

بررسی شیوع مشکلات اختلال رشد و عدم بلوغ جنسی در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی در ایران

دکتر عظیم مهرور^۱، دکتر آرزینا آذرکیوان^۲، دکتر جواد صابری نژاد^۳، *ترجس مهرور^۴، دکتر محمد فرانش^۵، دکتر پروانه وثوق^۶

تاریخ اعلام قبولی مقاله: ۸۶/۴/۱۲

تاریخ دریافت مقاله اصلاح شده: ۸۶/۲/۳۰

تاریخ اعلام وصول: ۸۵/۱۱/۱۷

چکیده

سابقه و هدف: تالاسمی ماژور شایع ترین کم خونی ارثی در ایران محسوب می شود. در این بیماری به علت اختلال در سنتز زنجیره های گلوبینی در گلبول قرمز، این گلبولها در جریان خون عمر طبیعی نداشته و به سرعت از بین می روند. درمان این بیماری تزریق خون منظم ماهانه است که خود عوارض اجتناب ناپذیری داده که مهمترین آنها افزایش بار آهن و رسوب آهن در ارگانهای حیاتی مثل قلب، غدد درون ریز و کبد می باشد. در این مطالعه سعی شده تا میزان شیوع مشکلات اختلال رشد و عدم بلوغ را در بیماران تالاسمی کشورمان با بررسی تعداد نمونه های بیشتر به منظور تشخیص زودرس و انجام اقدامات لازم درمانی به طور دقیقتر تعیین کنیم.

مواد و روشها: در این مطالعه مقطعی - توصیفی تمام بیماران تالاسمی ماژور و اینترمدیا مراجعه کننده به درمانگاه بیماران بزرگسال تالاسمی تحت پوشش سازمان انتقال خون ایران مورد بررسی قرار گرفتند. ابتدا آزمایشات غددی و برخی پارامترهای لازم از پرونده بیماران استخراج شده و در نهایت بیمارانی که پرونده آنها از نظر آزمایشات کامل نبوده برای ایشان درخواست آزمایشات تکمیلی شد. داده ها توسط نرم افزار SPSS مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفتند.

یافته ها: در مجموع ۴۳۷ بیمار، وضعیت بلوغ جنسی (Sexual Maturation Rate: SMR) در بین گروه های مختلف سنی ارزیابی گردید. در مبتلایان به تالاسمی اینترمدیا، هیچ ارتباطی میان گروه های سنی و تقسیم بندی SMR وجود نداشت ($P=0/09$) میانگین فریتین نیز در ۵ گروه مختلف SMR تفاوت آماری معنی داری با یکدیگر نداشتند ($P=0/06$) در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور، ارتباط آماری معنی داری بین گروه های سنی مختلف و تقسیم بندی SMR مشاهده گردید.

نتیجه گیری: آنچه که از مقایسه این مطالعه و سایر مطالعاتی که در داخل و خارج کشور در مورد مشکلات اختلال رشد و عدم بلوغ جنسی در بیماران تالاسمی صورت گرفته این است که از نظر شیوع تا حدی مشابه آمار سایر مطالعات هستیم.

کلمات کلیدی: اختلال رشد، تالاسمی، عدم بلوغ جنسی

مقدمه

همولیتیک ارثی است که وجه اشتراک آنها کاهش میزان سنتز یک یا چند زنجیره پلی پپتید گلوبینی می باشد. با توجه به نوع زنجیره گرفتار در بیماران تالاسمی می توان این بیماری را به دو

واژه تالاسمی برای اولین بار در سال ۱۹۲۵ مطرح شد (۱). در فرهنگ پزشکی بیماری تالاسمی به معنای گروه هتروژنی از آنمی های

۱- استادیار، دانشگاه علوم پزشکی ارتش، دانشکده پزشکی، گروه هماتولوژی و انکولوژی

۲- استادیار، سازمان انتقال خون ایران

۳- پزشک عمومی، دانشگاه علوم پزشکی ارتش

۴- کارشناس ارشد میکروبیولوژی، دانشگاه آزاد اسلامی، واحد تهران شمال، گروه میکروب شناسی (*نویسنده مسئول)

تلفن: ۰۹۱۲۵۱۶۱۳۷۱ آدرس الکترونیک: Narjes.Mehrvar@googlemail.com

۵- استادیار، دانشگاه علوم پزشکی سمنان، دانشکده پزشکی، گروه هماتولوژی و انکولوژی

۶- استاد، دانشگاه علوم پزشکی ایران، دانشکده پزشکی، گروه هماتولوژی و انکولوژی

کودکان به تزریق خون مکرر پاسخ نمی دهند و تاخیر رشد در آنها دیده می شود، در این کودکان رشد سریع در دوران بلوغ نیز دچار تاخیر می شود (۱۰) بیمارانی که خوب آهن زدایی می کنند کمتر مبتلا به تاخیر در رشد می شوند. لازم به ذکر است که تعداد زیاد دسفرال هم می تواند اختلال رشد ایجاد کند (۴).

تاخیر در بلوغ و یا هیپوگنادیسم، یکی از عارضه های شایع اندوکرینی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور می باشد (۱۴). هیپوگنادیسم می تواند عمدتاً از نوع هیپوگنادوتروپیکی باشد (۱۰). تاخیر در بلوغ در سن ۱۳ سالگی در دخترها و ۱۴ سالگی در پسرها بدلیل عدم بروز علائم بالینی اطلاق می گردد (۴). توقف در بلوغ زمانی رخ می دهد که با وجود طبیعی بودن و فعال بودن، محور بلوغ به مدت بیش از یک سال متوقف می شود (۲). اغلب بلوغ در یک سوم بیماران مبتلا به تالاسمی با کمترین تاخیر در رشد، به صورت نرمال دیده می شود (۵). اختلال بلوغ در بیماران مبتلا به تالاسمی می تواند به علت رسوب آهن باشد (۱۴).

درمان مناسب با داروهای آهن زدایی (دسفرال و دفریرون) برای کاهش بار آهن می تواند مانع از بروز اختلال در رشد و بلوغ گردد. (۵)

هدف از مطالعه حاضر، تعیین درصد شیوع اختلالات رشد و عدم بلوغ در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی مراجعه کننده به درمانگاه بیماران بزرگسال تالاسمی در تهران در طی سالهای ۱۳۸۳ الی ۱۳۸۴ می باشد. و اینکه فراوانی این مشکلات در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی چند درصد می باشد؟

مواد و روشها

تحقیق حاضر یک مطالعه مقطعی - توصیفی بوده که شامل ۴۳۷ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور و اینترمدیا مراجعه کننده به درمانگاه بیماران بزرگسال تالاسمی واقع در خیابان ظفر را که تحت پوشش سازمان انتقال خون ایران بوده، می شود.

روش نمونه گیری به صورت ساده بوده است. ابتدا با بیماران در مورد این طرح صحبت شده، سپس با پر کردن پرسشنامه و معاینه بیماران، اولین گام در اجرای تحقیق برداشته شد. در مرحله بعد آزمایشات غددی و برخی پارامترهای لازم از پرونده بیماران استخراج شد و در نهایت آنها را که پرونده آنها از نظر آزمایشات کامل نبودند،

گروه سندرم های آلفا تالاسمی و سندرم های بتا تالاسمی تقسیم کرد (۲). شایع ترین فرم تالاسمی در کشورهای اطراف مدیترانه بتا تالاسمی است (۳). شیوع ناقلین ژن بتا در ایران حدود ۴٪ می باشد (۴). در کشور ایران در استان های شمالی (استان گلستان و مازندران) و سواحل جنوبی (استان هرمزگان و خوزستان) این ضایعه شایع تر است و در سایر مناطق نیز کم و بیش دیده می شود (۵).

سندرم های بتا تالاسمی از لحاظ شدت علائم بالینی به چهار زیر مجموعه تقسیم می شوند (۶ و ۷): ناقل خاموش، بتا تالاسمی مینور، تالاسمی اینترمدیا و تالاسمی ماژور.

درمان تالاسمی در بیماران مبتلا به سندرم بتا تالاسمی ماژور از طریق پیوند مغز استخوان و درمان با تزریق خون انجام می گیرد (۸ و ۹). پیوند مغز استخوان درمان قطعی بیماری تالاسمی ماژور محسوب می شود و در صورتی که پیوند در فرد گیرنده موفقیت آمیز باشد، بیماری خوب شده تلقی می گردد (۱۰ و ۱۱). مهمترین قسمت درمان بیماران تالاسمی ماژور تزریق خون است که اهداف مختلفی را شامل می شود (۱۲). اقدامات شروع به تزریق خون در این بیماران بر اساس پروتوکل TIF انجام می گیرد. درمان تزریق خون در بیماران تالاسمیک باعث برداشتن فشار هیپوکسی و شدت اریتوپوئز و همچنین موجب کاهش جذب آهن از دستگاه گوارش می شود ولی از سویی دیگر باعث افزایش بار آهن اضافی ناشی از تزریق خون در بدن این بیماران می گردد (۱۳). انباشتگی آهن باعث صدمه به غدد درون ریز شده و اختلال کار هیپوفیز، هیپوگنادیسم، دیابت، هیپوتیروئیدی و هیپوپاراتیروئیدی را باعث می گردد (۱۴).

اختلال رشد جنسی یک پدیده مشخص در بیماران مبتلا به تالاسمی است که اغلب همراه با کاهش رشد در سن استخوانی (Moderate Retardation) همراه می باشد (۴) تاخیر در رشد و کوتاهی قد در بیش از ۴۰٪ از بیماران تالاسمیک مشاهده می شود (۱۰). معمولاً کاهش در سرعت رشد قد از حدود سن ۱۱-۱۰ سالگی آغاز می گردد و پس از آن نیز ادامه می یابد به طوریکه قد این نوع کودکان کم تر از حدی است که به طور ژنتیکی از متوسط قد پدر و مادر انتظار می رود (۴ و ۱۰). علت نارسایی رشد در کودکان، کاهش فعالیت سوماتوئیدین می باشد (۴). در ابتدای کودکی بدلیل کم خونی شدید، تاخیر در رشد دیده می شود که البته با تزریق خون مکرر قابل پیشگیری خواهد بود (۱۰). گاهی اوقات در کمتر از ۵۰٪ موارد

مبتلایان به تالاسمی ماژور 0.3 ± 271 سال و 87.5 ± 1678 بوده است. میانگین سنی و میانگین سطح فریتین در دو گروه تفاوت معنی داری داشته است ($P=0.001$)
بیماران تالاسمی اینترمدیا در 86% موارد دریافت دسفرال داشته اند ولی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور در 98.3% موارد دسفرال دریافت نموده بودند. بین نوع تالاسمی و دریافت دسفرال ارتباط آماری معنی داری وجود داشته است ($P=0.001$) (جدول ۳)

جدول ۳- درصد فراوانی تزریق دسفرال در بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمدیا و ماژور

دریافت دسفرال	عدم دریافت دسفرال	
تالاسمی اینترمدیا	تالاسمی اینترمدیا	تالاسمی اینترمدیا
تالاسمی ماژور	تالاسمی ماژور	تالاسمی ماژور

حجم خون تزریقی در مبتلایان به تالاسمی اینترمدیا 0.4 ± 164 واحد و در تالاسمی ماژور 0.4 ± 158 واحد بوده است که تفاوت آماری معنی داری دیده نشده است ($P=0.09$)
میانگین فریتین در ۵ گروه مختلف سنی تفاوت آماری معنی داری با یکدیگر نداشته است ($P=0.06$) اما میانگین حجم خون تزریقی در گروههای مختلف سنی با یکدیگر تفاوت معنی داری داشته است ($P=0.03$) میانگین حجم خون تزریقی در گروههای ۱ تا ۵ به ترتیب 0.06 ± 144 ، 0.08 ± 156 ، 0.93 ± 153 ، 0.3 ± 163 و 0.05 ± 169 لیتر بوده است. این در حالیکه بین گروههای ۱ و ۴ و نیز گروههای ۱ و ۵ تفاوت آماری معنی داری مشهود بوده است. به گونه ای که در دو گروه ۴ و ۵، میانگین حجم خون تزریقی بیشتر از گروه ۱ بوده است. (جدول ۴)

درخواست آزمایشات تکمیلی داده شد.
اطلاعات جمع آوری شده توسط نرم افزار آماری SPSS ۱۱/۵ و تست آماری Chi-Square مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفتند. سطوح معنی دار برابر 5% در نظر گرفته شد و تمام حوزه‌های اطمینان با احتمال 95% محاسبه شدند.

یافته‌ها

از ۴۳۷ بیمار مراجعه کننده به درمانگاه تالاسمی، ۵۸ بیمار مبتلا به تالاسمی اینترمدیا و ۳۷۹ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور بودند. در مبتلایان به تالاسمی اینترمدیا ۳۴ نفر ($58/6\%$) پسر و ۲۴ نفر ($41/4\%$) دختر بودند در حالیکه در مبتلایان به تالاسمی ماژور ۲۱۱ نفر ($55/7\%$) پسر و ۱۶۸ نفر ($44/3\%$) دختر بوده‌اند (جدول ۱)

جدول ۱- توزیع فراوانی جنسی در بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمدیا و ماژور

	دختر	پسر
تالاسمی اینترمدیا	۲۴ نفر ($41/4\%$)	۳۴ نفر ($58/6\%$)
تالاسمی ماژور	۱۶۸ نفر ($44/3\%$)	۲۱۱ نفر ($55/7\%$)

سن بیماران به ۵ گروه ۱۰-۲۰ سال، ۲۰-۳۰ سال، ۳۰-۴۰ سال، ۴۰-۵۰ سال و بیش از ۵۰ سال تقسیم گردید. سپس بر این اساس وضعیت بلوغ جنسی در بین گروههای مختلف سنی ارزیابی گردید. گروه بندی سنی در جدول ۲ بر حسب نوع تالاسمی مشخص شده است. (جدول ۲)

در مبتلایان به تالاسمی اینترمدیا، میانگین سنی 34.7 ± 1.4 و میانگین سطح فریتین 122.4 ± 893.2 بوده است. مقادیر فوق در جدول ۲- جدول توزیع فراوانی گروههای سنی در بیماران مورد مطالعه

Sexual Mutation Rate	گروه سنی	تالاسمی ماژور	تالاسمی اینترمدیا	جمع
-----	کمتر از ۱۰ سال	۱	۱	۲
SMR1	۱۱-۲۰ سال	۵۰	۶	۵۶
SMR2	۲۱-۳۰ سال	۲۲۴	۱۷	۲۴۱
SMR3	۳۱-۴۰ سال	۸۱	۱۴	۹۵
SMR4	۴۱-۵۰ سال	۱۹	۱۵	۳۴
SMR5	بیش از ۵۱ سال	۴	۵	۹
	جمع	۳۷۹	۵۸	۴۳۷

بحث و نتیجه گیری

در مطالعه حاضر میانگین سنی و میانگین سطح فریتین در دو گروه مبتلایان به تالاسمی ماژور و اینترمدیا تفاوت معنی داری داشته است. همچنین بین نوع تالاسمی و دریافت دسفرال نیز ارتباط آماری معنی داری وجود داشته است. در صورتی که در بررسی حاضر، حجم خون تزریقی در مبتلایان به تالاسمی اینترمدیا و تالاسمی ماژور از نظر آماری تفاوت معنی داری نداشته است.

عوارض اختلالات غددی که بیشتر در بیماران تالاسمی ماژور شایع است، اغلب به علت اثرات رسوب آهن می باشند که پروسه آن مزمن بوده و تا دهه دوم زندگی فرد، مشخص نمی باشد. در بیماران تالاسمی اینترمدیا که دریافت خون ندارند، این پروسه اندکی کندتر می باشد.

در یک مطالعه انجام گرفته توسط شمشیرساز و همکارانش در سال ۲۰۰۳ بر روی ۲۲۰ بیمار مبتلا به تالاسمی، با هدف تعیین شیوع عوارض ناشی از رسوب بار آهن اضافی بدنال تزریق خونهای مکرر، نشان دادند که کوتاهی قد در ۳۹/۳٪، هیپوگنادیسم در ۲۲/۹٪ پسران و ۱۲/۲٪ دختران دیده می شد (۱۱).

در مطالعه دیگری که توسط De Sanctis و همکاران در سال ۱۹۹۸

جدول ۴- مقایسه میزان فریتین و حجم خون تزریقی در گروههای مختلف

Sexual Mutation Rate	میزان فریتین	حجم خون تزریقی
SMR1	۱۷۴۵/۹± ۲۲۴/۳	۱/۴۴ ± ۰/۰۶
SMR2	۱۶۰۹/۲± ۲۱۴/۸	۱/۵۶ ± ۰/۰۸
SMR3	۱۵۹۶/۲± ۳۱۴/۸	۱/۵۳ ± ۰/۰۹۳
SMR4	۱۶۳۷/۵± ۱۳۲/۵	۱/۶۳ ± ۰/۰۳
SMR5	۱۳۶۰/۶± ۱۲۳/۳	۱/۶۹ ± ۰/۰۵
P Value	۰/۶	۰/۰۴ ×

وضعیت بلوغ جنسی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور و تالاسمی اینترمدیا به طور جداگانه با توجه به ۵ نوع گروه سنی تقسیم شده، بررسی گردید. (جدول ۵ و ۶)

با استفاده از آزمون Chi Square مشخص گردید که در مبتلایان به تالاسمی اینترمدیا، ارتباطی میان گروههای سنی و تقسیم بندی SMR وجود ندارد (P=۰/۰۹) در حالی که در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور، ارتباط آماری معنی داری بین گروههای سنی مختلف و تقسیم بندی SMR دیده می شود (P=۰/۰۰)

جدول ۵- وضعیت Sexual Mutation Rate در گروههای سنی مختلف در مبتلایان به تالاسمی اینترمدیا

Sexual Mutation Rate	SMR1	SMR2	SMR3	SMR4	SMR5	کل نمونه ها
سال ۱۰-۲۰	۳ (%۴۲/۹)	-	۱ (%۱۴/۳)	۳ (%۴۲/۹)	-	۷
سال ۲۰-۳۰	۱ (%۶/۷)	-	۳ (%۲۰)	۵ (%۳۳/۳)	۶ (%۴۰)	۱۵
سال ۳۰-۴۰	-	-	۱ (%۱۱/۱)	۴ (%۴۴/۴)	۴ (%۴۴/۴)	۹
سال ۴۰-۵۰	۱ (%۸/۳)	-	-	۸ (%۶۶/۷)	۳ (%۲۵)	۱۲
بیش از ۵۰ سال	-	-	-	۱ (%۲۵)	۳ (%۷۵)	۴

جدول ۶- وضعیت Sexual Mutation Rate در گروههای سنی مختلف در مبتلایان به تالاسمی ماژور

Sexual Mutation Rate	SMR1	SMR2	SMR3	SMR4	SMR5	کل نمونه ها
سال ۱۰-۲۰	۲۴ (%۵۶/۲)	۴ (%۸/۷)	۱ (%۲/۲)	۱۱ (%۲۳/۹)	۶ (%۱۳)	۴۶
سال ۲۰-۳۰	۲۸ (%۱۴)	۳۲ (%۱۶)	۲۰ (%۱۰)	۸۸ (%۴۴)	۳۲ (%۱۶)	۲۰۰
سال ۳۰-۴۰	۸ (%۱۱/۴)	۴ (%۵/۷)	۵ (%۷/۱)	۳۸ (%۵۴/۳)	۱۵ (%۲۱/۴)	۷۰
سال ۴۰-۵۰	۲ (%۱۱/۱)	۱ (%۵/۶)	۱ (%۵/۶)	۹ (%۵۰)	۵ (%۲۷/۸)	۱۸
بیش از ۵۰ سال	۱ (%۲۵)	-	-	۲ (%۵۰)	۱ (%۲۵)	۴

می باشد.

در مطالعه حاضر میانگین میزان فریتین در گروههای مختلف SMR تفاوت معنی داری نداشته است در حالی که حجم خون تزریقی در گروههای ۱ و ۴ و همچنین ۱ و ۵ با یکدیگر تفاوت داشته است. این موضوع می تواند نشان دهنده تاثیر منفی حجم خون تزریقی بر بروز تاخیر بلوغ باشد.

به طور کل می توان نتیجه گرفت که در مورد وضعیت بلوغ جنسی در ایران نیاز به مطالعات تکمیلی تری داریم. آنچه که مسلم است این است که یکی از اساسی ترین مشکلات بیماران مبتلا به تالاسمی عدم بلوغ جنسی است که حتی در بیماران با درمان مناسب آهن زدایی نیز دیده می شود. در این بررسی وضعیت بلوغ جنسی را به صورت مراحل رشد جنسی در ۵ گروه مختلف SMR سنجیدیم که این اطلاعات آگاهی دهنده و اولیه می باشد و این نوع موارد باید مرتباً و در زمانهای پشت سر هم بررسی گردد.

تشکر و قدردانی

ضروری است که از زحمات پرسنل محترم درمانگاه تالاسمی واقع در خیابان ظفر، بدلیل در اختیار گذاشتن پرونده ها و نیز پزشکان محترم درمانگاه جهت کمک به انجام آزمایشات تکمیلی و همچنین سرکار خانم دکتر مقصودلو جهت کمک در آنالیز نتایج کمال تشکر و قدردانی به عمل آید.

لازم به ذکر است که سازمان اعتبار دهنده درمانگاه بیماران بزرگسال تالاسمی وابسته به سازمان انتقال خون بوده است.

انجام شد، به ارزیابی ۵۰ بیمار (۲۱ مرد و ۲۹ زن) مبتلا به تالاسمی ایترمدیا بین سنین ۱۵ تا ۴۶ سالگی پرداختند. بلوغ دیررس یکی از عوارض اندوکراین کلینیکی اصلی در این بیماران بود. آموره اولیه در دو بیمار، آموره ثانویه در ۴ بیمار، هیپوگنادیسم در دو مرد با سنین ۱۹ و ۳۶ سالگی دیده شد. عملکرد گنادها در تمامی بیماران طبیعی بود (۳).

در مطالعه دیگری که باز هم توسط De Sanctis و همکاران در سال ۲۰۰۲ بر روی ۱۸۶۱ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور انجام شد، نشان دادند که عقب ماندگی بلوغ جنسی مشکل کلینیکی اصلی بوده و در ۵۱٪ از پسران و ۴۷٪ از دختران بالای ۱۵ سال دیده می شد (۴).

در مطالعه ای که توسط Raiola و همکاران در سال ۲۰۰۳ انجام شد، میزان اختلالات اندوکراین را در ۱۸ بیمار مبتلا به تالاسمی تحت درمان استاندارد بررسی کردند. اکثر بیماران بلوغ نرمال داشتند بجز دو بیمار که با تاخیر بلوغ مشاهده شدند (۱۰).

در یک بررسی انجام شده توسط Gulati و همکاران در سال ۲۰۰۰ بر روی ۸۴ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور دیده شد که ۵۱٪ از بیماران دچار کمبود GH بودند، ۱۰ نفر از ۱۱ فرد بالغ هیپوگنادیسم داشتند و از ۵۴ کودکی که پیش از بلوغ تحت تست دینامیک قرار گرفتند در نهایت ۱۸ نفر اختلال اندوکراین و رشد کوتاه را نشان می دادند (۵).

با توجه به مطالعه حاضر و مطالعات انجام گرفته می توان گفت که نقص رشد جنسی در بیماران مبتلا به تالاسمی وابسته به چند فاکتور است که یکی از مهمترین عوامل منفی، تاثیرات سمی و مضر دفر وکسامین می باشد که عمدتاً بدلیل افزایش سطح آهن

References

- 1- Al-Elq AH, Al-Saeed HH. Endocrinopathies in patients with thalassemias. Saudi Med J 2004;25(10):1347-51.
- 2- Aydinok Y, Darcan S, Polat A, Kavakli K, Nigli G, Coker M, Kantar M, Cetingul N. Endocrine complications in patients with beta-thalassemia major. J Trop Pediatr 2002;48(1):50-4.
- 3- De Sanctis V, Tangerini A, Testa MR, Lauriola AL, Gamberini MR, Cavallini AR, Rigolin F. Final height and endocrine function in thalassaemia intermedia. J Pediatr Endocrinol Metab 1998;11 Suppl 3:965-71.
- 4- De Sanctis V. Growth and puberty and its management in thalassaemia. Horm Res 2002;58 Suppl 1:72-9.
- 5- Gulati R, Bhatia V, Agarwal SS. Early onset of endocrine abnormalities in beta-thalassemia major in a developing country. J Pediatr Endocrinol Metab 2000;13(6):651-6.
- 6- Karagiorga-Lagana M. Fertility in thalassemia: the greek experience. J pediatr Endocrinol Metab 1998 ; 11 suppl 3: 945-51
- 7- Karamifar H, Shahriari M, Sadjadian N. prevalence of endocrine complications in beta-thalassaemia major in the Islamic public of Iran East Mediterr Health J 2003; 9:55-60
- 8- Kattamis AC, Antoniadis M, Manoli I, Kitra V, Petropoulos D, Grafakos S. Endocrine problems in ex-thalassemic patients.



- Transfus Sci 2000; 23(3):251-2. No abstract available.
- 9- Mohammadian S, Bazrafshan HR, Sadeghi-Nejad A. Endocrine gland abnormalities in thalassemia major: a brief review. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2003; 16(7):957-64.
- 10- Raiola G, Galati MC, De Sanctis V, Caruso Nicoletti M, Pintor C, De Simone M, Arcuri VM, Anastasi S. Growth and puberty in thalassemia major. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2003; 16 Suppl 2:259-66.
- 11- Shamshirsaz A, Bekheirnia MR, Kamgar M, Pourzahedgilani N, Bouzari N, Habibzadeh M, Hashemi R, Abdollah Shamshirsaz AH, Aghakhani S, Homayoun H, Larijani B. Metabolic and endocrinologic complications in beta-thalassemia major: a multicenter study in Tehran. *BMC Endocr Disord* 2003; 12:3(1):4.
- 12- Srivatsa A, Arivatsa A. Assessment of Adrenal Endocrine Function in Asian Thalassemics. *Indian Pediatr* 2005 7; 42(1):31-35.
- 13- Tiosano D, Hochberg Z. Endocrine complications of thalassemia. *J Endocrinol Invest* 2001; 24(9):716-23.
- 14- Zervas A, Katopodi A, Protonotariou A, Livadas S, Karagiorga M, Politis C, Tolis G. Assessment of thyroid function in two hundred patients with beta-thalassemia major. *Thyroid* 2002; 12(2):151-4.

Prevalence of sexual maturation rate abnormalities in patients with β thalassemia in Iran

Mehrvar A; MD¹, Azarkeivan A; MD², Saberi Nejad MJ; MD³, *Mehrvar N; MSc⁴
Faranoosh M; MD⁵, Vosoogh P; MD⁶

Abstract

Background: Thalassemia is accounted as the most common hereditary anemia through our region. Due to abnormality in synthesis of globin chains in red blood cell resulted from this disease, these globules have not natural life and then will die immediately. Appropriate therapy for this disease includes a regular monthly blood injection. However, in the approach patients will inevitably confront with side effects particularly iron overloads and iron sediment along tissue of body critical organs including heart, ductless glands and liver. Examining more research examples, by the study it attempted to determine more precisely plenty of adenoidal abnormality between the Iranian thalassemia patients for pre diagnosis and offering necessary medical measures.

Materials and Methods: This was a descriptive research and included all the patients suffering from thalassemia major referring to medical centers linked with the Iranian blood transition institute. Census applied for sampling from all the patients. Initially, reports of adenoidal experiments as well as other associate parameters provided from medical folders.

Results: From 437 understudy thalassemia patients, sexual maturation rate (SMR) was investigated along various age groups. There was no difference in those patients who, suffered from intermediate thalassemia and there was no relation between various age groups in the case of SMR classification ($P=0/00$). Average of ferritin had no statistic difference among al 5 groups ($P=0/6$).

Conclusion: Comparison of results between present research and similar studies conducted through Iran and those performed in abroad on growth abnormalities and puberty in thalassemia patients show that subject patients of this study statistically suffer from fewer difficulties than in case of patients in other studies.

Keywords: Growth abnormality, Puberty, Sexual maturation rate, Thalassemia

1- MD, Army University of Medical Sciences, Faculty of Medicine, Department of Hematology – Oncology

2- MD, Iranian Blood Transfusion Organization

3- MD, Army university of Medical Sciences, Faculty of Medicine

4- (*Corresponding Author) MSc, Azad University of Medical Sciences, North branch, Department of Microbiology,

Tel: 09125161371, E-mail: Narges_Mehrvar@yahoo.com

5- MD, Semnan University Of Medical Sciences, Faculty of Medicine, Department of Hematology – Oncology

6- MD, Iran Medical University, Faculty of Medicine, Department of Hematology – Oncology