

دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

دانشکده پزشکی

پایان نامه جهت اخذ دکترای حرفه‌ای

عنوان:

بررسی عوارض بیماری تالاسمی در بیماران مراجعه کننده به بخش تالاسمی
بیمارستان علی اصغر اردبیل

استاد راهنما:

دکتر مهرداد میرزا رحیمی
متخصص بیماریهای کودکان و نوزادان

نگارش

حبیب حبیب زاده

فروردین - ۱۳۸۰

سوگندنامه

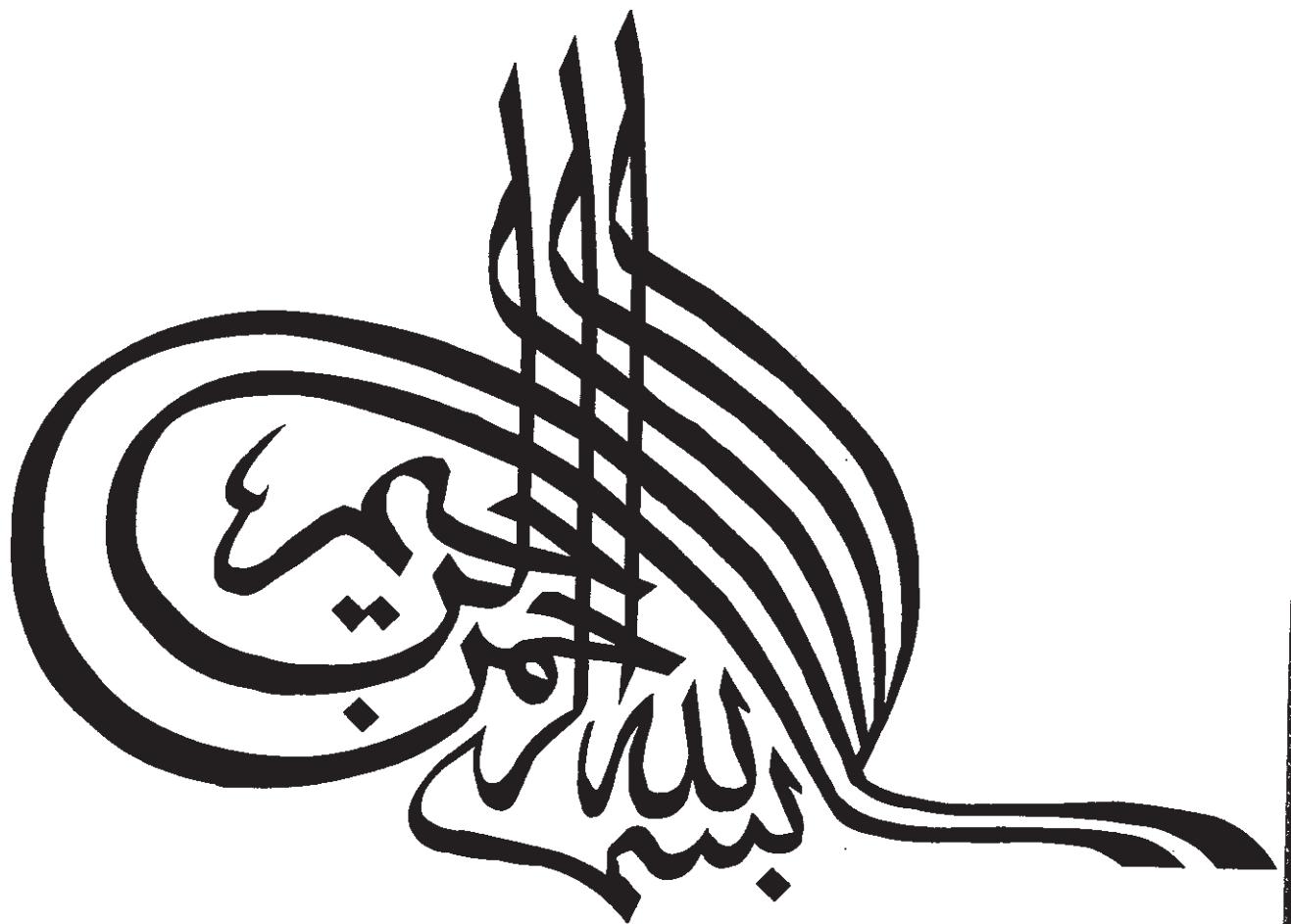
بسم الله الرحمن الرحيم

اکنون که با الطاف ییکران الهی دوره دکترای پزشکی را با موفقیت به پایان رسانده‌ام و
مسئولیت خدمت به خلق برای رضای حق را پدیرا می‌شوم، از درگاه اقدسش مدد می‌جویم
تا مرا در تأمین، حفظ و ارتقاء، سلامت جامعه و یکایک مردم آن طور که شایسته مقام رفیع
انسان در نظام مقدس اسلامی است، مؤید فرماید.

من در مضر قرآن کریم به فداوند قادر متعال که علمش
بر بندگان ممیط و یاد و نامش اطمینان بخشش دلهای فردمندان و شفابخش دد بیمایان است،
سوگند یاد می‌کنم که :

احکام مقدس اسلام و حدود الهی را محترم بشمارم، از تضییع حقوق بیماران جدا پرهیز
نمایم، نسبت به حفظ اسرار آنان جز به مقتضای ضرورت شرعی و قانونی، پاییندی کامل داشته
باشم، سلامت و بهبود بیماران را بر منافع شخصی خود مقدم بدارم، در معاینه و معالجه، خریم
عفاف بیمار را رعایت کنم، به اموری که با آئین پرهیزگاری، شرافت و اصول اخلاق پزشکی
مباینت دارد خود را نیالایم، به خاطر مسائل مادی، اعتقادی و سیاسی، هرگز بیماری را از
خدمات پزشکی محروم نسازم، همواره برای افزایش مداوم دانش پزشکی خویش تلاش کنم
وازدختالت در اموری که آگاهی لازم را در آن ندارم جدا خودداری نمایم و تأمین، حفظ و
ارتقاء سلامت جامعه را از راه پیشگیری، درمان، توانبخشی و نیز مشارکت در افزایش
آگاهی‌های عمومی، رسالت و مسئولیت عمدۀ خویش بدانم.

بار الها مرا در آنچه مورد حبّ و رضای تواست موفق بدار



تقدیم به:

● شهیدان

آنانکه شاهدان دشت شقاق بودند و به اشارت معشوق نخستین، پای بر فرق دو عالم نهادند.

● جانبازان

آنانکه از سلامت جسم گذشتند و بر قله ایشار فراز آمدند.

● آزادگان

آنانکه اسطوره صلابت، مقاومت و پایمردی بودند.

تقدیم به:

● پدر بزرگوارم

که صبر و استقامت را به من آموخت

● مادر مهربانم

که عشق و صداقت را به من آموخت

● خواهران و برادران عزیزم

که همواره یار و یاورم بودند

تقدیم به:

● همسر گرامیم نسیم

که با همراهی دلسوزانه اش قدر شناس لحظه لحظه زندگیمان و بی هیچ توقعی مهر دشت
مهربانی و منبع شادمانی بودند.

● فرزندان دلبندم حمید رضا و حناه

که گرمی و شادی بخش زندگیمان بودند و هستند.

تقدیم به:

● استاد ارجمند جناب آقای دکتر مهرداد میرزا رحیمی متخصص محترم بیماریهای کودکان و نوزادان

که با راهنمایی و هدایت‌هایشان مثل چراغی فروزان مرادر تهیه این پایان نامه رهنمون ساخته و از هیچ کوششی دریغ ننمودند.

تقدیم به:

● آقای دکتر منوچهر برآک

● آقای دکتر یزئن غفوریان

● آقای دکتر حسین دوستکامی

● آقای دکتر حسن اناری

● آقای دکتر داود میکائیلی

و کلیه عزیزانی که مرا در تهیه این پایان نامه یاری نمودند.

چکیده

۵۰ مورد بیمار مبتلا به بتا تالاسمی مژور که به بخش تالاسمی بیمارستان علی اصغر اردبیل مراجعه می کردند در طول مدت ۴ ماه از تاریخ ۷۹/۸/۱ لغایت ۷۹/۱۱/۳۰ از نظر ایجاد عوارض بیماری و ترانسفوزیونهای مکرر خون به روش آینده نگر با استفاده از روش های پاراکلینیک از جمله آزمایشات خونی، سونوگرافی شکم، رادیوگرافی سینه و نیز معاینه فیزیکی کامل مورد بررسی قرار گرفتند از نظر اختلال رشد ۳۰ درصد زیر پرستایل ۵ درصد، ۶۲ درصد بین پرستایل ۵ تا ۵۰ درصد، و ۹۲ درصد بیماران زیر پرستایل ۵۰ درصد بودند ۵۰ درصد بیماران هپاتومگالی خفیف، ۲۲ درصد هپاتومگالی متوسط، و ۴ درصد هپاتومگالی شدید داشتند. ۵۵/۲۶ درصد دزای اسپلنومگالی خفیف، ۲۳/۶۸ درصد بیماران دارای اسپلنومگالی متوسط و ۱۵/۷۹ درصد دارای اسپلنومگالی شدید بودند ۴۶ درصد کاردیومگالی خفیف و ۱۶ درصد توسعه کاردیومگالی متوسط داشتند از نظر تغییرات استخوانی ۱۶ درصد تغییرات خفیف، ۱۲ درصد تغییرات متوسط و ۴ درصد تغییرات شدید داشتند ۹۴ درصد بیماران دسفرال استفاده می کردند، ۸۸ درصد توسط پمپ و ۶ درصد توسط تزریق دسفرال را مورد استفاده قرار می دادند فقط ۴ درصد بیماران دارای سنگ کیسه صفراء، ۴ درصد دارای HCVAb و ۴ درصد دارای دیابت بودند از نظر جنسی ۵۸ درصد بیماران مذکور و ۴۲ درصد بیماران مؤنث بودند که ۶۲/۵ درصد افراد مؤنث و ۲۲/۲ درصد افراد مذکور دارای تأخیر صفات ثانویه جنسی بودند. در طی ۴ ماه بررسی مورد مرگ و میر وجود نداشت.

فهرست

۱.....	- مقدمه
۲.....	- خون
۳.....	- مغز استخوان
۴.....	- مورفولوژی
۵.....	- گلوبولهای قرمز
۶.....	- شکل و ساختمان گلوبولهای قرمز
۷.....	- سنتز گلوبولهای قرمز خون
۸.....	- متابولیسم گلوبول قرمز خون
۹.....	- تکامل سیستم خونسازی
۱۰.....	- هموگلوبین
۱۱.....	- هموگلوبین های آمبریونیک
۱۲.....	- هموگلوبین جنینی
۱۳.....	- هموگلوبین های بالینی
۱۴.....	- ارتباطات طبیعی بین هموگلوبین ها
۱۵.....	- تغییرات هموگلوبین در جریان بیماری
۱۶.....	- اختلالات ژنتیکی هموگلوبین
۱۷.....	- هموگلوبین های با ساختمان تغییر یافته
۱۸.....	- سندم های تالاسمی
۱۹.....	- تالاسمی های آلفا

۱۸	- تالاسمی‌های بنا
۲۲	- نقد و موارد بررسی
۲۳	- نتایج
۲۵	- نمودار
۴۲	- منابع

مقدمه

تالاسمی مازور یا آنمی کولی یک اختلال ارثی است که به علت دیس فونکسیون شدید هر دو ژن بتا-گلوبین در هموگلوبین به وجود می‌آید. چون این بیماری با آنمی شدید همراه است و جهت بقاء بیمار ترانسفوزیونهای مکرر خون لازم است بیماران در طول عمر خود عوارض متعددی را تجربه می‌کنند که اکثرًا مهلک و کشنده هستند از جمله این عوارض می‌توان به نارسایی قلبی، اسپلنومگالی، تأخیر رشد و صفات ثانویه جنسی، تغییرات استخوانی، هموکروماتوز، دیابت ملیتوس، سیروز، برزه شدن پوست، اختلالات اندوکرین و غیره اشاره کرد. لذا سعی شد عوارض این بیماری در بیماران مراجعه کننده به بخش تالاسمی بیمارستان علی اصغر اردبیل تا حد امکان مورد بررسی فرار گیرد.

خون

خون شامل دو بخش است. ۱- بخش مایع آن که حاوی مواد بسیار متفاوتی است. ۲- بخش سلولی که خود شامل سه جزء عمدۀ یعنی اریتروسیت‌ها، لکوسیت‌ها و پلاکتها است. گلبول قرمز را می‌توان توسط رنگ آمیزی سوپراوایتال (supra vital stain) به دو دسته تقسیم کرد: ۱- رتیکولوسیت‌ها (گلبول‌های قرمز تازه تولید شده) و ۲- گلبول‌های قرمز بالغ؛ مورفولوژی گلبول‌های قرمز (اندازه و شکل آنها) در شناسایی ناهنجاری‌های آنها اهمیت دارد. پلاکتها از نظر مورفولوژی، به گروههای مختلف تقسیم نمی‌گردند، اما مورفولوژی آنها در نمونه‌های رنگ آمیزی شده، از نظر شناسایی اختلالات موجود در تعداد و اندازه آنها مورد مطالعه قرار می‌گیرد.

لکوسیت‌ها به چند دسته تقسیم می‌شوند. اکثریت این سلولها را نوتروفیلها تشکیل می‌دهند که دارای هسته قطعه قطعه و گرانولهای صورتی - قهوه‌ای سیتوپلاسمی هستند. بستگان نزدیک این سلولها عبارتند از ۱- ائوزینوفیلها که دارای تعداد زیادی گرانولهای آبی تیره‌اند. منوسیت‌ها دارای سیتوپلاسم آبی - خاکستری و یک هسته دندانه دار (شبیه کلیه) هستند. لنفوسیت‌ها عمدتاً دارای یک هسته گرد و سیتوپلاسم آبی هستند که مقدار آن متغیر بوده و معمولاً فاقد گرانول است.

مغز استخوان

سلولهای خونی افراد بزرگسال از مغز استخوان منشاء می‌گیرند، اما مغز استخوان فعال به نواحی خاصی محدود است که عبارتند از انتهای استخوانهای بلند، استخوانهای پهن جمجمه و لگن، دنده‌ها و مهره‌ها. در کودکان، تنہ استخوانهای بلند نیز حاوی مغز استخوان فعال است و در کبد و طحال جنبین نیز خونسازی صورت می‌گیرد.

مورفولوژی

مغز استخوان را می‌توان با استفاده از آسپیراسیون یا بیوپسی، آزمایش کرد و برای این منظور معمولاً نمونه از ناحیه خار خاصره‌ای خلفی فوکانی بدست می‌آید. در نمونه آسپیره شده، سلولها بر روی لام‌گسترده شده و توسط رنگهای پلی کروم رنگ می‌شوند تا بتوان جزئیات آن را آزمایش و دسته بندی کرد. انجام بیوپسی (برداشتن تکه‌ای از مغز استخوان