مقاله تحقیقی

مجلهٔ دانشگاه علوم پزشکی بابل
دوره چهاردهم، شمارهٔ ۴، تیر ۱۳۹۱، صفحه ۸۹-۸۳

مقایسه نیاز به ترانسفوزیون خون و عوارض قبل و بعد از طحال برداری در بیماران بتا تالاسمی

علی اصغر درزی(MD) [*۱]، احمد تمدنی(MD) [۲]، میرسعید رمضانی(MD) [۳]، لیلا رمضانی(MD) [۴]، فرنود غرقابی(MD) [۴]، ناهید سلیمانپور(MD) [۵]

۱- گروه جراحی دانشگاه علوم پزشکی بابل
۲- مرکز تحقیقات بیماریهای غیرواگیر کودکان امیرکلا، دانشگاه علوم پزشکی بابل
۳- دانشگاه علوم پزشکی بابل
۴- باشگاه پژوهشگران جوان واحد بابل
۵- دانشگاه آزاد اسلامی واحد بابل

دریافت: ۹۰/۶/۹، اصلاح: ۹۰/۸/۱۸، پذیرش: ۹۰/۱۱/۱۹

خلاصه

سابقه و هدف: تالاسمی شایعترین کم خونی ارثی است که به علت نقص ارثی در سنتز زنجیره گلوبین و ناپایداری گلبول قرمز و تخریب آن، طحال دچار بزرگی پیشرونده و پرکاری شده که خود باعث تخریب بیشتر گلبولهای قرمز و نیاز به ترانسفوزیون خون بیشتر می‌شود و در نتیجه برای کاهش میزان دفعات ترانسفوزیون و عوارض آن نیاز به عمل جراحی طحال برداری پیدا می شود. این مطالعه به منظور مقایسه نیاز به ترانسفوزیون خون و عوارض قبل و پس از عمل در بیماران تالاسمی بالغ انجام شد.

مواد و روشها: این مطالعه مقطعی طی مدت ۸ سال بر روی ۶۳ بیمار مبتلا به تالاسمی مراجعه کننده به بیمارستان شهید یحیی‌نژاد که طحال‌برداری شده بودند، انجام شد. اطلاعات دموگرافیک، نوع تالاسمی، علائم بالینی، اندازه طحال، دفعات خونگیری، میزان پلاکت و گلبولهای قرمز در فرمهایی ثبت شد و ضمن ارزیابی عوارض و نتایج عمل، میزان نیاز به ترانسفوزیون خون قبل و بعد از جراحی مورد مقایسه قرار گرفت.

یافته ها: از بین ۶۳ بیمار، ۳۷ نفر (۵۸/۷٪) نفر تالاسمی ماژور و ۲۶ نفر (۴۱/۲٪) نفر تالاسمی اینترمدیا داشتند. ۱۱ بیمار درد شکمی، ۲۱ بیمار کم اشتهایی، ۹ بیمار تب و ۱۷ بیمار سنگ کیسه صفرای همزمان داشتند که همزمان کوله‌سیستکتومی شدند. ۶ بیمار دچار عارضه ترومبوز ورید پورت و ۵ بیمار دچار عوارض عفونی در طولانی مدت شدند. میانگین مدت زمان عمل جراحی و بستری ۰/۷۳±۲/۷۰ ساعت و ۲/۱۴±۶/۲۶ روز بود. میانگین شمارش گلبول های سفید، هموگلوبین، پلاکت و گلبولهای قرمز نسبت به قبل از عمل به طور معنی داری افزایش نشان داد (p<۰/۰۵). تعداد دفعات خونگیری نیز کاهش پیدا کرد (p<۰/۰۵) در بررسی نتایج بیوپسی کبد تعداد ۲۶ مورد هپاتیت، ۱۴ مورد هموسیدروز، یک مورد سیروز و ۶ مورد ترومبوز ورید پورت مشاهده گردید.

نتیجه گیری: بر اساس نتایج این مطالعه عمل جراحی طحال برداری با کاهش نیاز به ترانسفوزیون و پیشگیری از عوارض حاصل از آن و رفع علائم بزرگی طحال در این بیماران روش درمانی مناسبی است. بنابراین در موارد دارای اندیکاسیون، جراحی طحال برداری توصیه میگردد.

واژه های کلیدی: تالاسمی ماژور، تالاسمی اینترمدیا، عمل جراحی طحال برداری، ترانسفوزیون خون، ترومبوز ورید پورت.

مقدمه

تالاسمی شایعترین کم خونی ارثی در ایران و در دنیا است (۱). بتا تالاسمی ماژور شایعترین بیماری ژنتیکی در استان مازندران است (۲). واژه Thalassemia برای اولین بار در سال ۱۹۲۵ مطرح شد، Thamas Coolley در آمریکا کودکانی را که اغلب از خانواده های ایتالیایی یا مهاجرانی از کشورهای اطراف مدیترانه بوده و دچار کم خونی شدید، بزرگی طحال و تغییر شکل در استخوان صورت و جمجمه شده بودند را تالاسمی نامید. Thalassa به

▣ این مقاله حاصل پایان نامه فرنود غرقابی دانشجو پزشکی و طرح تحقیقاتی به شماره ۷۲۱۵۱۵۱۱ دانشگاه علوم پزشکی بابل می باشد.

* مسئول مقاله:
آدرس: بابل، بیمارستان آیت اله روحانی، تلفن: ۰۱۱۱-۲۲۳۸۳۰۱
e-mail: alidarzi@yahoo.com

[DOR: 20.1001.1.15614107.1391.14.4.11.3]

معنی دریا و emia به معنی خون، یعنی یک بیماری خونی که از اطراف دریا بر می خیزد (۳و۴). تا چند سال پیش، این بیماران در دهه دوم زندگی فوت می کردند، ولی امروزه با پیشرفتهای درمانی و بخصوص پس از شروع درمان آهن زدایی تحول بزرگی در درمان این بیماران به عمل آمده است و با درمان مناسب، طول عمر نسبتاً طولانی را برای آنها می توان انتظار داشت (۳و۴). سندرم تالاسمی در منطقه جغرافیایی اطراف مدیترانه، شبه جزیره عربستان، قسمتهایی از آفریقا، ایران، ترکیه، هند و آسیای جنوب شرقی شایع است (۵). در ایران در حاشیه خلیج فارس، دریای خزر و دریای عمان که شامل استانهای خوزستان، فارس، بوشهر، هرمزگان، سیستان و بلوچستان، کرمان، مازندران و گیلان میشود، شایع است (۶).

بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور به علت نقص ارثی در زنجیره گلوبین در مولکول هموگلوبین که باعث ناپایداری گلبول قرمز و تخریب آن میشود و نیز به علت اریتروپویز اکسترامدولاری دچار بزرگی پیشرونده طحال و پرکاری آن می شوند که خود باعث تخریب بیشتر گلبول های قرمز میشود و در نتیجه برای کاهش میزان دفعات ترانسفوزیون و عوارض آن نیاز به عمل جراحی طحال برداری پیدا می کنند (۶). در بیماران مبتلا به تالاسمی که تحت ترانسفوزیون خون قرار دارند، هنگامی که نیاز به تزریق خون بیش از ۲۰ cc به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در ماه یا ۲۴۰ میلی لیتر به ازای هر کیلوگرم وزن بدن در سال برسد، بایستی طحال برداشته شود (۷). در این بیماران طحال بطور متوسط ۵-۳ سانتیمتر در زیر لبه دنده در سمت چپ نسبت به خط وسط استخوان ترقوه حس می‌شود ولی گاهی به ۲۰ سانتیمتر می‌رسد. وزن تقریبی طحال در این بیماران ۲۰۰ الی ۶۰۰ گرم و به ندرت به بیش از ۱ کیلوگرم می‌رسد. احساس سنگینی و درد مبهم در ناحیه بالای شکم به ویژه در سمت چپ ممکن است نخستین شکایت بیمار باشد. طحال بزرگ، معده را تحت فشار قرار می‌دهد، باعث کم اشتهایی شده و یا احساس سیری زودرس می‌دهد (۸و۹). در بیماران تالاسمی ماژور و بتا تالاسمی اینترمدیا فاکتورهای ضد انعقادی (پروتئین C و پروتئین S) کاهش می یابد (۱۰و۱۱). در نوع بتا تالاسمی ماژور کم خونی از سال اول عمر نمایان می گردد اما در نوع ملایمتر (Intermediate) کم خونی دیرتر ظاهر شده و گاهی تا دوران بلوغ بدون علامت می مانند (۱۲). رنگ پریدگی، عدم وزن گیری و اختلال رشد و نمو و بزرگی شکم از علائم شایع می باشد و اغلب هموگلوبین بیمار بسیار پایین است (۵ gr/dL -۳) (۱۳).

خونسازی غیر موثر و کم خونی شدید در این بیماران سبب بزرگی فضاهای مغز استخوان و دفورمیته های اسکلتی می گردد. همچنین خونسازی خارج از مغز استخوان موجب بزرگ شدن کبد و طحال می شود (۱۴و۳). پارشیل اسپلنکتومی میزان نیاز به خون را کم می‌کند و در بعضی موارد حتی نیاز به خون را برطرف می‌کند که در بچه‌های کمتر از ۴ سال مبتلا به کم‌خونی سیکل تالاسمی و بتا تالاسمی نیازمند به عمل جراحی اسپلنکتومی بایستی در نظر گرفته شود (۱۵). عوامل خطرناک بزرگ و مهم برای عفونت باکتریایی در بیماران تالاسمی که ترانسفوزیون می‌شوند کاتتریزاسیون داخل عروقی است (۱۶). بیماران بدون طحال یا هیپواسپلنیک در خطر فولمیننت سپسیس قرار دارند که این شرایط خطر مرگ و میر بالای ۵۰٪ دارد. به دنبال در آوردن طحال ممکن است که پاسخ ایمنی اولیه به میکروب‌های کپسول‌دار ضعیف شود که مکانیسم دقیق آن مشخص نیست (۱۷). لذا بهتر است طحال‌برداری در صورت امکان تا سن ۵ سالگی به تعویق افتد (۱۸). به همین دلیل واکسیناسیون علیه پنوموکوک و منگوکوک و هموفیلوس آنفولانزا و همچنین آنتی‌بیوتیک پروفیلاکسی نیاز است لیکن خطر عفونت را کاملاً برطرف نمی‌کند (۱۹). تمام کودکانی که طحال آن‌ها برداشته شده بایستی تا سن ۱۸ سالگی برای پیشگیری از عفونت‌های باکتریایی پنی‌سیلین دریافت کنند (۲۰).

بعد از طحال‌برداری معمولاً پلاکت‌ها افزایش می‌یابند که می تواند عاملی جهت ترومبوز باشد. تعداد پلاکت‌ها تا بیش از یک میلیون، اندیکاسیونی برای تجویز داروهای ضد انعقاد نیست ولی عوامل ضد پلاکتی مانند آسپرین در جلوگیری از ایجاد ترومبوز مفید می‌باشند. با توجه به شیوع بالای تالاسمی در استان مازندران به دلیل همجواری با دریای خزر و از آنجایی که مرکز تالاسمی بابل یک مرکز ارجاع در غرب استان مازندران می باشد و تا کنون مطالعه ای در مورد جراحی های انجام شده در این بیماران صورت نگرفته است، این مطالعه به منظور مقایسه نیاز به ترانسفوزیون خون قبل و پس از عمل و ارزیابی نتایج جراحی در بیماران بالغ تالاسمی ماژور در استان مازندران انجام شد.

مواد و روشها

این مطالعه مقطعی بر روی ۶۳ بیمار مبتلا به بتا تالاسمی که در طی ۸ سال (۱۳۸۸-۱۳۸۰) تحت عمل جراحی طحال برداری در بیمارستان شهید یحیی نژاد بابل قرار گرفته اند و جهت پیگیری و ترانسفوزیون به این مرکز مراجعه کردند، انجام شد. به همین جهت اطلاعات دموگرافیک (سن و جنس)، نوع تالاسمی، علائم بالینی، اندازه و وزن طحال در زمان جراحی، متوسط دفعات خونگیری قبل و بعد از جراحی، میزان پلاکت، متوسط گلبولهای سفید و گلبولهای قرمز، هموگلوبین و هماتوکریت قبل و پس از عمل، اندیکاسیون جراحی طحال برداری، نوع عمل، مدت زمان عمل جراحی، مدت بستری در بیمارستان و نتایج بیوپسی طحال و کبد در فرمهایی با استفاده از پرونده بیماران ثبت و مورد ارزیابی و مقایسه قرار گرفت. اطلاعات بدست آمده با استفاده از آزمون Paired T-test تجزیه و تحلیل و $p<0/05$ معنی دار در نظر گرفته شد.

یافته ها

میانگین سنی افراد مورد مطالعه ۷/۰۸±۲۲/۴۸ سال بود. از ۶۳ بیمار مورد بررسی ۳۷ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور (۵۸/۷٪) و ۲۶ بیمار (۴۱/۳٪) مبتلا به تالاسمی اینترمدیا بودند. ۳۲ بیمار مرد (۵۰/۸٪) و ۳۱ بیمار (۴۹/۲٪) زن بودند. در ۴۶ بیمار (۷۳/۱٪) اندازه طحال تا حد ناف یا پایین تر از حد ناف بود. در بررسی علائم و نشانه‌های بیماران قبل از عمل جراحی ۴۹ بیمار (۷۷/۸٪) دچار اسپلنومگالی، ۲۱ بیمار (۳۳/۳٪) دچار کم اشتهایی، ۱۲بیمار (۱۹٪) دچار سیری زودرس، ۱۱ بیمار (۱۷٪) دچار درد شکمی، ۸ بیمار (۱۲٪) دچار تهوع و استفراغ، ۱ بیمار (۱/۶٪) دچار ایلئوس، ۱ بیمار دچار اسهال (۱/۶٪)، شدند. همچنین ۴ بیمار (۶٪) دارای تندرس شکمی و ۹ بیمار (۱۴٪) دارای تب بودند که بعد از عمل این عوارض از بین رفت. یک بیمار نیز دچار ایکتر شدید شد. در بیماران مورد بررسی، ۱۷ بیمار (۲۷٪) به هنگام عمل جراحی سنگ کیسه صفرا داشتند که همزمان کوله سیستکتومی شدند. در بررسی های پاتولوژیک بعمل آمده میانگین سایز

[DOR: 20.1001.1.15614107.1391.14.4.11.3]

طحال در افراد مورد مطالعه ۲۶/۳۹±۱۸۶/۱۳ میلیمتر، با حداقل ۱۲۵ mm و حداکثر ۲۵۰ mm بود. همچنین میانگین وزن طحال در این بیماران ۳۴۸/۹۳±۹۲۸/۵۷ گرم، با حداقل ۳۵۰ و حداکثر ۱۷۵۰ گرم بود. میانگین مدت زمان عمل جراحی در بیماران مورد مطالعه ۰/۷۳±۲/۷۰ ساعت و میانگین مدت زمان بستری در بیمارستان ۲/۱۴±۶/۲۶ روز بود. میانگین شمارش گلبولهای قرمز قبل از عمل ۱/۰۱±۳/۹۶ میلیون در هر میکرولیتر بود که در روز ترخیص ۰/۷±۴/۵۸ در هر میکرولیتر رسید (p=۰/۰۰۰) (جدول۱). میانگین PT قبل از عمل ۳/۴۰±۱۴/۱۴ ثانیه و بعد از عمل ۳/۳۸±۱۴/۰۸ ثانیه بود. میانگینPTT بیماران قبل از عمل معادل ۹/۲۸±۳۸/۸ ثانیه و بعد از عمل ۸/۵۰± ۳۷/۶ ثانیه شد. در بررسی پلاکت میانگین قبل از عمل ۱۴۵/۰۷±۲۰۲/۲۹ هزار در هر میلی متر و بعداز عمل ۱۰۷/۴۳±۲۶۰ هزار در هر میلیتر و در روز ترخیص معادل ۱۸۸/۳۴±۳۴۶/۲۷ هزار در هر میلی متر بود (p=۰/۰۰۰). میانگین تعداد دفعات تزریق خون در سال، قبل از اسپلنکتومی ۳/۴۲±۱۸/۷ بار و بعد از اسپلنکتومی ۲/۷۵±۱۲/۷۰ بار بوده است. میانگین فواصل تزریق خون قبل از اسپلنکتومی ۵/۷۱±۲۰/۶ روز یکبار و پس از اسپلنکتومی ۵/۶۲±۳۵/۸۱ روز یکبار بود. (p<۰/۰۵). نتایج بیوپسی کبد در بیماران مورد بررسی نشان داد که تعداد ۲۶ مورد هپاتیت، ۱۴ مورد هموسیدروز و یک مورد سیروز داشتند.

در بررسی نتایج پاتولوژی طحال، ۶ مورد تغییرات congestive، ۱۴ مورد اکسترامدولاری هماتوپویز، ۸ مورد هموسیدروز، ۴ مورد نکروز، ۲۹ مورد Red pulp hyperplasia و یک مورد کیست ساب کپسولر گزارش شد. در پیگیری بیماران ۶ بیمار (۹/۵٪) پس از عمل جراحی طحال برداری، دچار ترومبوز ورید پورت شدند که در یک بیمار (۱/۶٪) پس از عمل جراحی همزمان اسپلنکتومی و کوله سیستکتومی و در ۵ بیمار (۷/۹٪) که اسپلنکتومی به تنهایی شده بودند، رخ داد. همچنین ۵ بیمار دچار عارضه عفونی شدند که منجر به بستری آنها گردید که از این میان ۳ بیمار به پنومونی و ۱ بیمار به آبسه کبدی و ۱ بیمار به آرتریت دچار شدند.

جدول ۱. میانگین پارامترهای خونی قبل و بعد از طحال برداری در بیماران تالاسمی مراجعه کننده به بیمارستان یحیی نژاد بابل ۱۳۸۸ - ۱۳۸۰

پارامتر	میانگین قبل از عمل	میانگین روز ترخیص	pvalue
گلبول سفید	۲/۴۱±۵/۸۴	۹/۹۸±۲۳/۴۹	۰/۰۰۰
گلبول قرمز	۱/۰۱±۳/۹۶	۰/۷۴±۴/۵۸	۰/۰۰۰
هموگلوبین	۲/۳۴±۹/۳۰	۱/۵۹±۱۰/۹۸	۰/۰۰۰
هماتوکریت	۶/۵۸±۱۴/۲۹	۵/۳۶±۳۳/۰۳	۰/۰۰۰

بحث و نتیجه گیری

در این مطالعه میانگین شمارش گلبولهای سفید، هموگلوبین، پلاکت و گلبول قرمز نسبت به قبل از عمل به طور معنی داری افزایش نشان داد که با مطالعات انجام شده توسط دیگر محققین (۲۳-۲۱و۱۱و۶) نیز همخوانی دارد. در این مطالعه بیشتر بیماران تالاسمی ماژور داشتند که با توجه به شدت این بیماری و افزایش نیاز به ترانسفوزیون در این گروه، موارد نیازمند به عمل جراحی طحال برداری نسبت به دیگر انواع تالاسمی بیشتر است که این نتیجه با مطالعه انجام شده توسط Talaeizadeh در اهواز همخوانی دارد (۶). بر اساس مطالعه حاضر جمعیت بیماران ما اغلب جوان هستند که البته خود تابعی از جمعیت کشور می‌باشد و بخاطر عوارض درمانی اغلب به سنین بالا نمی‌رسند (۶). البته با برنامه‌های جدید درمانی طول عمر این بیماران افزایش یافته است ولی در کشور ما افراد مسن تالاسمی ماژور جمعیت بسیار کمی هستند و بیماران سنین بالا اغلب از گروههای تالاسمی اینترمدیا و سیکل تالاسمی می باشند (۶). بزرگی طحال و افزایش نیاز به تزریق خون در بیماران بتا تالاسمی ماژور به درجات بیشتر از بیماری تالاسمی اینترمدیا با افزایش سن اتفاق می‌افتد (۸). در مطالعه حاضر۲۱ بیمار (۳۳/۳٪) دچار کم اشتهایی و ۱۲بیمار (۱۹٪) دچار سیری زودرس بودند، ۸ بیمار (۱۲٪) از حالت تهوع شکایت داشتند. همچنین ۱۷ بیمار (۳۷٪) همزمان سنگ کیسه صفرا داشتند و ۱۱ بیمار (۱۷٪) دچار درد شکم بودند. وجود سنگ های صفراوی از علل درد شکم در این بیماران به خصوص در سمت راست می باشد (۱۸) که با نتایج مطالعه انجام شده توسط Talaeizadeh و همکاران (۶) و Noursalehi و همکاران (۲۴) همخوانی دارد. عمل طحال برداری علاوه بر کاهش نیاز به تزریقات خون و بهبود اندکس‌های خونی از آسیب میوکارد نیز جلوگیری می‌کند که بدلیل بهبود وضعیت هماتولوژیک و کاهش نیاز به تزریق خون است (۲۵و۲۴و۲۱). میانگین هموگلوبین بیماران پس از عمل جراحی در این مطالعه به ۱/۵۹±۱۰/۹۸ گرم در دسی‌لیتر رسید که تاثیر مثبت عمل جراحی طحال‌برداری را در بالا رفتن میزان هموگلوبین این بیماران نشان می‌دهد و چون در موارد هموگلوبین بالای gr/dl ۱۰ نیاز به ترانسفوزیون نمی باشد، در نتیجه عوارض تزریق خون نیز در این بیماران کاهش می‌یابد (۲۳و۲۱).

در این مطالعه میزان افزایش پلاکت بیماران بعد از عمل جراحی طحال برداری و نیز روز ترخیص نسبت به قبل از عمل جراحی به ترتیب ۵۸/۵۹ هزار در هر میلی لیتر و ۱۴۳/۹۸ هزار در هر میلی لیتر بوده است که با مطالعه انجام شده توسط Zahedpanah و همکاران (۱۱) همخوانی دارد. در مطالعه Hathirat و همکاران گزارش شد که ترومبوسیتوز واضح از روز ۸ تا ماه ۴ پس از طحال برداری اتفاق می افتد ولی هیچکدام از موارد حتی با شمارش پلاکت تا ۱/۶ میلیون پلاکت در میلی لیتر نیز ترومبوز پیدا نکردند (۲۶). ترومبوسیتوز تا یکسال بعد از عمل هم ممکنست ادامه داشته باشد و نیاز به داروی ضد انعقاد ندارد (۶). در بیماران مورد بررسی تعداد گلبولهای سفید بعد از عمل جراحی ۹/۹۸±۲۳/۴۹ هزار در میکرولیتر شد که باید به جدی ترین پیامد عمل جراحی طحال برداری یعنی احتمال عفونت باکتریایی بخصوص انواع کپسولدار توجه نمود (۱۵ و ۱۶). در مطالعات گذشته گفته شد که طی ۱۰ سال حدود ۲۵٪ از بیماران دچار یک عفونت جدی در دوره‌ای از زندگی خود می شوند که البته حداکثر شیوع عفونت در ۲ سال اول بعد از عمل جراحی طحال برداری می‌باشد (۲۷). در مطالعه حاضر ۵ بیمار (۷/۹٪) دچار عارضه عفونی شدید شدند که منجر به بستری آنها گردید. در مطالعه Al Hawsawi و همکاران که طحال برداری بر روی ۱۸ بیمار انجام شد، عارضه قابل گزارش مشاهده نگردید (۲۲). در مقابل در مطالعه Den Hoed و همکاران که روی ۲۸ بیمار صورت گرفت، عوارض در ۴ بیمار دیده شد (۲۸). فاکتورهای مساعد کننده عفونت در بیماران تالاسمی شامل طحال برداری، کم خونی شدید، افزایش بار آهن و طیف وسیعی از اختلالات ایمنی هستند (۹). البته

[DOR: 20.1001.1.15614107.1391.14.4.11.3]

در مطالعه Al Hawsawi هیچ گونه سپتی سمی بعد از طحال برداری اتفاق نیفتاد (۲۲). در مطالعه Talaeizadeh، ۹ بیمار (۲۰٪) از افراد مورد مطالعه پس از اسپلنکتومی دچار عفونتی شدند که منجر به بستری آنها شد (۶). در مطالعه ای که توسط Ein و همکاران بر روی ۱۸۲ بیمار انجام شد، در ۱۱ بیمار (۶٪) عفونت اتفاق افتاد (۲۹).

در بررسی بیماران مورد مطالعه که تحت عمل جراحی طحال برداری قرار گرفتند فواصل تزریق خون پس از عمل به طور معنی داری نسبت به قبل از عمل جراحی افزایش یافت که با نتایج مطالعات انجام شده توسط برخی محققین همخوانی دارد (۳۱و۳۰و۲۴و۲۲و۲۱و۱۱و۹و۶). لذا این بیماران به میزان کمتری در معرض خطر عوارض خونگیری مکرر که مهمترین آن افزایش بار آهن بدن می‌باشد، قرار می‌گیرند و انجام عمل جراحی طحال برداری باعث بهبود کیفیت زندگی این بیماران همراه با رشد بهتر آنها میشود. با توجه به این مسئله و با در نظر گرفتن مشکلات بیماران برای مراجعه به مراکز درمانی جهت خونگیری، همواره مبین مفید بودن عمل جراحی طحال برداری بوده است. در پیگیری بیماران، ۶ بیمار (۹/۵٪) بیمار پس از عمل جراحی طحال برداری دچار ترومبوز ورید پورت شدند که در یک بیمار (۱/۶٪) پس از عمل جراحی همزمان اسپلنکتومی و کوله سیستکتومی و در ۵ بیمار (۷/۹٪) که اسپلنکتومی به تنهایی شده بودند، رخ داد. Krauth و همکاران و Zandian و همکاران نیز طحال برداری را در ایجاد ترومبوز ورید پورت موثر دانستند (۳۲و۱۰).

با توجه به خطرات ترومبوز ورید پورت که ممکن است موجب مرگ بیمار شود، پیشنهاد می شود طحال برداری در موارد خاص انجام شود و در صورتی که یک فرد تالاسمی به دلیل هایپراسپلنیسم، افزایش نیاز به تزریق خون، یا به علل دیگر طحال برداری می شود، داروی پروفیلاکسی برای ترومبوز ورید پورت دریافت نماید و پیگیری شود و در مورد اسکرین نمودن تمامی افراد تالاسمی طحال برداری شده و طحال برداری نشده باید مسئله هزینه و صرف وقت را در نظر داشت (۳۲). گاهی اسپلنکتومی در بیماران تالاسمی نقش نجات دهنده حیات را دارد. بنابراین با توجه به علائم و مشکلات بیماران تالاسمی ماژور، تصمیم مناسب برای این امر، حیاتی می باشد.

بیماری تالاسمی ماژور یک بیماری مادرزادی است که از اولین سال زندگی تا آخر عمر تزریق خون و درمان آهن زدایی را به همراه دارد، درمان درست و مراقبتهای مناسب ممکنست یک زندگی طبیعی را پیش روی داشته باشد و با کمترین عارضه، مشابه با سایر همسالان خود زندگی کنند و این امکانپذیر نیست مگر با آگاهی کامل بیماران و والدین آنها از یک طرف و مشارکت صمیمانه پزشکان در آموزش صحیح و تشویق بیماران به پیگیری ممتد و صحیح از یک پروتکل درمانی واحد و مصرف مناسب داروهای آهن‌زدا و آشنا کردن بیماران با عوارض و بخصوص در بیمارانی که از مصرف داروهای آهن‌زدا امتناع می ورزند. بر اساس نتایج این مطالعه عمل جراحی طحال برداری با کاهش نیاز به ترانسفوزیون و پیشگیری از عوارض حاصل از آن و رفع علائم بزرگی طحال در این بیماران روش درمانی مناسبی است، بنابراین در موارد دارای اندیکاسیون، جراحی طحال برداری توصیه میگردد.

تقدیر و تشکر

بدینوسیله از پرسنل محترم بخش جراحی و بایگانی بیمارستان شهید یحیی نژاد بابل و همچنین از کمک های بی دریغ خانم مهرانگیز بالغی تشکر و قدردانی می گردد.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1391.14.4.11.3]

Comparison of Need of Transfusion and Adverse Effects before and after Splenectomy in Beta-Thalassemic Patients

A.A. Darzi (MD)[1*], A. Tamaddoni (MD)[2], M.S. Ramezani (MD)[3], L. Ramezani (MD)[4], F. Gharghabi (MD)[4], N Soleymanpour (MD)[5]

1. Department of Surgery, Babol University of Medical Sciences, Babol, Iran
2. Non-Communicable Pediatric Diseases Research Center, Amirkola Children Hospital, Babol University of Medical Sciences, Babol, Iran
3. Babol University of Medical Sciences, Babol, Iran
4. Young Researchers Club, Babol, Iran
5. Islamic Azad University, Babol Branch, Babol, Iran

J Babol Univ Med Sci; 14(4); Jul 2012; pp: 83-89.

Received: Aug 31st 2011, Revised: Nov 9th 2011, Accepted: Feb 8th 2012.

ABSTRACT

BACKGROUND AND OBJECTIVE: Thalassemia is the most common hereditary disease. Hypersplenism and splenomegaly occur in thalassemic patients due to the hereditary defect in globin chain of hemoglobin molecule and extramedullary hematopoiesis that results in more destruction in red blood cells. Therefore, these patients need to splenectomy to reduce recurrent blood transfusion and its complications. The aim of this study was to compare the need of transfusion and adverse effects before and after splenectomy in beta-thalassemic patients referred to Yahyanejad hospital (Babol, Iran).

METHODS: This cross sectional study was performed on 63 splenectomized thalassemic patients who referred to Yahyanejad hospital in Babol during 8 years. Demographic information, kind of thalassemia, clinical symptoms, spleen size, number of transfusions, and platelet and red blood cell count were evaluated before and after splenectomy in these patients.

FINDINGS: In this study, 37 (58.7%) out of the 63 cases had thalassemia major and 26 cases (41.2%) had thalassemia intermedia. Eleven, 21, 9 and 17 cases had abdominal pain, anorexia, fever and gall stone, respectively. These patients had undergone cholecystectomy simultaneously. Six cases had portal vein thrombosis and 5 patients had infectious complications in long time post splenectomy. Mean operation time and mean hospital stay was 2.70±0.73 and 6.26±2.14. Mean white blood cell count, hemoglobin level, platelets and red blood cells (RBCs) count were raised significantly after splenectomy ($p<0.05$). Mean transfusion was reduced ($p<0.05$). We found 26 hepatitis, 14 haemosiderosis, 1 cirrhosis and 6 portal vein thrombosis (PVT) cases on pathology report of liver biopsy.

CONCLUSION: Splenectomy reduces blood transfusion times and its complications in thalassemic patients, therefore splenectomy recommends in patients with indications for surgery.

KEY WORDS: *Thalassemia major, Thalassemia intermediate, Splenectomy, Blood transfusion, Portal vein thrombosis.*

[*] **Corresponding Author;**
Address: Ayatollah Roohani Hospital, Babol, Iran
Tel: +98 111 2238301
E-mail:alidarzi@yahoo.com

[DOR: 20.1001.1.15614107.1391.14.4.11.3]

References

1.Palis J, Segel GB. Developmental biology of erythropoiesis. Blood Rev 1998;12(2):106-14.

2.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):453-62.

3.Cohen AR, Galanello R Pennell DJ, Cunningham MJ, Vichinsky E. Thalassemia. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2004;14-34.

4.Nathan DG, Orkin SH, Look AT, Ginsburg D. Nathan and Oski's hematology of infancy and childhood. 6th ed. Philadelphia, Pennsylvania, USA: W.B. Saunders 2003; pp: 811-86.

5.Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. Bull World Health Organ 2008;86(6):480-7.

6.Talaeizadeh AH, Askarpoor B, Zandian KM. Outcomes of splenectomy in thalassemic patients. Sci Med J Ahwaz Univ Med Sci 2004;40:31-8. [in Persian]

7.Modell B. Total management of thalassemia major. Arch Dis Child 1977;52(9):489-500.

8.Goldman L, Bennett JC. Cecil text book of medicine. 21st ed. Philadelphia: W.B. Saundres 2000; pp: 884-9.

9.Mirbehbahani N, Behnampour N, Akhavan Mahdavi A. Effect of splenectomy on need of transfusion in β-thalassemic patients. Sci Med J Ahwaz Univ Med Sci 2009;7(59):445-50. [in Persian]

10.Zandian KH, Naderi A. A case report of 2 years post-splenectomy chronic vein thrombosis in Beta-thalassemia major. Sci Med J Ahwaz Univ Med Sci 2006;5(48):446-51. [in Persian]

11.Zahedpanah M, Azarkeivan A, Hajibeigi B, et al. Coagulation inhibitors in thalassemia. Blood, Sci J Iran Blood Transfus Organ 2010;7(2):78-84. [in Persian]

12.Rabbani A, Azar Keiwan A, Farhadi Langroudi M, Korosdari GhH. Clinical evaluation of 413 thalassemic patients. J Fac Med, Tehran Univ Med Sci 2000;58(3):41-35. [in Persian]

13.Spelman D, Buttery J, Daley A, Isaacs D et al. Guidelines for the prevention of sepsis in asplenic and hyposplenic patients. Intern Med J 2008;38(5):349-56.

14.Weatherall DJ. The thalassemias. In: Lichtman MA, Beutler E, Kipps TJ, Seligson U, Kaushansky K, Prchal JT, editors. Williams hematology. 7th ed. New York: Mc Graw Hill 2006; pp: 652-84.

15.Idowu O, Hayes Jordan A. Partial splenectomy in children under 4 years of age with hemoglobinipathy. J Pediater Surg 1998;33(8):1251-3.

16.Peng CT, Tasi CH, Wang JH, Chiu CF, Chow KC. Bacterial infection in patients with transfusion-dependent beta-thalassemia in central Taiwan. Acta Pediater Taiwan 2000;41(6):318-21.

17.Hansen K, Singer DB. Asplenic-hyposplenic overwhelming sepsis: postsplenectomy sepsis revisited. Pediatr Dev Pathol 2001;4(2):105-21.

18.El-Alfy MS, El-Sayed MH. Overwhelming postsplenectomy infection: is quality of patient knowledge enough for prevention? Hematol J 2004;5(1):77-80.

19.Yapp AR, Lindeman R, Gilroy N, Gao Z, Macintyr CR. Infection outcomes in splenectomized patients with hemoglobinopathies in Australia. Int J Infect Dis 2009;13(6):696-700.

20.Lammers AJ, Veninga D, Lombarts MJ, Hoekstra JB, Speelman P. Management of post-splenectomy patients in the Netherlands. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2010;29(4):399-405.

21.Porecha MM, Udani D, Mehta V, Gami A. Splenectomy in management of thalassemia major -A Boon for the little angel. The Internet Journal of Surgery 2010;24(1): Available from http://www. ispub.com/ journal/ the_ internet_ journal_of_surgery/volume_24_number_1_1/article_printable/splenectomy-in-management-of-thalassemia-major-a-boon-for-the-little-angel.html.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1391.14.4.11.3]

22.Al Hawsawi ZM, Hummalida TI, Ismail GA. Splenectomy in thalassemia major: experience at Madina Maternity and Children's Hospital, Saudi Arabia. Ann Trop Pediater 2001;21(2):155-8.

23.Haghshenas M, Zamani J. Thalassemia. 1st ed. Shiraz: Shiraz Medical University 2007; pp: 325-31.

24.Noursalehi E, Mojtabaei SH, Bolouki Moghaddam K, Ourangpour R, Forouhari A. Evaluation of blood transfusion and splenectomy in thalassemic patients. J Guilan Univ Med Sci. 2006;14(56):61-6.

25.Aessopos A, Farmakis D, Deftereos S, et al. Cardiovascular effect of splenomegaly and splenectomy in beta-thalassemia. Ann Hematol 2005;84(6):353-7.

26.Hathirat P, Mahaphan W, Chuansumrit A, Pintadit P, Sasanakul W, Isaranqkura P. Platelet counts in thalassemic children before and after splenectomy. Southeast Asian J Trop Med Public Health 1993;24 (Suppl 1):213-5.

27.Hussain Sh, Anwer A, Ahmad A, Jaffery S. Improved quality of life in post splenectomized thalassemic patients. Pak J Surg 2011;27(2):83-6.

28.Den Hoed PT, Van Wassem KJ, Berends FJ, Kappers Klunne MC, Kazemier G, Bonjer HJ. Laparoscopic splenectomy for hematological disease: Results in 28 patients. Ned Tijdschr Geneeskd 1999;143(23):1222-5.

29.Ein SH, Shanding B, Simpson JS, et al. The morbidity and mortality of splenectomy in childhood. Ann Surg 1977;185(3):307-10.

30.Al-Salem AH, Nasserulla Z, Splenectomy for children with thalassemia. Int Surg 2002;87(4):269-73.

31.Ahluwalia J, Datta U, Marwaha RK, Sehgal S. Immune functions in splenectomized thalassaemic children. Indian J Pediatr 2000;67(12):871-6.

32.Krauth MT, Lechner, K, Neugebauer, EAM, Pabinger I. The postoperative splenic/portal vein thrombosis after splenectomy and its prevention-- an unresolved Issue. Haematologica 2008;93(8):127-32.

[DOR: 20.1001.1.15614107.1391.14.4.11.3]