

علائم پوستی و مخاطی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور

دکتر علیرضا فکری^۱، دکتر سعدا... شمس‌الدینی^۱، دکتر علی مقصودلونزاد^۲

۱ - دانشیار، گروه پوست، دانشگاه علوم پزشکی کرمان؛ ۲ - استادیار، گروه پوست، دانشگاه علوم پزشکی گلستان

مقدمه: بتا تالاسمی ماژور بیماری ارثی است که در استان کرمان از شیوع نسبتاً بالایی برخوردار می‌باشد. روش‌های جدید مراقبت‌های فراگیر در اینگونه بیماران باعث تخفیف و یا تأخیر انداختن بسیاری از عوارض بیماری و افزایش طول عمر آنها گردیده است.

هدف: در این مطالعه توصیفی عوارض پوستی و مخاطی در بیماران بتا تالاسمی ماژور مورد بررسی قرار گرفته است.

بیماران و روش‌ها: در کلیه بیماران بتا تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده به بیمارستان کرمان درمان در سال ۱۳۷۷ (۱۵۰ بیمار) علائم پوستی و مخاطی (با معاینه فیزیکی)، متغیرهای زمینه‌ای و سطح فریتین سرم مشاهده، اندازه‌گیری و ثبت شد.

یافته‌ها: هیپرپیگمانتاسیون پوستی (در ۶۵/۳٪)، تیرگی مخاطی (در ۴۱/۳٪)، خشونت

سطح ناخن (در ۳۴٪) و زبری و خشنی مو (در ۲۰/۷٪) شایع‌ترین یافته‌ها در پوست، مخاط، ناخن و مو بودند. با افزایش سن و سطح فریتین علائم فراوانی بیشتری پیدا می‌کنند لیکن جنس و میزان مصرف دسفرال رابطه‌ای با این علائم نداشتند.

نتیجه‌گیری: علائم پوستی و مخاطی در بیماران مبتلا به بتا تالاسمی ماژور شایع می‌باشند. در نهایت توصیه می‌گردد توجه و دقت بیشتری در معاینه و درمان بیماران با دسفرال صورت گیرد تا ضمن کنترل سطح فریتین، از افزایش بروز علائم پوستی، مخاطی، ناخنی و مو پیشگیری به عمل آید.

واژه‌های کلیدی: تالاسمی، علائم پوستی، کرمان، ایران

مقدمه

تالاسمی شایع‌ترین اختلال وراثتی انسان بوده و به گروهی غیرهمگن از کم‌خونی‌های هیپوکروم اتلاق می‌گردد که دارای شدت متفاوتی برده و انتشار جهانی دارند (۱ و ۲). بتا تالاسمی ماژور یا آنمی کولی (Cooley's Anemia) کم‌خونی با همولیز شدید و پیشرونده بوده که معمولاً در شش ماهه دوم زندگی ظاهر می‌کند. ادامه حیات آنها با خون‌رسانی‌های مکرر ممکن و مقدور است (۳). دریافت طولانی مدت مقادیر زیاد خون از یک طرف و افزایش جذب روده‌ای آهن از طرف دیگر به‌طور اجتناب‌ناپذیری منجر به هموسیدروزیس

می‌گردد (۴ و ۵). رسوب آهن اضافی در اعضای مختلف بدن از جمله پوست، غدد درون ریز و کبد نهایتاً منجر به اختلال عملکرد آنها خواهد شد. از این رو برای به تأخیر انداختن تجمع آهن در بافت‌ها نیاز به استفاده مداوم از ترکیبات پیوندشکن آهن (iron chelating agent) مانند دسفرال می‌باشد (۶ و ۷). اما خود آن می‌تواند عوارض آلرژیک، موضعی یا منتشر، حاد یا مزمن داشته (۸ - ۱۰) و در برخی از بیماران نیز دفع ادراری فلز روی را افزایش دهد (۱۱ و ۱۲). همچنین تزریق مکرر خون در این افراد سبب واکنش‌های آلرژیک مانند کهیر و تب شده و خطر ابتلا به عفونت‌ها خصوصاً عفونت‌های ویروسی مانند هپاتیت B و C و HIV را به میزان قابل توجهی افزایش می‌دهد (۱۳). مجموع عوامل فوق از یک سو و شیوع تالاسمی در کشور انگیزه‌ای شد که همراهی دیگر

مؤلف مسئول: دکتر سعدا... شمس‌الدینی - کرمان، بیمارستان شماره یک دانشگاه علوم پزشکی کرمان

بیماری‌های پوستی (۱۶ - ۱۴) و نیز علائم پوستی و مخاطی در بیماران تالاسمی ماژور را مورد بررسی قرار دهیم.

بیماران و روش‌ها

این یک مطالعه توصیفی - تحلیلی می‌باشد که بر روی کلیه مبتلایان به تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده به بیمارستان کرمان درمان انجام گرفته است. ۱۵۰ مورد شناخته شده تالاسمی که جهت پیگیری بیماری در طول سال ۷۷ به بیمارستان مراجعه کردند، وارد مطالعه شدند. ابتدا از بیماران مورد مطالعه شرح حال گرفته می‌شد و اطلاعات لازم برای سنجش متغیرهای این تحقیق در فرم‌های جمع‌آوری اطلاعات ثبت می‌گردید. سپس به صورت دقیق پوست، مو، ناخن و مخاط دهان بیماران در محیط مناسب معاینه می‌شد و نتایج در پرونده درج می‌گردید. ۳۰ علامت پوستی در پرسشنامه اولیه ذکر شده بود و ۱۵ علامت دیگر نیز در حین معاینه بیماران مشاهده شد که تحت عنوان علائم متفرقه یادداشت و نهایتاً همراه با سایر علائم دسته‌بندی گردیدند. در مورد علائم مخاطی، اختلالات مو و ناخن نیز به ترتیب ۱۰ و ۹ و ۱۲ مورد طبق پرسشنامه معاینه و بررسی گردید و مواردی نیز تحت عنوان متفرقه ثبت و هنگام تجزیه - تحلیل با داده‌های فوق دسته‌بندی گردید (جدول شماره ۱). یافته‌ها پس از ورود به رایانه به کمک برنامه‌های آماری SPSS, EPI6 و با استفاده از آزمون‌های آماری مجذور کای، آنالیز و اربانس و Ridit test با سطح معنی‌دار آماری $\alpha = 0.05$ مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفتند. با توجه به تعداد کم برخی علائم و اختلالات بررسی شده که امکان آنالیز نتایج آنها را محدود می‌ساخت، در ابتدا هر دسته از علائم پوستی و مخاطی یا اختلالات مو و ناخن به دسته‌های علائم یا اختلالات شایع (شیوع بیشتر از ۱۰٪)، ناشایع، یک یا دو مورد، و بالاخره موارد مشاهده نشده تقسیم شدند.

یافته‌ها

مطالعه بر روی ۱۵۰ بیمار شناخته شده مبتلا به تالاسمی ماژور انجام شد که میانگین سنی آنها $9/14 \pm 5/2$ سال (حداقل سن ۵ ماه و حداکثر سن ۴۲

سال) بود. ۸۴ نفر (۵۶٪) مذکر و ۶۶ نفر (۴۴٪) مؤنث بودند. ۱۰۰ نفر (۶۶/۷٪) سابقه مصرف دسفرال داشته و ۵۰ نفر بقیه (۳۳/۳٪) سابقه‌ای از مصرف آن را نمی‌دادند. از ۱۰۰ نفری که از دسفرال استفاده می‌کردند ۴۷ نفر کمتر از ۳ شب در هفته، ۴۵ نفر ۳-۴ شب در هفته، و ۸ نفر ۵ شب در هفته از دسفرال استفاده می‌کردند. میانگین سطح فریتین در بیماران $53/77 \text{ ng/ml} \pm 20/16$ (حداقل 245 ng/ml و حداکثر 2648 ng/ml) بود. تمام موارد در محدوده غیرطبیعی بودند و فقط ۱۴٪ آنها دارای سطح فریتین سرم زیر 1000 ng/ml بودند.

علائم پوستی در بیماران به ۵ دسته شایع، ناشایع، نادر، خیلی نادر و فاقد علامت تقسیم شدند. (جدول شماره ۱، تصاویر ۴-۱). از علائم شایع تیرگی پوست در $65/3\%$ ، خشکی پوست در $64/7\%$ و تیرگی مخاطی در $41/3\%$ را می‌توان نام برد. تیرگی پوستی در ۴۸ مورد (۳۲٪) ژنرالیزه، در ۲۹ مورد (۱۹/۳٪) در نواحی باز بدن و در ۲۱ مورد (۱۴٪) در نواحی دور چشم بوده است. تیرگی مخاط دهانی در ۶۰ مورد (۴۰٪) موضعی و ۲ مورد (۱/۳٪) منتشر بوده است. درماتیت ۱۴ بیمار (۹/۳٪) از نوع آتوپیک، ۲ مورد (۱/۳٪) تماسی و یک مورد (۰/۷٪) دور دهانی بوده است. درماتیت پلکی در بیماران مورد مطالعه ما مشاهده نشد. هیچیک از علائم سندروم‌های ازدیاد حساسیتی اعم از اریتم ندوزوم، اریتم مولتی فورمیس و توکسیک ایدرمال نکروده‌دهنده دیده نشد.

علائم فوق به تفکیک جنس نیز مورد بررسی قرار گرفت. پیگماتاسیون مخاط دهان با جنس رابطه معنی‌داری داشت. آزمون آماری مربع کای فراوانی تیرگی مخاطی را در زنان بیش از مردان با تفاوت معنی‌داری نشان داد. در رابطه با سن بیماران، بروز ۷ علامت از ۱۲ علامت شایع رابطه معنی‌داری با سن داشته و بجز در مورد رنگ‌پریدگی پوست، در بقیه موارد سن افراد مبتلا بالاتر از افراد بدون علامت بوده است. ولی در مواردی که تفاوت معنی‌داری مشاهده نشده، میانگین سنی افراد علامت‌دار پایین‌تر از افراد بدون علامت بوده است. (جدول شماره ۲) مقایسه سطح فریتین سرم در دو گروه علامت‌دار و بدون علامت نشان می‌دهد که ۵ علامت خشکی پوست، هیپرپیگماتاسیون ژنرالیزه، اسکار زخم قبلی،

رنگ‌پریدگی پوست و ایکتیوز رابطه معنی‌داری با سطح فریتین داشته است. (جدول شماره ۳)

میزان مصرف دسفرال بیماران تحت مطالعه نیز بررسی گردید. بجز در مورد کک‌مک و خشکی پوست، در سایر موارد بین بروز علامت و میزان مصرف دسفرال رابطه معنی‌داری مشاهده نشد.

چهارده اختلال مو و هفده اختلال ناخن در این بیماران مورد بررسی قرار گرفت که تمام اختلالات مو بجز خاکستری شدن زودرس موها در بیماران مشاهده شد، ولی ضخیم‌شدگی، خطوط بیو Beau's line و پیگمانتاسیون ناخن در بیماران مشاهده نشد. (جدول شماره ۴) شایع‌ترین اختلالات ناخن خشونت سطح ناخن (۳۴٪)، رنگ‌پریدگی ناخن (۲۷/۳٪) و خطوط طولی ناخن (۲۶/۷٪) بود. ریزش مو در ۲۹ مورد (۱۹/۳٪) بصورت منتشر در سر و ۱ مورد (۰/۷٪) بصورت منطقه‌ای بوده است. رابطه جنس و علائم مو و ناخن نیز بررسی گردید که رابطه معنی‌داری بدست نیامد. در مقایسه میانگین سنی دو گروه دارای اختلال مو و ناخن با گروه بدون اختلال در ۵ مورد اختلاف معنی‌دار بدست آمد که شامل عدم شفافیت مو، ریزش موی سر، افزایش طول مژه‌ها، خطوط طولی ناخن و خشونت سطح ناخن بود که میانگین سنی در گروه گرفتار بیش از گروه بدون علامت بود. (به علت تفاوت واریانس‌ها از آزمون غیرپارامتریک کروسکال والیس استفاده شده است).

سطح فریتین با افزایش طول مژه‌ها، خطوط طولی ناخن و خشونت سطح ناخن رابطه معنی‌داری داشت که در هر سه مورد سطح فریتین در بیماران دارای اختلال مو و ناخن بالاتر از افراد سالم هم‌گروه بود. (به علت تفاوت واریانس‌ها از آزمون غیرپارامتریک کروسکال والیس استفاده شد). تنها در مورد افزایش طول مژه‌ها، خطوط طولی ناخن و خشونت سطح ناخن رابطه معنی‌داری با میزان دسفرال دریافتی مشاهده شد.

بحث

افزایش جذب آهن از دستگاه گوارش بیماران مبتلا به تالاسمی از یک طرف و آهن وارده به بدن با تزریق‌های مکرر خون از طرف دیگر سبب رسوب آهن و ایجاد

هموسیدروز می‌شود، که خود اختلالات پوستی بسیاری را به همراه می‌آورد (۱۸ و ۱۷ و ۴). کشور ایران روی کمر بند جهانی تالاسمی قرار دارد و لذا تالاسمی شیوع بالایی دارد. مطالعه بر روی علائم پوستی، مخاطی، مو و ناخن این بیماران از این نظر اهمیت دارد که با تعیین شیوع آنها و مشکلاتی که ایجاد می‌کنند، می‌توان گامی در جهت بهبود وضعیت آنها برداشت. جامعه مورد مطالعه از نظر سن و جنس واجد شرایط یک نمونه آماری مطلوب بود و می‌توان نتایج این طرح را به راحتی به جامعه بیماران تالاسمیک در سایر نقاط کشور نیز تعمیم داد. سطح فریتین بیماران بالاتر از حد طبیعی بود. حد قابل قبول فریتین در بیماران تالاسمیک را تا حد 1000 ng/ml محاسبه کردیم اما با این وجود ۸۶٪ از بیماران فریتین غیر قابل قبولی داشتند. فقط ۱۴٪ از بیماران تالاسمی دارای فریتین زیر 1000 ng/ml بودند که بیانگر عدم موفقیت بیماران ما در مهار سطح فریتین سرم و یا نشانگر عدم دریافت کافی و به موقع دسفرال می‌باشد. رنگ‌پریدگی، زردی، خشکی پوست، پورپورا، پتشی، زخم‌های قوزک پا و اسکارهای متعدد ساق پا از علائم عمده و شایع در بیماران بودند. (۱۲) تیرگی پوستی مخاطی متعاقب رنگ‌پریدگی به علت رسوب آهن (هموسیدرین) گزارش شده است. (۵ و ۱)

خشکی پوست نیز بیشتر در افرادی دیده شده که هموگلوبین آنها کمتر از ۷ بوده است (۱۷). مطالعات قبلی اختلالات مو را شامل ریزش موی سر و بدن، خشکی، شکنندگی، عدم شفافیت، نازکی، زبری، خشنی، رشد کند مو و نیز افزایش طول مژه‌ها ذکر کرده‌اند. در مطالعه ما به استثنای شکنندگی مو که تنها در ۲٪ مبتلایان مشاهده شد، بقیه یافته‌ها از شیوع نسبتاً بالایی برخوردار بودند. زبری، خشنی، خشکی و ریزش مو شایع‌ترین آنها بود. اختلالات ناخن در بیماران تالاسمی شامل خشنی سطح ناخن، رنگ‌پریدگی، تیرگی، صاف شدن سطح آن، فرورفتگی، قاشقی شدن و جدا شدن ناخن از کناره‌ها می‌باشد. با توجه به اینکه محل زندگی این بیماران اغلب در نواحی بومی لیشمانیوز جلدی نوع تروپیکا بود، ولی هیچ موردی از ابتلای به سالک در آنها دیده نشد. این یافته می‌تواند تأییدی بر مطالعه قبلی باشد که در همین زمینه توسط دکتر شمس‌الدینی و همکاران در سال ۷۷ در کرمان و اصفهان

انجام شده است (۱۹). البته ابتلای بیماران تالاسمی به لیشمائیوز جلدی نوع ماژور در اصفهان یافته نادری نبوده است (۱۹). مقایسه فراوانی علائم پوستی، مخاطی و اختلالات مو و ناخن در دو جنس نشان داد که در اکثر موارد تفاوت معنی داری وجود ندارد و فقط تیرگی مخاط دهان بطور معنی داری در زنان کمتر دیده شد.

بعضی از یافته‌ها با سن مبتلایان رابطه معنی داری داشت. در اکثر موارد سن گروه دارای علامت بیشتر از گروه بدون علامت بوده است. تنها مورد استثناء رنگ‌پریدگی پوست بود. در توجیه آن می‌توان گفت که افزایش تجمعی رسوب آهن در سنین بالاتر بیشتر می‌شود و لذا احتمال بروز علائم پوستی بالاتر خواهد رفت. لیکن در مورد رنگ‌پریدگی (که نتیجه کم‌خونی آنها می‌باشد)، با گذشت زمان و با رسوب آهن رنگ پوست به تیرگی تمایل پیدا می‌کند و رنگ‌پریدگی کمتر به چشم می‌آید.

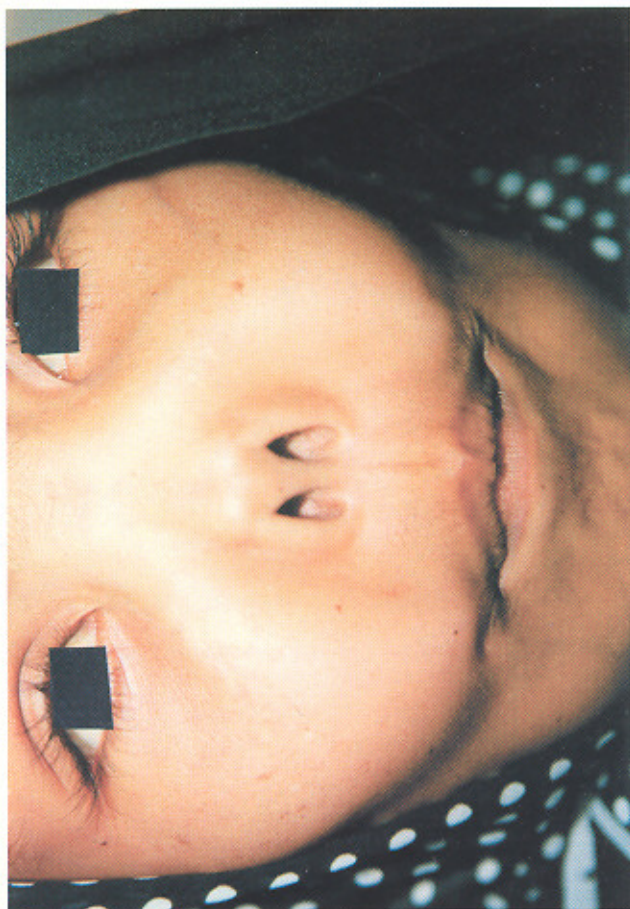
سطح فریتین سرم نیز رابطه معنی داری با بروز برخی از علائم پیدا کرد یعنی سطح فریتین در افراد دارای علامت بیش از افراد بدون علامت بود. تنها در رابطه با رنگ‌پریدگی پوست این نسبت معکوس بود که استدلال

قبلی در این مورد نیز می‌تواند صدق کند.

آخرین متغیر بررسی شده در رابطه با علائم پوستی و مخاطی میزان دریافت دسفرال بود. گرچه به سبب رابطه یافت شده میان فریتین و علائم پوستی انتظار داشتیم با افزایش مصرف دسفرال، علائم کمتر مشاهده شود لیکن نتایج به گونه دیگری بود. تنها خشکی پوست، کک‌مک، افزایش طول مژه، خطوط طولی و خشونت سطح ناخن رابطه معنی داری با میزان مصرف دسفرال داشت. یکی از موارد زیر یا مجموعه‌ای از آنها می‌تواند در این امر دخیل باشد: اولاً میزان دریافت دسفرال افراد برحسب سطح فریتین و کنترل آن تعیین می‌گردد و لذا مصرف بیشتر دسفرال در این بیماران می‌تواند نه تنها بیانگر کنترل بهتر فریتین نباشد بلکه نشانه‌ای از بالابودن سطح فریتین محسوب گردد. ثانیاً همانگونه که قبلاً ذکر شد سطح فریتین این بیماران بالاتر از نرمال بوده و حتی با در نظر گرفتن سطح 1000 ng/ml نیز ۸۶٪ از موارد غیرطبیعی بودند. لذا مقادیر مختلف دریافت دسفرال باز هم با سطوح بالا و غیرقابل قبول فریتین همراه بوده است که منجر به بروز عوارض پوستی و مخاطی شده است.



تصویر شماره ۲ - کدر شدن پوست و فرورفتگی پل بینی مربوط به صفحه ۱۱



تصویر شماره ۱ - تغییر شکل صورت به همراه تیرگی و کدک متعدد مربوط به صفحه ۱۱



تصویر شماره ۴ - تیرگی پوست به همراه ماکول‌های هیپوپیکمانته مربوط به صفحه ۱۱



تصویر شماره ۳ - تیرگی و خشکی به همراه برنزه شدن مربوط به صفحه ۱۱

جدول ۱ - طبقه‌بندی علائم پوستی و مخاطی بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده به بیمارستان

کرمان درمان در سال ۱۳۷۷

علائم شایع (بیشتر از ۱۰٪)	علائم ناشایع (کمتر از ۱۰٪)	دو مورد	یک مورد	مشاهده نشده
هیپرپیگمانتاسیون پوستی (۶۵/۳٪)	اکیموز (۷/۳٪)	پنشی ویروبرای پوستی	راش ماکولوپاپولو	وینیلیگو
خشکی پوست (۶۴/۷٪)	رنگ‌پریدگی مخاط دهان (۶٪)	کراتوزیس پیلاریس)	هریس سبیلکس	ارشم کف دستها
پیگمانتاسیون مخاط دهان (۴۱/۳٪)	عفونتهای باکتریال (۵/۳٪)	دنتی مورگان لاین	نیل اضافی	گزارشوم
اسکار زخم قبلی (۳۸/۷٪)	ژئویوت (۵/۳٪)	پیگمانتاسیون محل تزریق دسفرال	لکه شیر قهوه‌ای	اورشودرمی
بزرگی لوزه‌ها (۲۵/۳٪)	زخم ساق (۴/۷٪)	پیگمانتاسیون نواحی Knuckle	هنوخ شونن لاین	اسکلرودرمی
لنفادنوپاتی (۲۱/۳٪)	زبان شیاردار (۴/۷٪)	نوروس دیپگمتوس	آکنه و لگاریس	اختلال پرفوران اکسابی
رنگ‌پریدگی کف دست و پا (۲۰٪)	ماکولهای هیپورهیپرپیگمانته (۴٪)	آنتوز دهانی	خال Ota	علائم سندرم ازدیاد حساسیت
پیتیریاژیس آلیا (۱۹/۳٪)	علائم پیری زودرس (۴٪)	استوماتیت انگولار	سالمون پیچ	علائم GVHD
زردی پوست (۱۸/۷٪)	زگیل (۴٪)	تغییر رنگ دندان‌ها	Checkbite	عفونت‌های انگلی
رنگ‌پریدگی پوست (۱۶/۷٪)	زبان باردار (۲/۷٪)	زبان جغرافیایی		عفونت‌های قارچی
ابکتیوزیس (۱۱/۳٪)	عفونت کاندیدیایی (۲/۷٪)	کیلینیس		
درماتیت (۱۱/۳٪)	گزش حشرات (۲/۷٪)			
کک‌مک (۱۰/۷٪)	مولوسکوم کوتانایوزوم (۲/۷٪)			
	ضایعات شبه پورفییری (۲/۷٪)			
	پنشی ویروبرای مخاطی (۲٪)			
	خشکی مخاط (۲٪)			

جدول ۲ - شاخص‌های مرکزی و پراکندگی سن در مبتلایان به تالاسمی ماژور بدون علامت و واجد علامت‌های پوستی و مخاطی
مراجعه‌کننده به بیمارستان کرمان درمان در سال ۱۳۷۷

p - value	t - value	تالاسمی ماژور بدون علامت پوستی و مخاطی		تالاسمی ماژور با علامت پوستی و مخاطی		علائم پوستی
		انحراف معیار (سال)	میانگین (سال)	انحراف معیار (سال)	میانگین (سال)	
۰/۰۰۰۷	۳/۶۱۲	۴/۷	۱۰/۲	۵/۵	۷/۴	خشکی پوست
۰/۰۰۰۳	۳/۹	۴/۵	۱۱/۵	۵/۲	۸/۱	هیپرپیگمانتاسیون منتشر
۰/۰۰۰۴	۳/۸	۴/۶	۱۱/۱	۵/۲	۷/۹	اسکار زخم قبلی
۰/۰۰۰۵	۲/۸۶	۵/۶	۶/۵	۵/۰	۹/۶	رنگ پریدگی پوست
۰/۰۰۰۱	۴/۳	۳/۵	۱۳/۲	۵/۱	۸/۴	ایکتوزیس
NS*	۱/۰۳۹	۵/۲	۸/۳	۵/۲	۹/۴	رنگ پریدگی کف دست و پا
NS*	۰/۶۳۱	۴/۵	۸/۶	۵/۴	۹/۳	لنفادنوپاتی
NS*	۱/۶۷۲	۴/۷	۷/۷	۵/۳	۹/۵	زردی پوست
NS*	۰/۸۷۶	۴/۰	۸/۴	۵/۵	۹/۳	پتیرایز آل‌با
۰/۰۰۰۱	۴/۵	۲/۶	۱۴/۴	۵/۱	۸/۵	کک‌مک
۰/۰۴۷	۰/۹	۵/۰	۹/۵	۵/۱	۹/۳	پیگمانتاسیون مخاطی دهان
NS*	۰/۲۴۸	۴/۸	۹/۰	۵/۴	۹/۲	بزرگی لوزه‌ها

* NS = Not Significant

جدول ۳ - شاخص‌های مرکزی و پراکندگی فریتین سرم در مبتلایان به تالاسمی ماژور واجد علامت و فاقد علامت پوستی و مخاطی
مراجعه‌کننده به بیمارستان کرمان درمان در سال ۱۳۷۷

p - value	t - value	تالاسمی ماژور با علامت پوستی و مخاطی (ng/ml)		تالاسمی ماژور بدون علامت پوستی و مخاطی (ng/ml)		علائم پوستی
		انحراف معیار	میانگین	انحراف معیار	میانگین	
۰/۰۰۰۲	۵/۰۷	۴۲۱/۵	۱۹۷۷	۶۸۹/۶	۱۵۱۷	خشکی پوست
۰/۰۰۰۳	۴/۸۴	۲۲۱	۲۱۲۳	۶۳۰	۱۶۷۰	هیپرپیگمانتاسیون منتشر
۰/۰۰۰۱۴	۴/۳	۳۳۴	۲۰۵۴	۶۳۹	۱۶۶۴	اسکار زخم قبلی
۰/۰۰۳	۳/۰۶	۶۷۷	۱۵۰۲	۵۳۲	۱۸۷۷	رنگ‌پریدگی پوست
۰/۰۱۶	۲/۴۱	۲۷۶	۲۰۷۶	۶۰۱	۱۷۶۷	ایکتوزیس
NS [®]	۱/۸۷	۶۰۴	۱۶۴۱	۵۶۰	۱۸۵۸	رنگ‌پریدگی کف دست و پا
NS [®]	۱/۴	۵۱۶	۱۹۴۱	۵۸۵	۱۷۸۰	لنفادنوپاتی
NS [®]	۱/۲۳	۵۸۹	۱۶۹۴	۵۶۹	۱۸۴۲	زردی پوست
NS [®]	۰/۸۸	۴۵۱	۱۸۹۹	۵۹۹	۱۷۹۴	پتیریاژیس آلبا
NS [®]	۱/۳۶	۵۱۸	۲۰۰۰	۵۷۷	۱۷۹۳	کک‌مک
NS [®]	۱/۴۵	۵۳۴	۱۹۳۵	۵۲۶	۱۷۴۳	پیگمانتاسیون مخاطی دهان
NS [®]	۱/۰۳	۴۴۲	۱۸۹۸	۶۱۱	۱۷۸۶	بزرگی لوزه‌ها

* NS = Not Significant

جدول ۴ - طبقه‌بندی اختلالات مو و ناخن در بیماران تالاسمی ماژور مراجعه‌کننده

به بیمارستان کرمان درمان در سال ۱۳۷۷

اختلالات شایع (بیشتر از ۱۰٪)	اختلالات ناشایع (کمتر از ۱۰٪)	یک یا دو مورد	مشاهده نشده
خشونت سطح ناخن (٪۳۴)	پتینگ (٪۹/۳)	آلوپسی توتالیس	خاکستری شدن زودرس موها
رنگ پریدگی ناخن (٪۲۷/۳)	هیپرتریکوزیس (٪۸)	هماتوم ناخن	ضخیم‌شدگی ناخنها
خطوط طولی ناخن (٪۲۶/۷)	ناخن قاشقی (٪۷/۳)	دبسترونی میانی ناخن	خطوط پیو
زبری و خشنی مو (٪۲۰/۷)	لوکونیسیای نقطه‌ای (٪۵/۳)	افزایش رشد ناخن	کلاینگ
خشکی مو (٪۲۰)	شوره سر (٪۴/۷)	ریزش منطقه‌ای مو	پیگمانتاسیون ناخن
ریزش موی سر (٪۲۰)	انیکولیزیس (٪۴)	پارونیکیا	
افزایش طول مژه‌ها (٪۲۰)	فقدان موی صورت (٪۳/۳)		
رشد کند موها (٪۱۹/۳)	از دست رفتن کوتیکول ناخن (٪۲/۷)		
جدا شدن کناره‌های ناخن (٪۱۷/۳)	فرو خوردن اکتسابی موها (٪۲)		
عدم شفافیت مو (٪۱۴)	شکستگی مو (٪۲)		
نازکی مو (٪۱۰)			

منابع

- 1 - Bachir D, Galacteros F. Potential alternatives to erythrocyte transfusion in hemoglobinopathies: Hydroxyurea (HU), erythropoietin (EP), butyrate derivatives, blood substitutes. Transfus Clin Biol 1994; 1:35-39.
- 2 - Weatherall D J. The thalassemia. In: Williams W J, Beutler E, Ersler A J, Lichtman M A (eds). Hematology. New York: Mc Graw-Hill, 1990: 527-35.
- 3 - Hoing GR. Hemoglobin disorders. In: Behrman RE, Kleigman RM, Arvin AM (eds). Nelson textbook of pediatrics. Philadelphia: W. B. Saunders, 1996: 1390-1400.
- 4 - Beutler E. Disorders of hemoglobin. In:

- Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, et al (eds). Harrison's principle of internal medicine. New York: Mc Graw - Hill, 1998; 645-52.
- 5 - Ryan T J, Burnand KG. Diseases of the veins and arteries: Leg ulcers. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM (eds). Rook/Wilkinson/Ebling textbook of dermatology. Oxford: Blackwell Science 1998; 2228-76.
 - 6 - Festa RS. Modern management of thalassemia. *Pediatr Ann* 1985; 14: 579-600, 602-03.
 - 7 - Tan KK, Lee WS, Liaw LC. A prospective study on use of leucocyte - filter in reducing blood transfusion reagins in multi-transfused thalassemia children. *Thalassemia* 1996; 1:1-12.
 - 8 - Eckman JR. Leg ulcer in sickle cell disease. *Hematol Oncol Clin North Am* 1996; 10:1333-44.
 - 9 - Mackenna KF, Dawson JF. Beta thalassemia minor and porphyria cutanea tarda. *Br J Dermatol* 1992; 127: 401-02.
 - 10 - Tanphaichitr VS. Subcutaneous mucormycosis caused by *Saksenaea* *Vasiformis* in a thalassemic child. *Mycology* 1990; 33:303-09.
 - 11 - Al - Refaie FN, Wonke B, Wickens DG, et al. Zinc concentration in patients with iron overload receiving oral iron chelator 1,2 - dimethy - 3-hydroxy pyrid - 4 - one or desferrioxamine. *J Clin Pathol* 1994; 47: 657-69.
 - 12 - Schwartz E, Banz E J. The thalassemia syndromes. In: Hoffman R E J, Shattil S J, Fune B, Cohen H J (eds). *Hematology basic principles and practice*. New York: Churchill Livingston, 1991; 366-88.
 - 13 - De - Mantalembert M, Girot R, Mattlinger B, Lefrere JJ. Transfusion - dependent thalassemia: Viral complication (epidemiology and follow - up). *Semin Hematol* 1995; 39:270-80.
 - 14 - Angelides NS. Effect of pentoxifyllin on treatment of lower limb ulcers in patients with thalassemia major. *Angiology* 1992; 43:549-54.
 - 15 - Capra JD, Fagan DL, Siaugnter CA. Two sisters with multiple sclerosis, lamellar ichthyosis, beta thalassemia minor and a deficiency of factor VIII. *Neurology* 1996; 12:101-03.
 - 16 - Donnell B. Angioid streaks in beta thalassemia minor. *Br J Ophthamol* 1991; 75:636.

- ۱۷ - حق شناس منصور، زمانی جلال. تالاسمی. ۱۳۷۶: ۲۷۰-۲۸۳، ۶۴، ۲۸-۳۳.
- ۱۸ - راهنمای درمانی بیماران تالاسمی. تهران: انجمن تالاسمی ایران، ۱۳۷۶: ۲۶-۳۵.
- ۱۹ - شمس‌الدینی سعداله، شریعتی ایرج، افلاطونیان بهرام‌پور عباس. همراهی شیوع لیشمانیازیس پوستی در مبتلایان به تالاسمی و مقایسه با گروه کنترل. مسائل رایج طب اطفال. اصفهان: دانشگاه علوم پزشکی اصفهان، ۱۳۷۸: ۸۳۵.