مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی کردستان/ دوره چهاردهم/ پائیز ۱۳۸۸/ ۵۵-۴۷

ارزیابی اختلالات شنوایی و گوشی، حنجره‌ای در بیماران مبتلا به تالاسمی تحت درمان با دفروکسامین

فرزاد کمپانی[۱]، نازیلا رضایی[۲]، غلامرضا یوسفی[۳]

۱- استادیار گروه کودکان، دانشگاه علوم پزشکی کردستان، بیمارستان بعثت- سنندج، ایران (مؤلف مسؤول) تلفن: ۳۲۸۵۹۱۳-۰۸۷۱

farzadkompani@yahoo.com

۲- پزشک عمومی دانشگاه علوم پزشکی کردستان، سنندج، ایران

۳- متخصص کودکان، دانشگاه علوم پزشکی کردستان، سنندج، ایران

چکیده

زمینه و هدف: تالاسمی یکی از شایعترین هموگلوبینوپاتی‌های کمی در دنیا بخصوص در ایران است. بیماران مبتلا به نوع ماژور در تمام طول عمر نیاز به تزریق خون و دسفرال دارند لذا با توجه به ارتقای کیفیت زندگی بیماران تالاسمی، باید کاهش شنوایی در این بیماران مورد توجه بیشتری قرار گیرد. این مطالعه به تعیین فراوانی اختلالات شنوایی و گوشی، حنجره‌ای و عوامل مرتبط با آن در بیماران مبتلا به تالاسمی تحت درمان با دفروکسامین می‌پردازد.

روش بررسی: ۸۴ بیمار بتا تالاسمی در مطالعه‌ای توصیفی- تحلیلی جهت مشخص کردن فاکتورهای وابسته به کاهش شنوایی بررسی شدند. همه بیماران تحت معاینه گوش- حنجره‌ای قرار گرفتند و بصورت استاندارد ادیومتری و معاینه ادیولوژی گردیدند. سطح فریتین اندازه گیری شد و بیماران به دو گروه با تزریق خون مناسب و نامناسب و از نظر دریافت دسفرال به دو گروه منظم و نامنظم تقسیم شدند.

یافته‌ها: از ۸٤ بیمار مورد بررسی (۴۰پسر، ۴۴ دختر) میانگین سنی ۵/۷ ± ۱۲/۸ سال، ۱۰ بیمار (۱۱/۹٪) دارای کاهش شنوایی حسی - عصبی و ۸ بیمار (۹/۵٪) دارای کاهش شنوایی هدایتی و ۸ بیمار (۹/۵٪) دچار کاهش شنوایی مختلط بودند. ارتباط مشخصی بین سن، جنس، سطح فریتین با کاهش شنوایی وجود نداشت، اما ارتباط معنی‌داری بین کاهش شنوایی با مدت زمان و مقدار دفروکسامین مصرفی با کاهش شنوایی وجود داشت ($p<۰/۰۱$). همچنین هیچ ارتباط معنی‌داری بین منظم و نامنظم بودن تزریق خون و دسفرال با کاهش شنوایی دیده نشد.

نتیجه‌گیری: نتایج این مطالعه نشان می‌دهد که دوز بالای دفروکسامین عامل اصلی پاتوژنز کاهش شنوایی در بیماران تالاسمی است. در برخورد با این بیماران لازم است که دوز مناسب دفروکسامین و تزریق خون متناسب با سطح آهن بدن و هموگلوبین داده شود. بنابراین بررسی‌های دوره اتولارنگولوژی و ادیومتری در بیماران تالاسمی جهت تشخیص زودرس تغییرات شنوایی و پیشگیری از کاهش شنوایی دائمی لازم است انجام شود.

کلید واژه‌ها: تالاسمی، فریتین، دفروکسامین، ادیومتری، کاهش شنوایی

وصول مقاله: ۸۸/۹/۳ اصلاح نهایی: ۸۸/۹/۹ پذیرش مقاله: ۸۸/۹/۱۲

مقدمه

بتاتالاسمی یکی از شایعترین هموگلوبینوپاتیهای کمی در دنیا و بخصوص در ایران است. علت بیماری اختلال نقطه‌ای در ژن بتاتالاسمی است که آنرا بسیار متنوع کرده است (۳-۱). مهمترین مشخصه در افراد مبتلا به تالاسمی ماژور که ناشی از افت هموگلوبین و

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]

هیپوکسی است، تغییرات شدید در استخوانهای سر و صورت می‌باشد، که این خود به علت خونسازی خارج مغز استخوان در این بیماران است و چهره کاملاً مشخصی را در این افراد بوجود می‌آورد (۷-۴).

در حالات شدید جلوآمدگی استخوان ماگزیلا، برآمدگی گونه‌ها و برجستگی استخوان فرونتال در بیماران دیده می‌شود در بعضی موارد رشد استخوانهای سر و صورت باعث نقص در عملکرد استخوانهای ماگزیلا و مندیبول شده، جفت شدن دندانها دچار اختلال می‌گردد (۱۰-۸). بدلیل تغییرات استخوانی ذکر شده احتمال اختلال در عملکرد سینوس ماگزیلا وجود دارد و با توجه به فاکتورهایی مانند کم خونی، اضافه بار آهن، اسپلنکتومی و تغییر در سیستم ایمنی بدن، شیوع سینوزیت در این بیماران بالا است و گرفتگی بینی نیز مشاهده می‌گردد (۱۶-۱۱).

کاهش شنوایی حسی- عصبی در بیماران مبتلا به تالاسمی می‌تواند ناشی از رشد استخوانی گوش داخلی و درگیری عضو انتهایی شنوایی، رسوب آهن در حلزون شنوایی و آسیب به سلولهای حسی حلزون و تحت فشار قرار گرفتن عصب شنوایی بدلیل رشد بیش از حد استخوانچه‌ها باشد (۱۹-۱۷).

تزریق خون در حال حاضر بهترین روش درمانی جهت پیشگیری از عوارض ذکر شده و آنمی شدید است ولی خود تزریق خون باعث افزایش آهن بدن، رسوب آهن در بافتها و ارگانهای بدن و ایجاد هموسیدروز می‌شود، که مسئول بسیاری از عوارض بیماری تالاسمی است (۲و۱). با مصرف داروی دفروکسامین که باعث دفع آهن می‌شود می‌توان از بسیاری از عوارض هموسیدروز جلوگیری کرد (۳و۱). دفروکسامین(دسفرال) یک شلاتور است که باعث افزایش کیفیت زندگی در بیماران تالاسمی می‌شود اما دارای اثرات سمی بر روی گوش است و باعث کاهش شنوایی بالای ۲۰ دسی بل در فرکانس بالای ۲۰۰۰ هرتز و وزوز گوش در ۳۰ تا ۴۰ درصد بیماران می‌شود. درمان کاهش شنوایی ناشی از دفروکسامین، قطع سریع دارو می‌باشد که معمولاً علایم بعد از چند هفته تا چند ماه بهبود می‌یابد، ولی تعدادی از بیماران نیز کاهش شنوایی دائمی را تجربه می‌کنند (۲۲-۲۰ و۱).

بیماران قبل از افت شنوایی ۳۰ دسی بل متوجه کاهش شنوایی خود نمی‌شوند، در ضمن چون آسیب مربوط به فرکانسهای بالا می‌باشد عدم آگاهی بیمار از کاهش شنوایی خود نیز وجود دارد (۲۴و۲۳ و ۷)، لذا بهترین روش ارزیابی آسیب گوش در بیماران مبتلا به تالاسمی انجام ادیومتری سالیانه می‌باشد که به این وسیله در مراحل ابتدایی قبل از شکایت بیمار پی به آسیب گوشها می‌بریم.

باتوجه به اینکه شیوع اختلالات شنوایی در افراد مختلف به علت تفاوتهای ژنتیکی و فردی متفاوت است (۹)، لازم است که در هر مرکز درمانی این بررسی انجام شود. این مطالعه به تعیین فراوانی اختلالات شنوایی و گوشی، حنجره‌ای و عوامل مرتبط با آن در بیماران مبتلا به تالاسمی وابسته به تزریق خون مراجعه‌کننده به بیمارستان بعثت در سال ۸۷-۱۳۸۶ می‌پردازد.

روش بررسی

این مطالعه به صورت توصیفی- تحلیلی انجام شد که در آن کلیه بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور و اینترمدیا که جهت تزریق خون و پیگیری به بخش بیماریهای خاص بیمارستان بعثت سنندج مراجعه می‌کردند، بررسی شد. معیارهای خروج از مطالعه شامل

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]

بیماران مبتلا به بیماریهای التهابی مزمن (هپاتیت) و بیماران مبتلا به اختلالات مادرزادی شنوایی بود. روش جمع‌آوری داده‌ها از طریق تکمیل پرسشنامه توسط مصاحبه با بیمار یا والدین، بررسی پرونده و معاینه بیمار توسط یک پزشک واحد بود. یک شرح حال از خرخر کردن بیمار، گرفتگی بینی، خونریزی بینی، درد مفصل تمپوروماندیبولار و کاهش شنوایی گرفته شد. معاینات تخصصی نیز توسط فوق تخصص خون و متخصص گوش و حلق و بینی انجام شد و همچنین معاینه مجرای گوش خارجی قبل از انجام ادیومتری از نظر وجود واکس یا دفورمیتی انجام و در صورت وجود واکس، مجرای گوش خارجی شستشو داده شد. بر اساس معیارهای انجمن امریکایی جراحی اتولارنگولوژی سر و گردن، ادیومتری بیماران در فرکانسهای ۲۵۰، ۵۰۰، ۱۰۰۰، ۲۰۰۰، ۳۰۰۰، ۴۰۰۰، ۶۰۰۰ و ۸۰۰۰ هرتز جهت مشخص نمودن کاهش شنوایی ۲۵ دسی بل یا در فرکانسهای بالا جهت بررسی کاهش شنوایی هدایتی و کاهش شنوایی حسی- عصبی و یا هر دو در یک مرکز واحد انجام شد (۲۵).

سطح فریتین سرم با روش ELISA و با دستگاه Tecan- A-5582 و کیت Ferritin EIA در یک آزمایشگاه واحد و نیز توسط یک دستگاه واحد اندازه‌گیری شدند. یک گرافی از سینوس‌ها جهت بررسی سینوزیت توسط یک دستگاه واحد و یک فرد مجرب انجام شد. از نظر دریافت خون، بیماران به دو گروه مناسب (سن اولین تزریق تا یکسالی، مقدار دریافت خون ml/kg ۱۵-۱۰، و فواصل تزریق خون ۵-۴ هفته) و نامناسب و از نظر دریافت دسفرال در دو گروه منظم (تزریق دسفرال ۵ روز یا بیشتر در هفته و به مقدار mg/kg/d ۵۰-۳۰) و نامنظم (۴ تزریق یا کمتر در هفته و یا کمتر از mg/kg/d ۳۰) قرار گرفتند. از نظر مقدار فریتین نیز بیماران به دو گروه فریتین کمتر یا مساوی از µg /dL ۲۰۰۰ و بیشتر از µg /dL ۲۰۰۰ تقسیم شدند.

داده‌های بدست آمده به نرم افزارهای آماری SPSS وارد شده و با استفاده از آزمون آماری Chi-Square و T-test مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت. بیمارانی که در آنها کاهش شنوایی وجود داشت جهت بررسی بیشتر و پیشگیری از شدید شدن کاهش شنوایی به پزشک متخصص معرفی شدند.

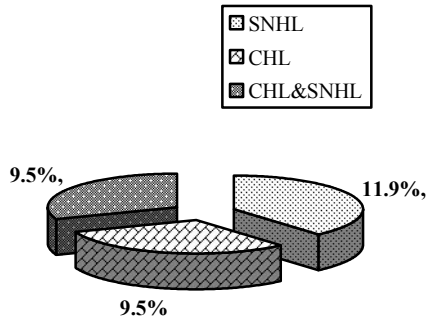
یافته‌ها

در این مطالعه ۸۴ نفر شامل ۴۰ نفر مذکر (۴۷/۶٪) و ۴۴ نفر مؤنث (۵۲/۴٪) مورد بررسی قرار گرفتند که میانگین سنی آنها ۱۲/۸±۵/۷ سال بود. در ۳۴ نفر (۴۰/۵٪) از بیماران مصرف دسفرال منظم بود و ۳۸ نفر (۴۵/۲٪) نیز تزریق خون به صورت مناسب صورت گرفته بود. ۴ نفر (۴/۸٪) خرخر، ۱۰ نفر (۱۱/۹٪) سینوزیت و ۱۸ نفر (۲۱/۴٪) سابقه خون دماغ مکرر داشتند، ولی هیچ کدام درد یا دررفتگی مفصل تمپوروماندیبولار نداشتند و در کل، ۳۰ نفر (۳۵/۷٪) مبتلا به مشکلات گوشی- حنجره‌ای بودند (جدول ۱). میانگین میزان فریتین ۶ ماه گذشته در افراد مذکر ۲۱۳۷/۴±۳۰۱۴ و در افراد مؤنث ۱۱۱۶/۱±۲۱۶۳/۲ و در کل، ۱۷۱۴/۴±۲۵۶۸/۳ میکروگرم بر دسی‌لیتر بود که بین دو جنس تفاوت معنی‌داری وجود نداشت.

در ۱۰ نفر (۱۱/۹٪) کاهش شنوایی بالینی و در ۲۶ نفر (۳۰/۹٪) کاهش شنوایی ادیومتریکال وجود داشت که ۱۰ بیمار (۱۱/۹٪) دارای کاهش شنوایی حسی- عصبی، ۸ بیمار (۹/۵٪) دارای کاهش شنوایی هدایتی و

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]

۸ بیـمار (۹/۵٪) دچار کاهش شنوایی از نوع مختلط بودند (نمودار ۱).



نمودار ۱: فراوانی انواع کاهش شنوایی ادیومتریکال در بیماران مورد مطالعه

رابطه معنی‌داری بین کاهش شنوایی بالینی و ادیومتریکال با سن، جنس، میزان فریتین سرم، مدت و وضعیت دریافت دسفرال وجود نداشت (جداول ۲ و۳) ولی رابطه معنی‌داری بین کاهش شنوایی ادیومتریکال با مدت دریافت دسفرال ($p<۰/۰۱$) و مدت دریافت خون ($P<۰/۰۰۱$) یافت شد (جداول ۴ و۵).

جدول ۱: فراوانی سوابق و نتیجه معاینات افراد مورد مطالعه

سابقه و معاینه	دارد		ندارد	
	فراوانی	درصد	فراوانی	درصد
تزریق مناسب دسفرال	۳۴	۴۰/۵	۴۴	۵۲/۴
تزریق خون مناسب	۳۸	۴۵/۲	۴۶	۵۴/۸
اندازه کبد طبیعی	۲۶	۳۱	۵۸	۶۹
خرخر کردن	۴	۴/۸	۸۰	۹۵/۲
سینوزیت	۱۰	۱۱/۹	۷۴	۸۸/۱
سابقه خون دماغ	۱۸	۲۱/۴	۶۶	۷۸/۶
کاهش شنوایی بالینی	۱۰	۱۱/۹	۷۴	۸۸/۱

جدول ۲: ارتباط بین کاهش شنوایی ادیومتریک و وضعیت تزریق دسفرال

تزریق دسفرال / کاهش شنوایی	نامناسب فراوانی (درصد)	مناسب فراوانی (درصد)	جمع فراوانی (درصد)
دارد	۲۰ (۷۶/۹)	۶ (۲۳/۱)	۲۶ (۱۰۰)
ندارد	۳۰ (۵۱/۷)	۲۸ (۴۸/۳)	۵۸ (۱۰۰)

P=۰/۱۷۹

جدول ۳: ارتباط بین کاهش شنوایی ادیومتریک و وضعیت تزریق خون

تزریق خون / کاهش شنوایی	نامناسب فراوانی (درصد)	مناسب فراوانی (درصد)	جمع فراوانی (درصد)
دارد	۲۰ (۷۶/۹)	۶ (۲۳/۱)	۲۶ (۱۰۰)
ندارد	۲۶ (۴۴/۸)	۳۲ (۵۵/۲)	۵۸ (۱۰۰)

P=۰/۰۶

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]

جدول ۴: ارتباط بین کاهش شنوایی ادیومتریک و مدت دریافت دسفرال

کاهش شنوایی ادیومتریکال	تعداد	میانگین	انحراف معیار	T	P
ندارد	۵۸	۶/۱ سال	۴/۳۶	۳/۴۲۷	۰/۰۰۲
دارد	۲۶	۱۱/۷۵	۵/۲۲		

جدول ۵: ارتباط بین کاهش شنوایی ادیومتریک و مدت دریافت خون

کاهش شنوایی ادیومتریکال	تعداد	میانگین	انحراف معیار	T	P
ندارد	۵۸	۷/۸۴ سال	۴/۷۴	۴/۱۵۷	۰/۰۰۰
دارد	۲۶	۱۴/۸۳	۴/۹۸		

بحث

تالاسمی یک کم خونی ارثی است که دارای عوارض زیادی بوده و یکی از عوارض آن اختلالات گوش می‌باشد. این اختلال عمدتاً به صورت کاهش شنوائی (هدایتی یا حسی- عصبی) تظاهر نموده و با بزرگی لوزه سوم، تراکم آهن و اثر سمی دسفرال در ارتباط می‌باشد. علیرغم آنکه با تغییر روشهای درمانی و کنترل بهتر بیماران تالاسمی از نظر بار آهن و میزان مصرف دسفرال شیوع این عارضه بخصوص نوع حسی- عصبی در طول زمان کاهش یافته ولی هنوز هم گزارشاتی در مورد آن وجود دارد (۳۱-۲۶ و ۱۹، ۱۰).

در مطالعه ما از ۸۴ بیمار تالاسمی، در ۱۰ نفر (۱۱/۹٪) کاهش شنوایی بالینی و در ۲۶ نفر (۳۰/۹٪) کاهش شنوایی ادیومتریکال وجود داشت که از این ۲۶ بیمار، ۱۰ نفر(۱۱/۹٪) از افراد دچار کاهش شنوایی از نوع حسی - عصبی، ۸ نفر (۹/۵٪) دچار کاهش شنوایی هدایتی و ۸ نفر(۹/۵٪) نیز دچار کاهش شنوایی از نوع مختلط بودند.

در مطالعه تازیکی، کاهش شنوایی ادیومتریک ۴۸/۴٪ بود که اختلال شنوایی حسی - عصبی به میزان ۴۳/۹٪، و کاهش شنوایی از نوع هدایتی و مختلط به ترتیب ۳۸/۱٪ و ۱۸٪ بود (۲۳).

در مطالعه ما رابطه معنی‌داری بین کاهش شنوایی بالینی و ادیومتریکال و سطح فریتین وجود نداشت که در مطالعات مختلف این رابطه متفاوت بوده است و در برخی رابطه معنی‌داری مشاهده نشده (۴۰ و ۳۱ و ۱۰)، ولی در مطالعاتی نیز این رابطه معنی‌دار بوده است (P<۰/۰۵) (۳۸ و ۲۳). هنوز در این مورد اختلاف نظر وجود دارد و لازم است مطالعات وسیع‌تر و به صورت کوهورت انجام شود تا این مسئله با دقت بیشتری مورد بررسی قرار گیرد. در مطالعه ما رابطه معنی‌داری بین کاهش شنوایی ادیومتریکال با مدت دریافت دسفرال (P<۰/۰۱) و مدت دریافت خون (P<۰/۰۰۱) یافت شد به طوری که افراد دارای اختلال شنوایی مدت بیشتری دسفرال و خون دریافت کرده بودند. در مطالعات دیگر نیز تأثیر دسفرال و دریافت خون بر کاهش شنوایی نشان داده شده است (۲۸ و ۲۳و ۲۲و ۲، ۱). که این تفاوتها می‌تواند با مسائل نژادی، قومی، محیطی، فردی و همچنین نحوه درمان بیماران در ارتباط باشد.

در پژوهش کریمی در سال ۲۰۰۲، در ۱۲۸ بیمار مورد مطالعه ارتباطی بین مدت درمان با دفروکسامین با کاهش شنوایی حسی- عصبی وجود نداشت، اما ارتباط معنی‌داری بین مقدار دارو در هر دوره درمان با دفروکسامین و کاهش شنوایی در فرکانس ۸۰۰۰ در مقایسه با دو گروه وجود داشت. لذا کاهش دوز

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]

دفروکسامین کمتر از mg/kg/d ۵۰ و حداکثر ۶-۵ روز در هفته جهت جلوگیری از عارضه شنوایی توصیه شد (۳۱).

در مطالعه Kontzoglou ۱۰۴ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور که توسط برنامه مرتب تزریق خون هموگلوبین آنها در حد ۹/۵ حفظ شده بود و هفته‌ای ۶-۵ روز دسفرال با دوز mg/kg ۶۰-۵۰ دریافت می‌کردند تحت بررسی قرار گرفتند. ۲۱ بیمار (۲۰/۲٪) کاهش شنوایی حسی- عصبی در فرکانس بالا داشتند و نشان داده شد که کاهش دوز دسفرال در بهبود علائم شنوایی مؤثر است (۳۲).

در مطالعه Style و همکارانش، درمان با دوزهای بالاتر دفروکسامین کاهش شنوایی بیشتری را در مقایسه با دوزهای پایین‌تر آن داشت (۲۲).

در پژوهش Sacco و همکاران، اختلال شنوایی حسی - عصبی در ۱۹/۴٪ بیماران مبتلا به تالاسمی دیده شد که ارتباط معنی‌داری با دوز مصرفی دفروکسامین داشت (۳۳).

در مطالعه برجیس و همکارانش (۶)، کاهش شنوایی بالینی ۳/۵٪ و کاهش شنوایی توسط ادیومتری ۵۰٪ بود که این عوارض با تزریق خون منظم و به موقع، و استفاده مناسب از دسفرال کاهش یافتند و یا بروز آنها به تأخیر افتاده بودند. تفاوت بین شیوع اختلال شنوایی بالینی و اودیومتریک در مطالعه ما نیز وجود دارد که نشان‌دهنده اهمیت انجام آزمایشات اودیومتریک و بسنده نکردن به معاینات بالینی در بررسی شنوایی است که نتایج مطالعات فوق مشابه بررسی ما می‌باشد.

در تحقیق Chen (۳۴) که بر روی ۳۰ بیمار با دریافت روزانه mg/kg ۵۰-۴۰ دسفرال انجام شد، ۶ بیمار کاهش شنوایی وابسته به دسفرال در فرکانس بالا داشتند، بعد از ۲ سال علیرغم عدم کاهش دوز دسفرال، کاهش شنوایی در هیچ کدام از این ۶ نفر پیشرفت نکرد. در این پژوهش تاکید شد که در صورت تثبیت کاهش شنوایی و فریتین بالای µg/dL ۲۰۰۰، کاهش مقدار دسفرال تأثیری در کاهش شنوایی بیماران ندارد و محققین یکی از علل عوارض شنوایی را استعداد فردی ذکر کردند.

در مطالعه‌ای که توسط شمسیان و همکارانش انجام شد، ۵ بیمار(۴۷٪) کاهش شنوایی حسی- عصبی داشتند. در این بیماران هیچ تفاوت مشخصی از نظر سن و جنس، فریتین سرم، سن اولین تزریق خون، سن شروع دسفرال و منظم یا نامنظم بودن مصرف دسفرال و خون وجود نداشت. در مطالعه ما نیز ارتباطی بین منظم یا نامنظم بودن تزریق خون و دسفرال با کاهش شنوایی بالینی و ادیومتریک وجود نداشت. بنابراین مطالعه، کاهش شنوایی حسی- عصبی به تنهایی به فریتین سرم و مقدار دسفرال مصرفی بستگی ندارد و خصوصیات فردی و ژنتیکی نیز دارای اهمیت هستند. از طرفی، میزان شیوع کاهش شنوایی در مقدار دسفرال کمتر از mg/kg/d ۵۰ کاهش می‌یابد ولی هیچ دوز بدون خطری برای این دارو وجود ندارد و بنابراین بررسی و پیگیریهای منظم از نظر شنوایی برای همه بیماران ضرورت دارد (۳۵).

در پژوهش رئیسی، کاهش شنوایی در ۱۰/۳٪ بیماران دیده شد که از نوع هدایتی و در حد خفیف (۴۰-۲۰ دسی بل) بوده ولی کاهش شنوائی حسی- عصبی در این بیماران دیده نشد که تقریباً مشابه پژوهش ما (۹/۵٪) می‌باشد (۱۰).

در مطالعات دیگری که بر روی بیماران تالاسمی انجام شد، همانند بررسی ما کاهش شنوایی ادیومتری با مدت دریافت دسفرال ارتباط معنی‌داری داشت و

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]

نتیجه‌گیری شد که اثر سمی دسفرال باعث اختلال کوکلئار می‌شود (۳۹-۳۶).

۵۷ بیمار تالاسمی توسط Ambrosetti برای سه سال پیگیری شدند، ۶۶/۶٪ با ادیومتری طبیعی و ۲۶/۴٪ دچار کاهش شنوایی حسی- عصبی بودند. در این مطالعه مانند بررسی ما اختلال شنوایی با سن، سطح فریتین سرم و دوز درمانی دفروکسامین رابطه‌ای نداشت و علت اتوتوکسیسیتی را بیشتر بدلیل استعداد هر فرد دانست (۵).

در مطالعه Albera و همکاران، ۳۸٪ بیماران مبتلا به بتا تالاسمی اختلال حسی- عصبی در فرکانس بالا داشتند و اینطور نتیجه‌گیری کرد؛ که کاهش شنوایی در ارتباط با میانگین حداکثر دوز تجویزی با دفروکسامین است و در بیماران با سرباری آهن کمتر، بیشتر می‌باشد و اینطور به نظر می‌رسد که اثر اتوتوکسیک زمانیکه درمان خوب با شلاتور انجام می‌شود بیشتر است (۴۰).

در مطالعه ما شیوع خرخر ۴/۸٪ (۴ نفر)، سینوزیت ۱۱/۹٪ (۱۰ نفر)، خون دماغ ۲۳/۷٪ (۱۸ نفر)، درد مفصل تمپوماندیبولار ۰٪ و در کل، شیوع مشکلات گوشی- حنجره‌ای ۳۵/۷٪ (۳۰ نفر) بوده و رابطه معنی‌داری بین مشکلات گوشی- حنجره‌ای با وضعیت تزریق دسفرال، تزریق خون، جنسیت مشاهده نشد. شیوع خرخر، سینوزیت، خون دماغ و درد مفصل تمپوماندیبولار در مطالعه برجیس و همکارانش در دانشگاه اصفهان به ترتیب ۱۹/۱٪، ۱٪، و ۴۶/۶٪ و ۲/۱٪ گزارش گردید (۶).

میانگین سطح فریتین در مطالعه ما، ۱۷۱۴/۳۴±۲۵۶۸/ میکروگرم بر دسی‌لیتر بود که نسبت به مطالعه مصطفوی (۲۴) کمتر بود و این مسئله می‌تواند نشاندهنده کنترل مناسب‌تر بیماران تالاسمیک می‌باشد ولی در مطالعه ما ۳۸ نفر(۴۵/۲٪) از افراد دارای دریافت خون مناسب بودند که در مطالعه رئیسی (۱۰) این مقدار ۸۹٪ بوده است.

نتیجه‌گیری

نتایج این مطالعه نشان می‌دهد که دوز بالای دفروکسامین می‌تواند یکی از عوامل اصلی پاتوژنز کاهش شنوایی در بیماران تالاسمی باشد وجهت بررسی تأثیر تفاوتهای ژنتیکی و فردی بهتر است مطالعه جامع‌تری نیز انجام شود. در برخورد با این بیماران لازم است که دوز مناسب دفروکسامین و تزریق خون متناسب با سطح آهن بدن و هموگلوبین داده شود. بنابراین بررسی‌های دوره اتولارنگولوژی و ادیومتری در بیماران تالاسمی جهت تشخیص زودرس تغییرات شنوایی و درمان مناسب علت آن و پیشگیری از کاهش شنوایی دائمی لازم است انجام شود.

تشکر و قدردانی

این مطالعه بخشی از پایان نامه دکترای تخصصی آقای دکتر غلامرضا یوسفی می‌باشد. همچنین از زحمات آقای دکتر خالد دولابی متخصص گوش و حلق و بینی و کارشناس محترم ادیومتری مرکز بهزیستی سنندج که در انجام این تحقیق همکاری نمودند، تشکر و قدردانی می‌شود.

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]

References

1. Quirolo K. vichinsky E. Hemogolobin disorder in: Behraman RE. Kliegaman RM. Jenson HB. Nelson text book of pediarics 17th edition. Philadelphia. W.B Sanders Company, 2004: 1630-1634.
2. Linker CA. The thalassemia in: Tierkg LM, MC Phee SJ, Rapadoi NA. Current Medical diagnosis and treatment. 30th edition. Stamford, Applete& lange, 1990: 466- 88.
3. Fathalahpoor A. Common mutation in beta thalassemia. Scientific journal of Kurdistan University of medical sciences 2003; 7: 21-26
4. Alavi Sh, Beshagh A. Comparison of anthropometric dimension of craniofacial area in major thalasemic patients 17-21 years old and normal people in Isfahan province. Scientific journal of Isfahan University of medical sciences 2002; 13: 86-72.
5. Ambrosetti U, Dondè E, Piatti G, Cappellini MD. Audiological evaluation in adult beta-thalassemia major patients under regular chelation treatment. Pharmacol Res 2000; 42: 485-7.
6. Berjis N, Sanbolestan SM, Neamati Sh, Danesh Z, Mokhtari nejad F, Abdyazdan Z. Otolaryngeal signs in major thalasemic patients.Jornal of Iranian pediatrics disease 2007; 17: 15-18.
7. Mozafari nia K, Farahmandi nia Z, Ghazvini M. Evaluation of hearing threshold in major beta thalasemic patients under Desferal therapy referring in special diseases center in Kerman. Scientific journal of Kerman University of medical sciences 2005: 12: 93-98.
8. Grainger RG, Allison DJ. Diagnostic radiology, a textbook of radiology and imaging. 2nd ed. Edinburgh, Churchill Livingstone, 1992: 229–30.
9. Borgna-Pignatti C, Rugolotto S, De Stefano P, Zhao H, Cappellini MD, Del Vecchio GC, et al. Survival and complications in patients with thalassemia major treated with transfusion and deferoxamine. Haematologica 2004; 89: 1187-1193.
10. Raesi N, Karghoshaei AA. Evaluation of hearing disorders in major beta thalasemic patients in Hajar hospital of Shahrekord. Scientific journal of Shahrekord University of medical sciences 2004; 6: 31-36.
11. Farmakis D. Giakumis A. pathologetic aspect of immune defect with beta- thalassemia. Med Sci monir 2003: 9: 18-22.
12. Weatheral GJ. The thalassemias In: LICHTMAN M.A. Williams Hematology, 6 ed, Philadelphia, McGraw-Hill, 2001: 73.
13. Wienel E. Impaired phagocyte antibacterial effect or function in Beta thalassemia. Hematology 2003: 8: 35-40.
14. Chung BH. Hasy: klebsiella infection & thalassemia. Cline Infect Dis 2003; 36: 575-9.
15. Principato JJ, Nova S. Nasal obstruction in thalassemia. A case report. Arch Otolaryngol 1971: 93: 620-2.
16. Dogruth yasan H, congenital vomeral bone defect in two thalassemia trait case. Ear Arch. Otorrhinolaryngol 2003; 16: 113-114.
17. De Virgiliis S, Argiolu F, Sanna G, Cornacchia G, Cossu P, Cao A et al. Auditory involvement in thalassemia major. Acta Haematol 1979; 61: 209-15.
18. Sheikha A, Kameswaran M, Okafor BC, al-Saigh AA. Otological manifestations of thalassaemia intermedia: evidence of temporal bone involvement and report of a unique cholesteatoma-like lesion. J Laryngol Otol 1992; 106: 316-21.
19. Sanbolestan SM, Mokhtari nejad F, Omrani MR. Evaluation of sensory neural hearing loss in thalasemic patients under Desferal therapy and their risk factors. Scientific journal of Isfahan university of medical sciences 2005: 10: 210-216.
20. Brittenham GM, Griffith PM, Nienhuis AW, McLaren CE, Young NS, Tucker EE, et al. Efficacy of deferoxamine in preventing complications of iron overload in patients with thalassemia major. N Engl J Med 1994; 331: 567-73.
21. Roland JT. Cohen NL. Vestibular and auditory ototoxicity. In: Cummings CW. Head neck surgery. 3 ed. St Louis; Mosby 1993: 3192.
22. Styles LA, Vichinsky EP. Ototoxicity in hemoglobinopathy patients chelated with desferrioxamine. J Pediatr Hematol Oncol 1996; 18: 42-5.

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]

23. Taziki MH, Golalipor MJ, Behnampor N. Determin of hearing level in thalasemic patients. Scientific journal of Gorgan University of medical sciences 2004; 6: 35-39.
Mostafavi HA, afghamizadeh M, Rezvanfar MR. Endocrin disorders in major thalasemic patients. Jornal of Iranian endocrine and metabolism 2005; 7:143-147.
25. Boothroyd A. Development in speech audiometric. Sound 1986; 2:3-10.
26. Cunningham M.J, Macklin E.A, Neufeld E.J, Cohen A.R. Complications of thalassemia major in North America. Blood 2004; 104: 34-39.
27. Aghahoseini F, Shanbadi M. Evaluation of facial changes in thalasemic patients in Aliasghar hospital scientific journal of Iran University of medical science 2000; 13: 16-24.
28. Raiola G, Galati MC, De Sanctis V, Caruso Nicoletti M, Pintor C, De Simone M, et al. Growth and puberty in thalassemia major. J Pediatr Endocrinol Metab 2003; 16: 259-66.
29. Marciani MG, Cianciulli P, Stefani N, Stefanini F, Peroni L, Sabbadini M, et al. Toxic effects of high-dose deferoxamine treatment in patients with iron overload: an electrophysiological study of cerebral and visual function. Haematologica 1991 76: 131-4.
30. Orton RB, de Veber LL, Sulh HM. Ocular and auditory toxicity of long-term, high-dose subcutaneous deferoxamine therapy. Can J Ophthalmol 1985; 20: 153-6.
31. Karimi M, Asadi-Pooya AA, Khademi B, Asadi-Pooya K, Yarmohammadi H. Evaluation of the incidence of sensorineural hearing loss in beta-thalassemia major. Acta hematological 2002; 108: 79-83.
32. Kontzoglou G, Koussi A, Economou M, Tsatra I, Perifanis V, Noussios G, et al. Long term audiological evaluation of beta-thalassemic patients. Acta Otorhinolaryngol Belg 2004; 58: 113-7.
33. Sacco M, Meleleo D, Tricarico N, Greco Miani A, Serra E, Parlatore L. Evaluation of desferrioxamine ototoxicity in thalassemic patients. Fallow up over 5 year period and results. Minerva Pediatr 1994; 46: 225-30.
34. Chen SH, Liang DC, Lin HC, Cheng SY, Chen LJ, Liu HC. Auditory and visual toxicity during deferoxamine therapy in transfusion-dependent patients. J Pediatr Hematol Oncol 2005; 27: 651-3.
35. Shamsian Sh. Sensory Neural Hearing Loss in Beta Major thalasemia patients treated in modified childrens Hospital in 2005. Iran journal pediatric 2006; 15: 11-13.
Patients under regular chelation therapy with desferrioxamine. Acta Haematol 2002; 108: 79-83.
36. Chiado AA, Alberti PW, Sher GD, Francombe WH, Tyler B. Desferrioxamine ototoxicity in an adult transfusion – dependent population. J Otolaryngol 1997; 26: 116-22.
37. Triantafyllou N, Fisfis M, Sideris G, Triantafyllou D, Rombos A, vrettou H, et al. Nerophysiological and neuro – otological study of homozygous beta thalassemia under long term desferrioxamine treatment.Acta Neurol Scand 1991; 83: 306-8.
38. Wonke B, Hoffbrand AV, Aldouri M, Wickens D, Flynn D, Stearns M, et al. Reversal desferrioxamine induced auditory neurotoxicity during treatment with Ca-DTPA. Arch Dis Child 1989; 64: 77-82.
39. Masala W, Meloni F, Gallisai D, Careddu M, Secchi G, Cuccuro GB, et al. Can desferrioxamine be considered an ototoxic drug? Scand Audiol Suppl 1988; 30: 237-8.
40. Albera R, Pia F, Morra B, Lacilla M, Bianco L, Gabutti V, et al. Hearing loss and desferrioxamine in homozygous beta thalassemia. Audiology 1988; 27: 207-14.

[Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-02]