزا نشان داده شده است (نمودار شماره 6).



نمودار شماره 6: مقادیر AST و ALT (U/L)، در 571 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور

از عفونت‌های قابل انتقال با ترانسفوزیون خون ویروس‌های هپاتیت سی و هپاتیت بی و ویروس نقص ایمنی انسانی مورد غربالگری سالیانه قرار می‌گیرند. وضعیت بیماران در زمان گزارش در جدول شماره 5 آمده است.

جدول شماره 5: توزیع 1053 بیمار مبتلا به بتا تالاسمی ماژور ثبت شده استان مازندران به تفکیک عفونت‌های ویروسی هپاتیت C، B و HIV، تابستان 1395

بررسی یا آزمایش	انجام شده (٪)تعداد مثبت	انجام شده (٪)تعداد منفی	انجام نشده یا درپرونده ثبت نشده (٪)تعداد
HCV Ab	155 (22)	571 (78)	327 (31)
HBs Ag	16 (12)	715 (98)	322 (30/5)
HIV Ab	4 (0/5)	699 (99/5)	350 (33/2)

لازم به توضیح است که از 155 فردی که آنتی بادی هپاتیت C مثبت بودند، 121 نفر (78 درصد) سابقه درمان هپاتیت C را داشتند. آزمایش PCR[2] برای RNA ویروسی در 45 نفر (29/1 درصد) مثبت گزارش شد و در 91 نفر (58/7 درصد) منفی و در بقیه نامشخص بوده است (12/2%). آنتی بادی ویروس HIV در 4 نفر (0/3 درصد) مثبت بود ولی در 422 نفر نامشخص گزارش شده است(40%). 82 درصد از بیماران (672 بیمار)، تیتر HBs Abبیشتر از 50 IU/ml (مناسب)، 14 % بین 10-50 IU/ml و 4 % دارای تیتر HBs Ab کمتر از 10 IU/ml را دارند.

[2] Polymerase Chain Reaction

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

تا زمان گزارش حداقل 4 نفر از بیماران فوت نموده بودند. سن این بیماران 2±33 سال و علت آن در تمام موارد مرتبط با بیماری تالاسمی ماژور بود.

بحث

این سامانه پس از تکمیل حدود80 درصد بیماران ساکن دراستان مازندران راپوشش می‌دهد(1). گزارش فعلی با 1053 نفر تقریبا نیمی از بیماران زیر پوشش را شامل می‌شود. موارد نامشخص در ثبت که در قسمت‌های مختلف دیده شد، نشانه نقص مراقبت از بیماران و یا با خوش‌بینی نقص پرونده‌ها بوده است. در بعضی مراکز جواب آزمایشات بیماران در پرونده ایشان نگهداری نمی‌شد. امید است وجود سامانه ثبت اطلاعات بیماران مبتلا بتا تالاسمی ماژور در استان مازندران، منجر به بهبود کیفیت خدمات به بیماران و نگهداری مستندات پیگیری آن‌ها شود.

توزیع سنی بیماران نشان داد که تنها 14 (1/3 درصد) بیماران ثبت شده کمتر از 10 سال سن دارند که نشان‌دهنده موفقیت استراتژی‌های در حال کار برای پیش‌گیری از تولد بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور است. طرح کشوری پیش‌گیری از موالید جدید بتا تالاسمی ماژور از سال 1370 در استان و از نیمه دوم 1376 در تمام کشور آغازشده است و ادامه دارد و استان مازندران از موفق‌ترین استان‌های کشور در این زمینه می‌باشد(9،2).

بین سال‌های 1370 تا 1375 سالیانه 50 بیمار و از سال 1378 تا 1381 سالیانه 35 مورد جدید و از سال 1387 تا 1394 سالیانه 16 بیمار جدید در مرکز ساری ثبت شده بودند(2). قابل ذکر است که، تقریبا تمام این افراد، بیماران مسن و غیر وابسته به ترانسفوزیون خون بودند.

در مطالعه کرمی و همکاران با عنوان خصوصیات دموگرافیک و بالینی بیماران زیر پوشش مرکز ساری که در سال 1388 منتشر شده است(4)، میانگین سنی بیماران 8±23 سال و در دو جنس یکسان بود. کمی بیش از نیمی از بیماران زیر 20 سال سن داشتند در حالی که در گزارش فعلی فقط 11 درصد بیماران کمتر از 20 سال سن دارند. با مقایسه توزیع سنی بیماران ثبت شده در سامانه جابجایی قله توزیع سنی به سمت راست که نمایان گر طولانی تر شدن عمر بیماران است روشن می‌شود.

مسن‌تر شدن بیماران دست آورد مثبت برای سیستم درمانی محسوب می‌گردد. ولی هم‌زمان با مسن‌تر شدن بیماران عوارض بزرگسالی بیماری مانند کاردیو میوپاتی و عوارض غدد داخلی (کم کاری در غدد تیروئید و پارا تیروئید، دیابت، اختلالات زایایی)، سنگ کیسه صفرا، تعداد بیشتری از بیماران را مبتلا می‌سازد. به همین دلیل اداره بیماران مشکل‌تر و پر هزینه‌تر شده نیازمند تیم متخصص و در بعضی اوقات افراد دارای فوق تخصص است. نتایج مطالعه حاضر و همچنین اطلاعات سامانه می تواند برای مدیران بخش‌های تامین درمان و داروی دانشگاه سودمند باشد.

در مورد ترانسفوزیون خون در بیماران بتا تالاسمی ماژور توصیه می‌شود که هموگلوبین بیمار از 10 گرم در دسی لیتر کم‌تر نشود تا از پرکاری مغز استخوان و تغییر شکل چهره جلوگیری شود. متوسط هموگلوبین قبل از تزریق خون در مطالعه کرمی و همکاران از ساری gr/dl 8±2/3 وکمتر از حد انتظار بود(4). در این مطالعه، وضعیت هموگلوبین بیماران، مختصری بهتر بود؛ اما هنوز بیماران کمتر از مقدار لازم خون دریافت می‌کنند. یکی از مهم‌ترین دسته داروهای مصرفی بیماران بتا تالاسمی ماژور داروهای آهن‌زدا هستند. در حال حاضر 3 نوع داروی آهن‌زدا که یکی تزریقی (دسفروکسامین) و دو نوع خوراکی (دفریپرون و دفرازیروکس) در ایران مصرف می‌شوند(10). داروی تزریقی توسط 3 کارخانه داروسازی ایران (دسفوناک ساخت روناک دارو- دفروکسیر ساخت شرکت اکسیر - دسفروکسامین

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

ساخت شرکت جابرابن حیان) و یک سازنده خارجی (دسفرال ساخت نوارتیس با توزیع ساندوز) در ایران موجود است. دفریپرون تنها به عنوان محصول تولید داخل در بازار دارویی ایران موجود است(شرکت آوه سینا). دفرازیروکس هم به فرم خارجی (Exjade) و هم تولید داخل (اسورال ساخت شرکت اسوه، دفرازیروکس ساخت شرکت آوه سینا و الیرون ساخت شرکت ابوریحان بیرونی) توزیع می گردد.

مطالعه حاضر نشان داد که بیش‌ترین رژیم درمانی آهن‌زدا در استان مصرف دسفروکسامین تنها و سپس مصرف توام دسفروکسامین و دفریپرون می باشد. هرچند تمایل به مصرف داروهای خوراکی به دلیل آسان و راحت‌تر بودن مصرف آن بیشتر است، اما هنوز نوع تزریقی بیشترین مصرف را در استان دارد. در گزارشی از مرکز ساری مربوط به سال 1394، 42 درصد بیماران فقط از داروی خوراکی (اسورال) استفاده می‌نمودند. 14 درصد فقط داروی تزریقی و 44 درصد یک داروی تزریقی و یک داروی خوراکی را به شکل توام استفاده می کردند(10). مهم‌ترین اصل در پیش‌گیری از عوارض مختلف بیماری بتا تالاسمی ماژور تامین داروهای آهن‌زدا با کیفیت خوب و مقدار کافی آنهاست؛ زیرا چنان‌چه بار آهن زیاد و به مدت کافی به بدن صدمه بزنند تمام عوارض ذکر شده شایع‌تر و شدیدتر خواهند شد. وضعیت فریتین بیماران که به عنوان شاخصی از موفقیت دفع آهن بدن می‌باشد، نشان داد که میزان آن تنها در حدود 60 درصد ثبت شده بود و حدود 12 درصد بیماران در وضعیت نامطلوب بالای 2000 ng/ml قرار داشتند. از فواید وجود سامانه ثبت بیماران کمک به مدیران درمانی استان در برآورد داروهای مورد نیاز این بیماران است. بی‌توجهی به این مهم سبب عقب افتادن تیم درمانی از صدمات وارد شده به بیمار و پیدایش عوارض پر هزینه‌تر بوده و حتی در مواردی به قیمت جان بیمار تمام می‌شود(11).

شیوع دیابت در جدول عوارض 120 نفر و معادل 12 درصد گزارش شد . تفاوت تشخیص دیابت در آزمایشات روتین به دلیل تاثیر درمان در اندازه قند خون ناشتا بوده به دلیل تناقض اطلاعات نباید تفسیر گردد. در سال 1388 در مرکز ساری 5 درصد بیماران دچار کم کاری تیروئید بودند. 3/9 درصد کم کاری پاراتیروئید داشتند و شیوع دیابت قندی 8 درصد گزارش شده است(4). در گزارش حاضر تمام این عوارض در درصد بالاتری از افراد گزارش شده است. مطالعه حاضر نشان داد حداقل 37 درصد بیماران استان دچار حداقل یک عارضه در عملکرد غدد داخلی می‌باشند. بنابراین لازم است هر مرکز دسترسی آسان به حداقل یک نفر فوق تخصص غدد در همان بیمارستان و یا شهرستان داشته باشد.

با توجه به سن بیماران بررسی سالیانه قلبی با اکوکاردیوگرافی که وسیله‌ای غیر تهاجمی و در دسترس است و کار آیی آن نشان داده شده است نیاز می‌باشد. برای درصد قابل توجهی از بیماران این بررسی انجام نشده است و یا نتیجه در پرونده‌ها نگهداری نمی‌شوند. تناقض شیوع این عارضه بر اساس ثبت در پرونده(حدود 11 درصد) و کسر جهشی بطن چپ (زیر 50 درصد) که فقط در 99 بیمار ثبت شده و در 40 درصد بیماران دیده شده، عجیب و مهم است . شاید اکو کاردیوگرام فقط برای بیمارانی که مشکل قلبی بالینی و واضحی دارند انجام می‌شود و برگه در پرونده حفظ می‌شود. ناخوانا بودن جواب اکو کاردیو گرام از مشکلات دیگر است. متخصصان قلب در جواب مشاوره به طور واضح نمی‌نویسند که بیمار دچار کاردیو میوپاتی دیاستولیک یا سیستولیک هست یا خیر. حتی پزشکان با تجربه هم به زمان زیادی نیاز دارند تا از روی نوشته‌ها متوجه این عارضه شوند. لازم است متخصصان قلب زیر جواب اکوکاردیوگرام یا برگه جداگانه نظر قطعی و نوع داروهای تجویزی را مرقوم نمایند تا پزشک مسئول بخش تالاسمی به طور واضح متوجه وضعیت بیمار و

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

احتمال تداخل دارویی بیمار باشد. به دلیل اهمیت زیاد این عارضه لازم است اولا همکاران پزشک مسئول بخش‌های تالاسمی به مشاوره بیش‌تر با متخصص قلب و انجام اکو کاردیوگرافی اقدام کنند و دوم این که متخصصان قلب نظر خود را راجع به عارضه واضح‌تر بیان نمایند. بی‌توجهی به کاردیومیوپاتی در مراحل ابتدایی منجر به اختلالات ریتم می‌گردد و ممکن است بیمار نیازمند استفاده از وسایل الکترونیک کنترل ضربان قلب گردد. نارسایی احتقانی قلب نیز تا مدتی با داروها کنترل می‌گردد ولی در نهایت عمل پیوند قلب برای بیمار مطرح می‌شود تا از مرگ حتمی بیمار جلوگیری شود.

علاوه بر اکوگاردیوگرام وسیله غیر تهاجمی دیگری که البته عملکرد قلب را نشان نمی‌دهد بلکه میزان رسوب آهن را در قلب نشان داده و بیماران در خطر بروز کاردیومیوپاتی را مشخص می‌نماید، *MRIT2است(12، 14). در بعضی منابع توصیه می‌شود از سن 6 سالگی این بررسی برای بیماران انجام شود(15). اگرچه شاید در شرایط فعلی این توصیه عملی نباشد ولی قطعا برای بیماران 15 ساله و مسن‌تر (حدود 70 درصد بیماران ثبت شده فعلی) بررسی سالیانه با این روش الزامی است. متاسفانه امکان این بررسی هنوز در استان وجود ندارد و بیماران باید برای این کار به تهران مراجعه نمایند که برای همه امکان‌پذیر نیست. استان پهناور ما حداقل به 3 مرکز در غرب، مرکز و شرق استان نیاز دارد تا تمام بیماران دسترسی راحت به خدمات را پیدا کنند.

آنتی بادی هپاتیت C که نشانگر آلودگی به این ویروس است در 155 بیمار (13/7 درصد) گزارش شد. غربالگری خون‌های سازمان انتقال خون برای این ویروس از 1375 در ایران شروع شده است و با توجه به درمان بیماران بسیاری از بیماران از ویروس پاک شده اند. هم‌چنین استفاده از جدیدترین پروتوکل‌های درمانی باعث شده که بسیاری از بیماران از ویروس پاک شوند(16). اگرچه موارد زیاد نامشخص در ثبت این مورد نشان می‌دهد که همه مراکز به این کار اهمیت نمی دهند و یا در پرونده‌ها ثبت نمی‌کنند.

شیوع آلودگی به ویروس هپاتیت B در 16 بیمار (1/5 درصد) و ابتلا به ویروس HIV در 4 بیمار (0/3 درصد) گزارش شد. بیش‌ترین احتمال عفونت در بیمارانی که ترانسفوزیون می‌شوند عفونت ناشی از انتقال خون است. از آنجا که غربالگری خون‌ها در سازمان انتقال خون انجام می‌شود و با توجه به شیوع پایین آن در اهداکنندگان خون و واکسیناسیون همگانی نوزادان برای ویروس هپاتیت B از سال 1370 این آمار کم نشان می دهد که پیش‌گیری خوبی در زمینه عفونت‌های قابل انتقال با ترانسفوزیون خون در استان انجام می‌شود(17، 19).

یکی از عوارض بیماری استئوپنی و استئوپورز است که تقریبا تمام بیماران را مبتلا می‌کند(20). در مطالعه کرمی در 12/5 درصد بیماران تراکم معدنی استخوان سنجیده شده بود(4). در سال 1388 امکان تراکم سنجی در استان محدودتر از حال بود. در آن زمان تراکم استخوانی در17 درصد بیماران در محدوده نرمال بود. 61 درصد دچار استئوپنی و 17 درصد دچار استئوپورز بودند(4). در این مطالعه در حداقل 64 درصد بیماران استئوپورز گزارش شد. بررسی تراکم معدنی استخوان معمولا از 18 سالگی آغاز می‌گردد و عده‌ای از بیمارانی که وضعیت نامشخص دارند به این سن نرسیده‌اند .

مطالعه حاضر نشان داد که حدود 30 درصد بیماران تحصیلات بیش‌تر از دیپلم دارند. با وجود مشکلات جسمی تلاش این بیماران برای رسیدن به مدارج علمی قابل ستایش و تامل است. تامین فرصت‌های شغلی از وظایف مسئولین امور اجتماعی و رفاهی این افراد است و در برنامه‌ریزی و قانون گذاری های مناسب کمک می‌کند.

حدود 44 درصد بیماران متاهل می‌باشند. توقع این افراد برای داشتن شغل و تامین مخارج زندگی و پس از

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

آن داشتن فرزند بیش‌تر است. بسیاری از این افراد نیازمند کمک برای تولید مثل می‌باشند. تامین داروهای لازم و متخصصان با تجربه به عهده سیستم درمانی کشور می باشد که باید برای آن برنامه ریزی مناسب انجام شود.

مرکز تحقیقات تالاسمی با تکمیل ثبت تمام بیماران در استان منبع پژوهشی بزرگ و با ارزشی را برای محققان و مدیران دانشگاه در تمام معاونت‌ها و سطوح فراهم نموده است .

نقص‌های فعلی برنامه ثبت الکترونیک شامل این موارد می‌باشد: 1- ثبت نتیجه اکوکاردیوگرام و سونوگرافی شکم برای کاربران فعلی مشکل است. 2- در برنامه وجود یک بانک بیولوژیک برای نگهداری نمونه‌های خون ، سرم و DNA بیماران پیش‌بینی شده که فعلا فقط برای مرکز ساری در دسترس است. 3- بررسی‌های لازم برای عده‌ای از بیماران انجام نمی‌شود. 4- هنوز سامانه برای کاربری بیماران آمادگی ندارد. هم‌چنین، اقداماتی که برای رفع نواقص انجام شد، شامل موارد ذیل می‌باشد: 1-یافته‌های این گزارش به شکل یک پوستر تهیه و برای مدیران استانی مرتبط با موضوع ارسال شد، 2-گزارش تفصیلی به تفکیک بیمارستان‌هایی که به درمان بیماران تالاسمیک مشغول هستند برای ریاست محترم دانشگاه ارسال گردید، 3- یافته‌های گزارش هر بیمارستان به رئیس شبکه بهداشت همان شهرستان ارسال شد، 4-به دلیل وجود موارد نامشخص در عده ای از متغییرها یک برنامه مجدد آموزشی برای پرستارانی که مسئول ثبت می‌باشند در نظر گرفته شد، 5- با احتمال این که ارزیابی‌های لازم برای عده‌ای از بیماران انجام نشده است یک برنامه باز آموزی برای پزشکان شاغل در بخش‌های تالاسمی برنامه‌ریزی شد، 6- مشاوره فنی برای بهبود توانایی‌های سامانه انجام شد.

سپاسگزاری

از معاونت محترم پژوهشی دانشگاه متبوع برای تصویب طرح و تامین بودجه تشکر می‌شود. از پزشکان شاغل در بخش‌های تالاسمی برای اجرای پروتوکل‌های درمانی و پیش‌گیری بیماران تشکر می‌نماییم. از همکاران پرستار به خصوص همکاران ثبت در سامانه در سطح استان که اطلاعات را به دقت وارد سامانه می‌نمایند متشکریم. از بیماران محترم که با مسئولین سامانه در بیمارستان‌ها همکاری می‌نمایند قدردانی می‌نماییم.

References

1. Abolghasemi H, Amid A, Zeinali S, Radfar MH, Eshghi P, Rahiminejad MS, et al. Thalassemia in Iran: epidemiology, prevention, and management. J Pediatr Hematol Oncol. 2007;29(4):233-238.
2. Khorasani G, Kosaryan M, Vahidshahi K, Shakeri S, Nasehi MM. Results of the national program for prevention of β-thalassemia major in the Iranian Province of Mazandaran. Hemoglobin. 2008;32(3):263-271.
3. Kosaryan M, Vahidshahi K, Karami H, Forootan MA, Ahangari M. Survival of thalassemic patients referred to the Boo Ali Sina teaching hospital, Sari, Iran. Hemoglobin. 2007;31(4):453-462.
4. Karami H, Kowsaryan M, Vahidshahi K, Shahmohammadi S, Mahdavi M, Hashemi M, et al. Assessment of demographic, clinical and laboratory status of patients with thalassemia major and intermedia referred to thalassemia research center in Sari,

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

Iran, during 2007-2009. Pejouhandeh. 2010;15(4): 186-192(Persian)

5. Azarkeivan A, Eshghi P, Karimi M, Badiei Z, Aghighi M. Treatment guide-book inThalassemia patients. Ministry of Health and Medical Education. Tehran;Arvig. 2006.
6. Kosaryan M, Karami H, Alipour A, Masoudinejhad M, Darvishi-khezri H, Hadian A, et al. Designing an electronic registry for patients with beta thalassemia major for Mazandaran province, IR Iran 2016. International Journal of Caring Science. 2017;10(1).
7. Association AD. Standards of medical care in diabetes—2016 abridged for primary care providers. Clinical diabetes: a publication of the American Diabetes Association. 2016;34(1):3.
8. Iranian Statistical Center. 2017; Available from: https://www.amar.org.ir/.
9. Kosaryan M, Okhovatian A, Babamahmoudi F. How much we have been successful in nation wide preventive program for β-thalassemia in mazandaran university of medical sciences in 1992-2002. Mazandaran Univ Med Sci 2003, 13(41): 47-54(persian)
10. Kosaryan M, Aliasgharian A. Iron chelator medications used by patients with beta thalassemia major, Thalassemia Research Center, Iran, 2015. Sci J Iran Blood Transfus 2015. [In press].
11. Benz EJ. Treatment of beta thalassemia .Available at: http://www.uptodate.com/contents/treatment-of-beta-thalassemia; 2016.
12. Kolnagou A, Natsiopoulos K, Kleanthous M, Ioannou A, Kontoghiorghes GJ. Liver iron and serum ferritin levels are misleading for estimating cardiac, pancreatic, splenic and total body iron load in thalassemia patients: factors influencing the heterogenic distribution of excess storage iron in organs as identified by MRI T2. Toxicol Mech Methods. 2013;23(1):48-56.
13. Papakonstantinou O, Alexopoulou E, Economopoulos N, Benekos O, Kattamis A, Kostaridou S, et al. Assessment of iron distribution between liver, spleen, pancreas, bone marrow, and myocardium by means of R2 relaxometry with MRI in patients with β-thalassemia major. J Magn Reson Imaging. 2009;29(4):853-859.
14. Wood JC. Magnetic resonance imaging measurement of iron overload. Curr Opin Hematol. 2007;14(3):183-190.
15. Wood JC, Origa R, Agus A, Matta G, Coates TD, Galanello R. Onset of cardiac iron loading in pediatric patients with thalassemia major. Haematologica. 2008;93(6):917-920.
16. Kosaryan M, Aliasgharian A. Decrease of Hepatitis C Burden in Patients With Transfusion Dependent Beta Thalassemia Major, Thalassemia Research Center, 1995–2014. J Pediatr Rev. 2015;3(2):e679.
17. Hosseien K, SeyyedMohammad M, Mohsen A, Hassan A, Bashir H, Farshid A, et al. Trends in seroprevalence of hepatitis B, hepatitis C, HIV, and syphilis infections in Iranian blood donors from 2003 to

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]

2005. Hepatitis Monthly. 2009; 9(1):24-28.

18. Khodabandehloo M, Roushany D, Sayehmiri K. Prevalence and trend of hepatitis C virus infection among blood donors in Iran: A systematic review and metaâ€‘analysis. J Res Med Sci.. 2013;18(8):674-182.
19. Babanejad M, Izadi N, Najafi F, Alavian SM. The HBsAg Prevalence Among Blood Donors From Eastern Mediterranean and Middle Eastern Countries: A Systematic Review and Meta-Analysis. Hepat Mon. 2016;16(3): e35664.
20. Voskaridou E, Terpos E. New insights into the pathophysiology and management of osteoporosis in patients with beta thalassaemia .Br J Haematol. 2004;127(2):127-139.

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-06]