



سنة ١٤٤٠ هـ

# TRANSFUSION DEPENDENT THALASSEMIA ( TDT )

**Cardiovascular disease**  
**Liver disease**

**دکتر بهرام دربندی**

فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان  
بیمارستان هفده شهریور - رشت

# CARDIOVASCULAR DISEASE

مهمتری علت مرگ در در بیماران TDT و TI **عوارض قلبی** است.

استفاده از روشهای تشخیصی مثل **MRI T2\*** نقش بالائی در کاهش مرگ و میر بیماران تالاسمی دارد

# CARDIOVASCULAR DISEASE

## پاتوفیزیولوژی

عوامل مهم در مرگ و میر ناشی از اختلالات قلبی:

- 1 - شدت بیماری خونی
- 2 - اقدامات درمانی انجام شده
- 3 - پیر شدن بیماران تالاسمی

# CARDIOVASCULAR DISEASE

## انواع اختلالات قلبی

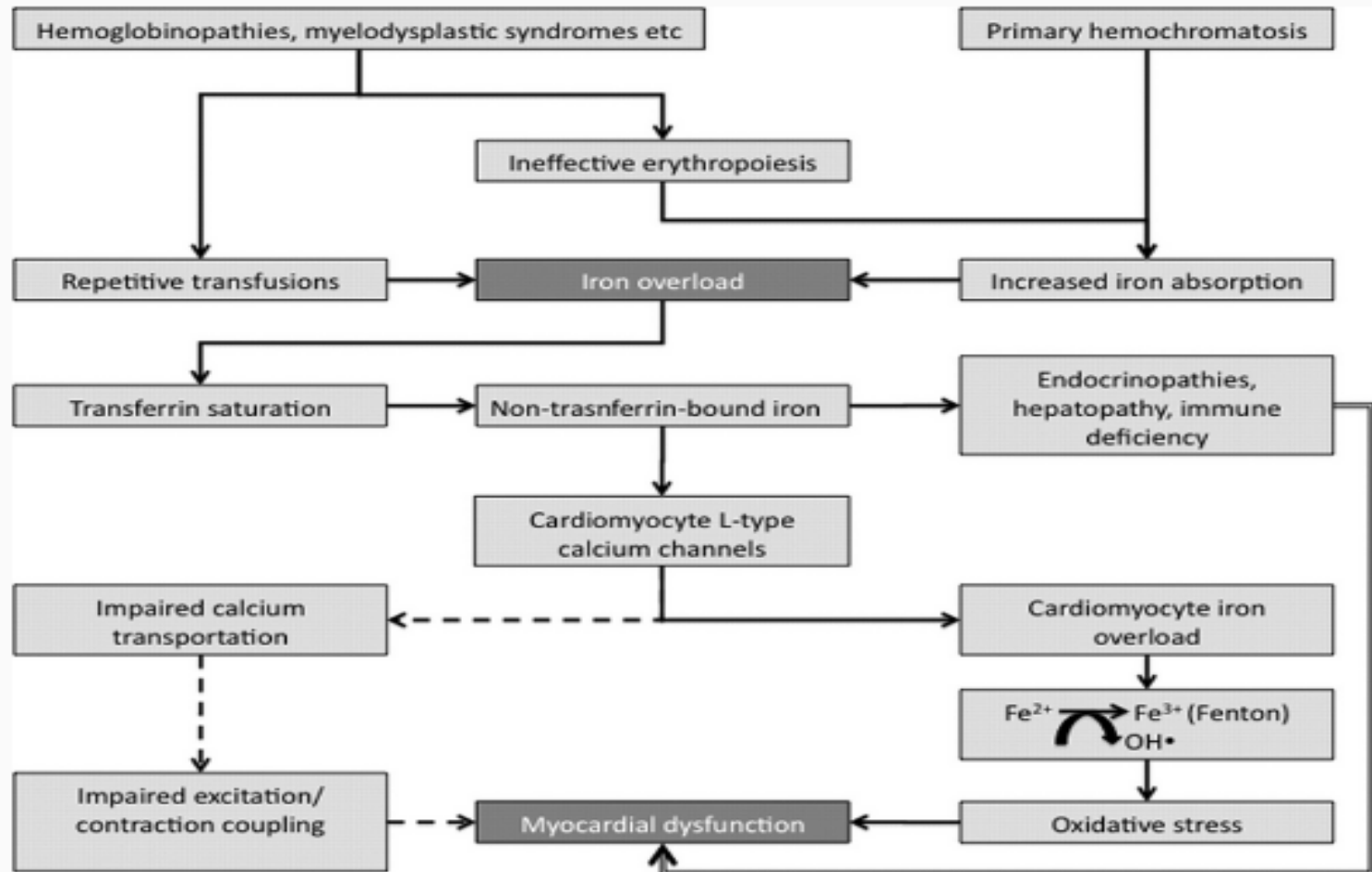
اختلال عملکرد قلبی ( نارسائی قلبی )  
نارسائی سیستولیک- نارسائی دیاستولیک  
پرفشاری ریه  
اختلالات ریتم  
فیبریلاسیون دهلیزی، بلوک دهلیزی بطنی  
پریکاردیت و میوکارڈیت

# CARDIOVASCULAR DISEASE

کاردیومیوپاتی ناشی از رسوب آهن  
مهمترین علت نارسائی قلبی است  
با آهن زدائی مناسب می توان رسوب آهن قلب را  
کاهش داد.

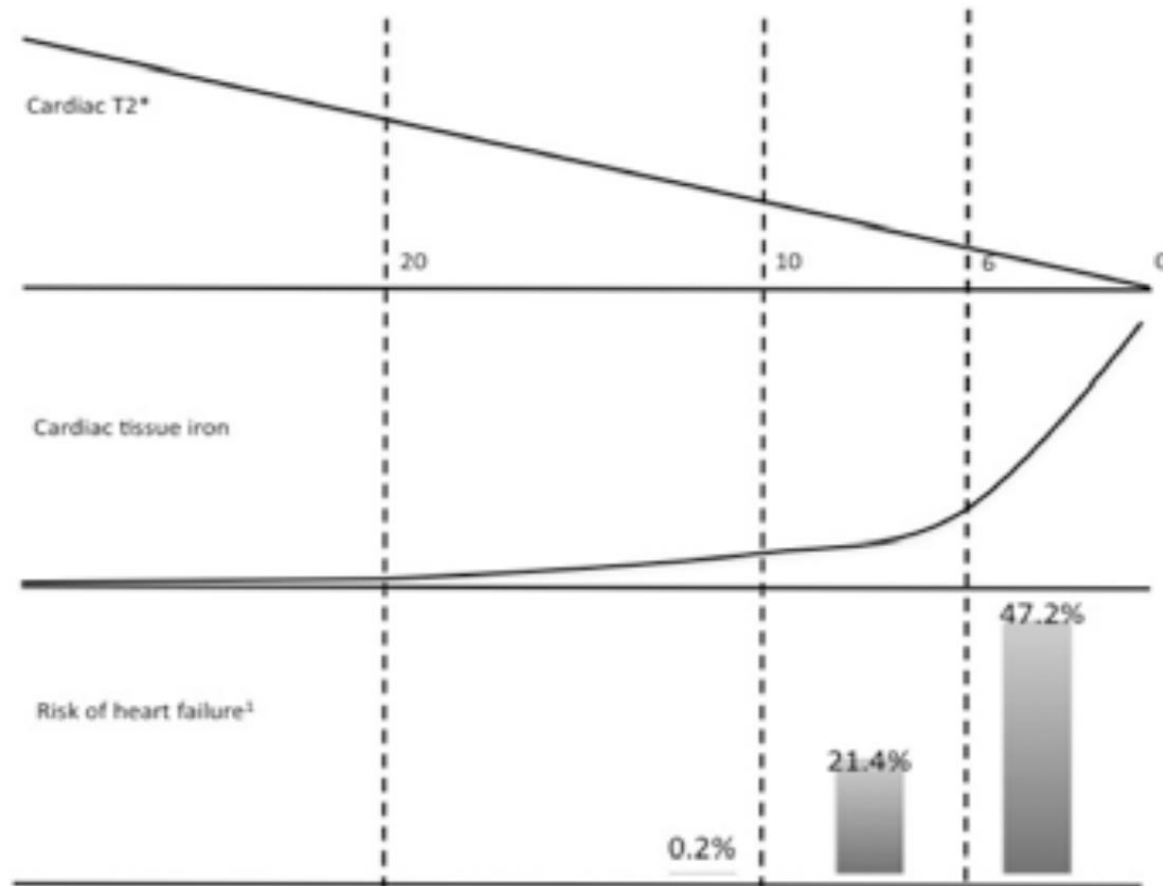
نارسائی قلبی با افزایش برون ده  
در بیماران تالاسمی که تزریق خون ناکافی دارند دیده می  
شود

# CARDIOVASCULAR DISEASE



# CARDIOVASCULAR DISEASE

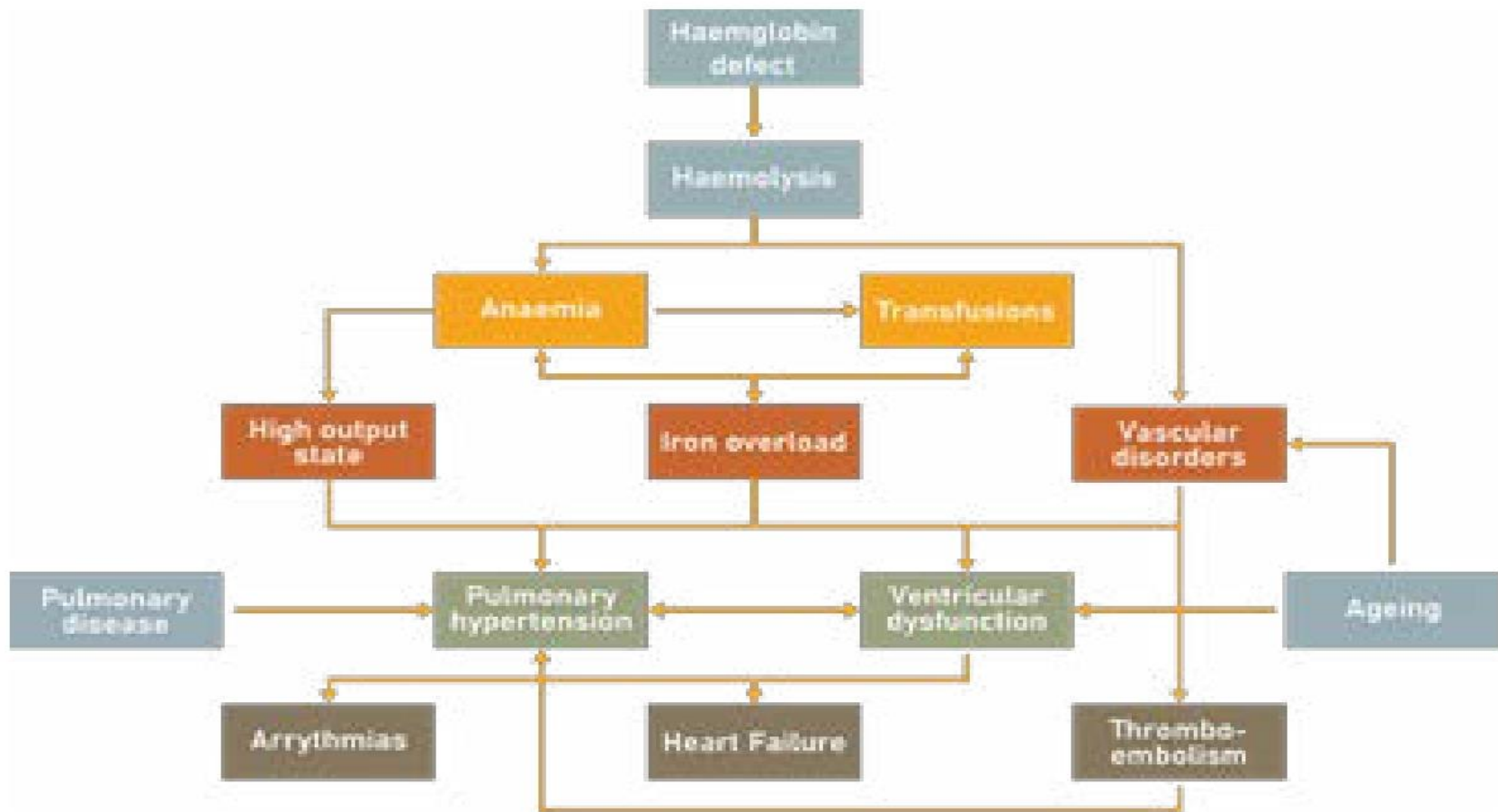
**Figure 3.** Schematic representation of the relationship among cardiac iron overload, as estimated by magnetic resonance imaging T2\*, left ventricular ejection fraction and the risk of heart failure in patients with thalassaemia (from Kremastinos et al., *Circulation* 2011;124:2253-2263).





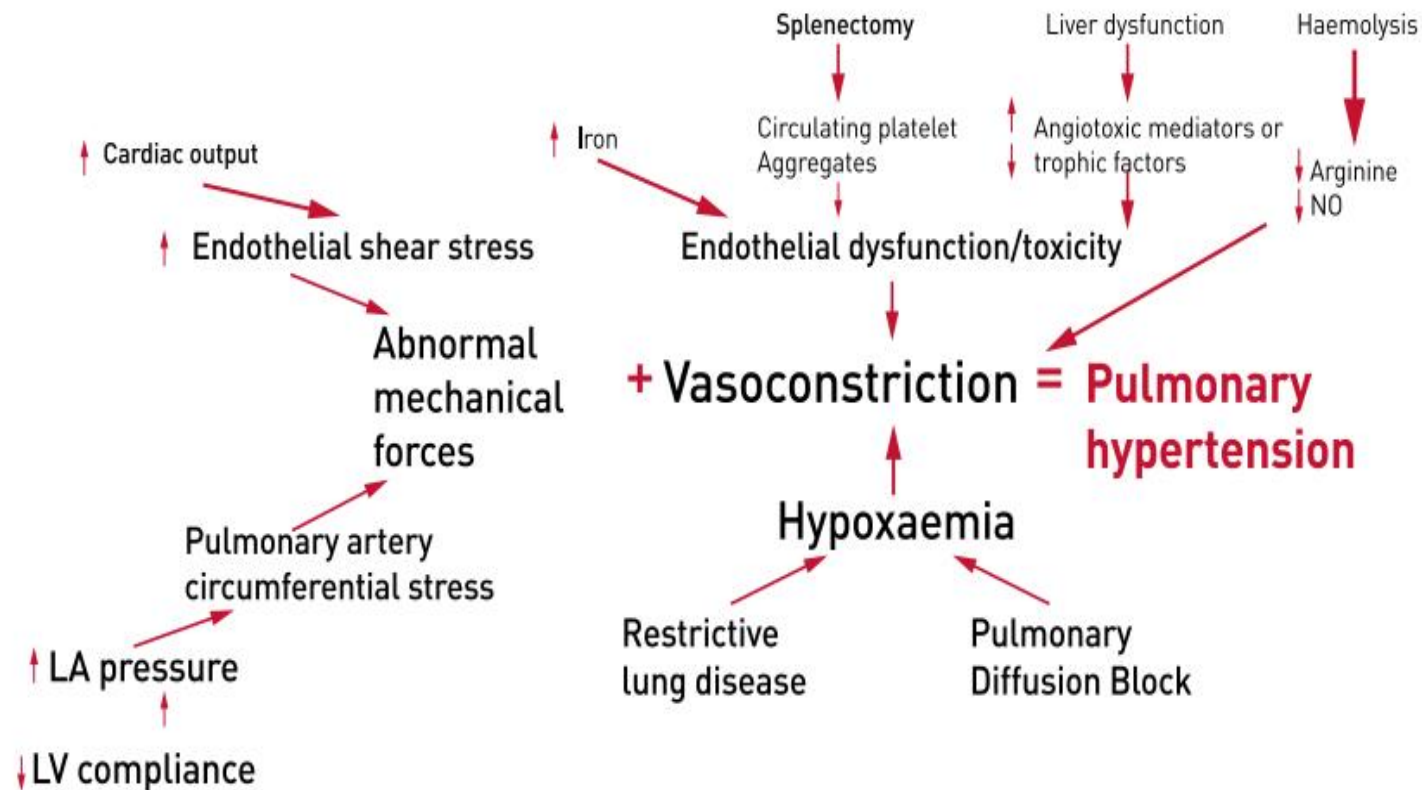
# CARDIOVASCULAR DISEASE

Figure 1. Pathophysiology of cardiovascular disease in thalassaemia (modified from Farmakis et al, Eur J Heart Fail 2017;19: 479-489).



# CARDIOVASCULAR DISEASE

## افزایش فشار ریه



# CARDIOVASCULAR DISEASE

## اختلالات دریچه ای قلب

پرولاپس دریچه میترال، برگشت دریچه میترال و  
آئورت، تنگی دریچه آئورت

بیشتر در بیماران میانسال یا مسن و در TI که تزریق  
خون منظم نداشته اند دیده می شود

# CARDIOVASCULAR DISEASE

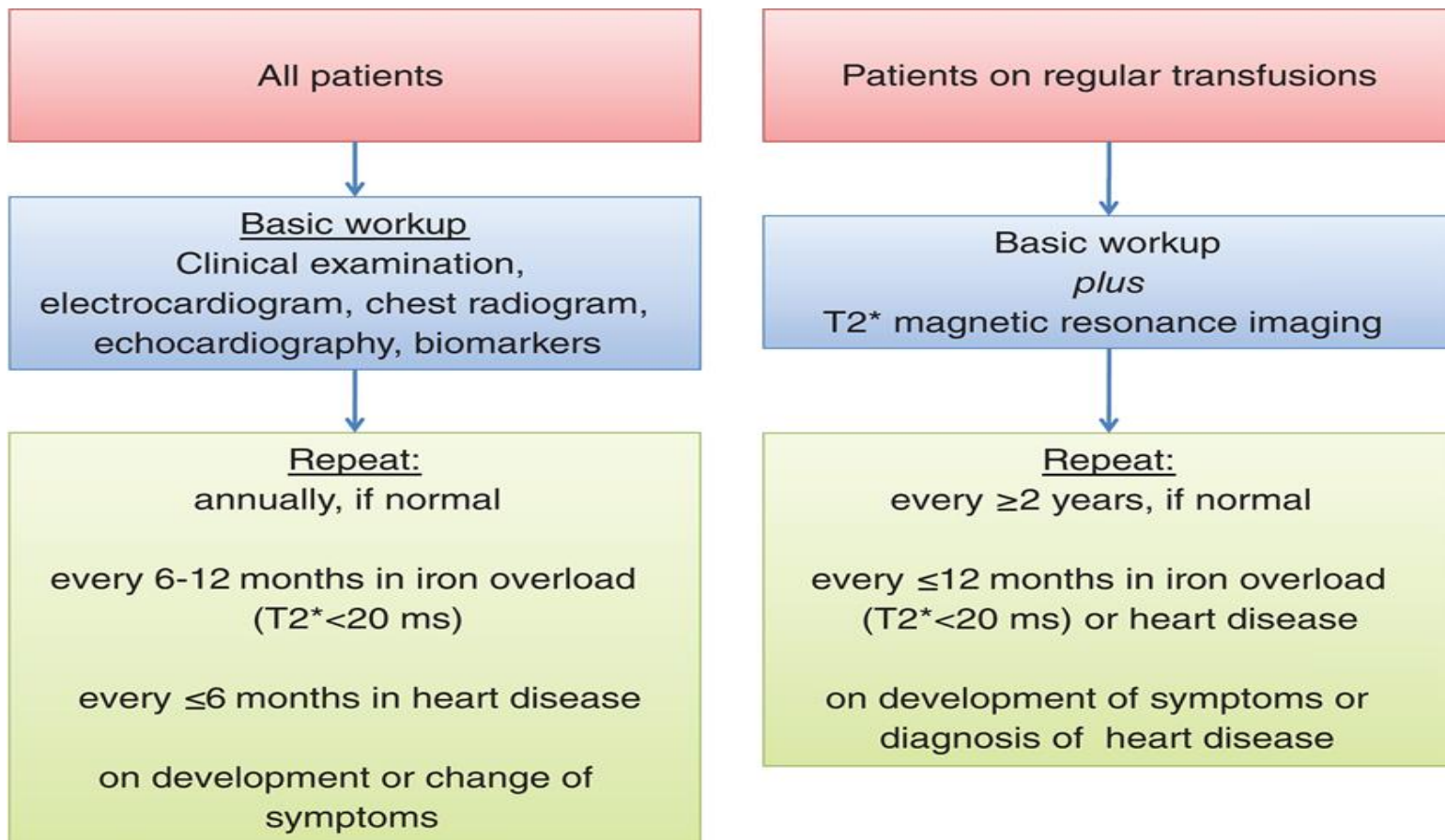
اختلالات عروق مغزی

ایسکمی مغزی

خونریزی مغزی

# CARDIOVASCULAR DISEASE

بررسی ها و مراقبت های مرتب و منظم  
حداقل سالیانه انجام بشود



# CARDIOVASCULAR DISEASE

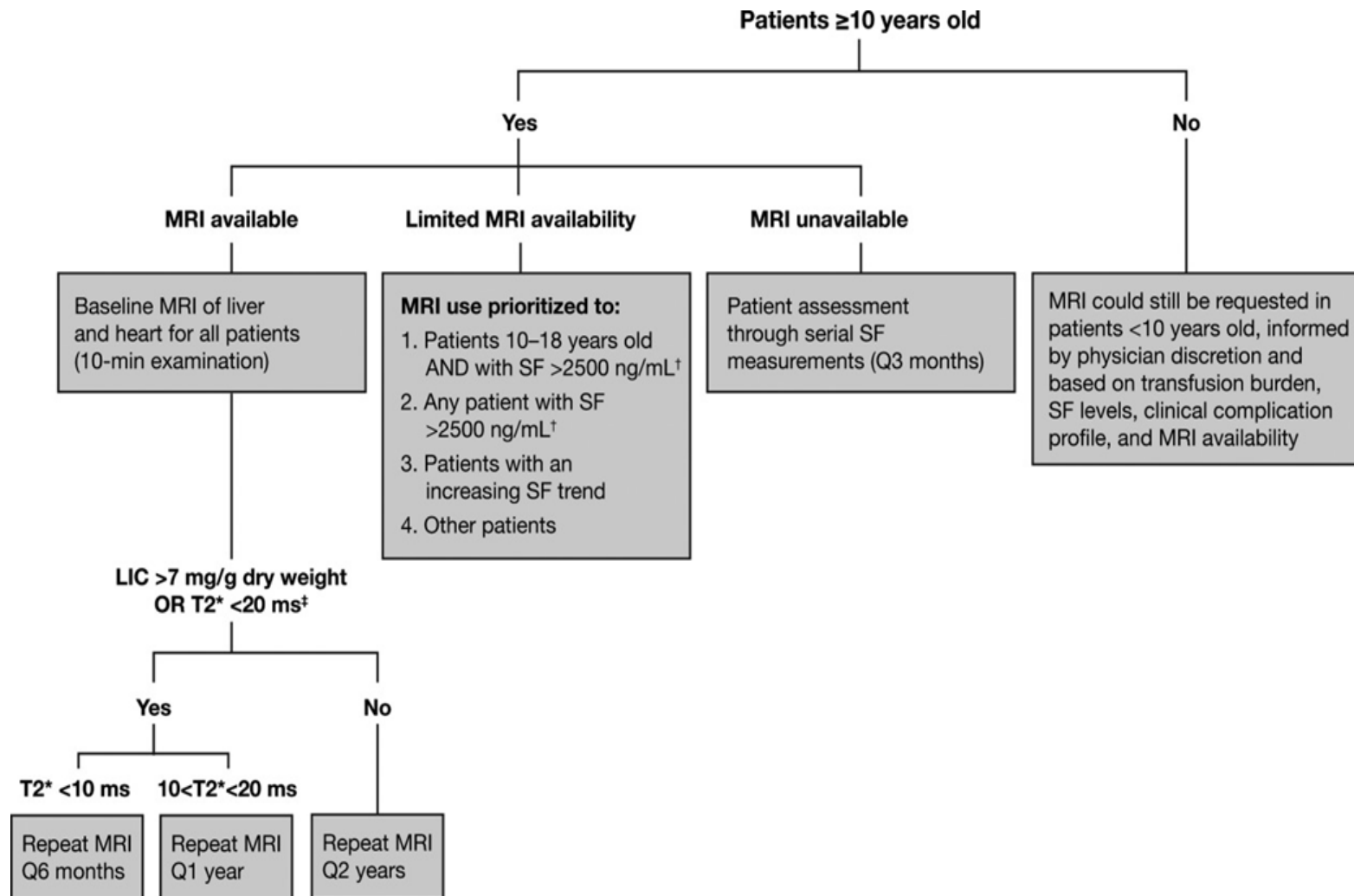
## MRI T2\*

اولین بار 10 - 7 سال پس از شروع اولین تزریق خون توصیه می شود.

پس از آن بر اساس وضعیت عملکرد قلبی هر 6 - 24 ماه توصیه می شود.

از میزان فریتین خون همیشه نمی توان به عنوان نشانگری برای وضعیت عملکرد قلبی استفاده کرد

# CARDIOVASCULAR DISEASE



# CARDIOVASCULAR DISEASE

## سایر بررسی های قلبی

هولتر ریتم

بیومارکرهای قلبی

MRI کامل قلب

تست ورزش

آنژیوگرافی

CT Scan ریه

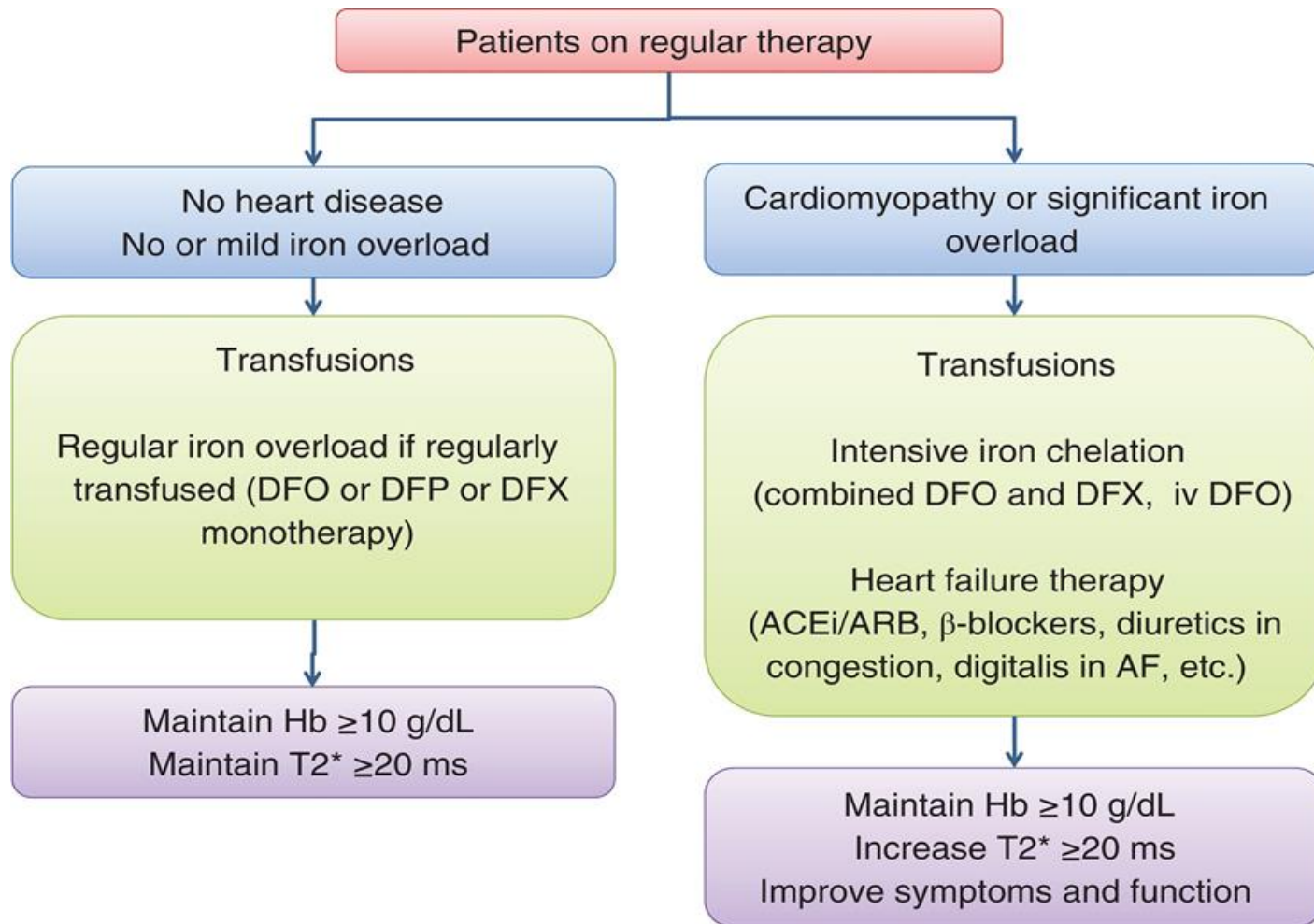


# CARDIOVASCULAR DISEASE

پیشگیری و درمان  
درمان بیماری زمینه ای  
تزریق خون مرتب و منظم  
برنامه آهن زدائی منظم

اصلاح الگوی زندگی  
رعایت رژیم غذایی مناسب، ورزش و فعالیت بدنی منظم  
کنترل وزن بدن و پرهیز از سیگار

# CARDIOVASCULAR DISEASE



# CARDIOVASCULAR DISEASE

کنترل بیماریهای همراه  
دیابت، بیماریهای تیروئید، بیماریهای کبد

درمان بیماری قلبی  
بیماریهای قلبی ناشی از رسوب آهن ممکن است  
برگشت پذیر باشد.

استفاده از پیس میکر

در استفاده از داروهای کاهنده فشار خون احتیاط بکنیم



# LIVE DISEASE

عوامل مهم در گیری کبدی در بیماران بتاتالاسمی

الف - رسوب آهن

ب - هپاتیت ویروسی

راههای بررسی درگیری کبد

**معاینه بالینی :** تغییررنگ پوستی، بزرگی کبد، اریتم  
کف دست، آسیت

**بررسیهای آزمایشگاهی :**

AST,ALT,ALK P,  $\gamma$ GT,

PT, PTT, Alb, Bill

# LIVE DISEASE

## بررسی های آزمایشگاهی

سونوگرافی

سونوگرافی کالر داپلر

بیوپسی کبد

Hepatic Transient Elastography

# LIVE DISEASE

## رسوب آهن در کبد

### پاتوفیزیولوژی

نقش هپاتوسیت ها، هپسیدین

کم خونی ( هیپوکسی ) و افزایش تولید اریتروپوئیتین

افزایش TBI و NTBI : آسیب هپاتوسیت ها ( فیروز و  
سیروز)

# LIVE DISEASE

## ارزیابی اضافه بار آهن کبد

MRI T2 or R2\*

LIC > 7mg Fe/g moderate iron overload

LIC > 15 mg Fe/g severe iron overload

LIC > 16 mg Fe/g risk of hepatic fibrosis

serum ferritin > 2000ng/ml

Transient Elastography



# LIVE DISEASE

## درمان

درمان مناسب آهن زدائی

Deferoxamine

Deferiprone

Deferasirox

# LIVE DISEASE

## هپاتیت ویروسی

### هپاتیت C

آمار ابتلاء به آن در کشورهای مختلف، متفاوت است  
شایعترین نوع ویروس هپاتیت C، **ژنوتیپ 1b** است  
استفاده از روشهای غربالگری مدرن در کشورهای  
پیشرفته به میزان قابل ملاحظه ای از انتقال این عفونت  
به دنبال تزریق خون کاسته است.  
مراحل تشخیص هپاتیت C

- 1 - HCV Ab testing
- 2 - HCV - RNA PCR

# LIVE DISEASE

## 3 - Hepatic Transient Elastography

ارزیابی مرحله فیروز

4 - تعیین ژنوتیپ

### **درمان :**

در بیش از 95% موارد قابل درمان است  
طول درمان 8-12 هفته است

درمان هپاتیت C در بیماران تالاسمی همانند افراد غیر  
تالاسمی است.

عموما استفاده از داروهای ضد ویروسی منعی برای ادامه  
بقیه درمانهای بیماران تالاسمی نیست

# LIVE DISEASE

## هپاتیت B

میزان ابتلاء به آن حدود 5% است

### تشخیص :

مثبت شدن Hbs Ag در خون بیمار

بررسی های بیشتر

HBV DNA level ( PCR ), HBVe Ag, fibrosis stage, AST,  
ALT

**درمان :** انترفرون

**پیشگیری :** واکسیناسیون بر علیه هپاتیت B

# LIVE DISEASE

## هپاتیت E

بیشتر از طریق مصرف غذاهای آلوده منتقل می شود.  
احتمال می رود 1/5000 تزریق های خونی آلوده باشند.

**تشخیص :** HEV viral load ، IgM anti HEV

**درمان :** Ribavirin, INF

در حال حاضر امکان غربالگری برای خونهای آلوده به این  
ویروس وجود ندارد

# LIVE DISEASE

## کارسینوم هیپاتوسلولار ( HCC )

میزان ابتلاء به HCC در بیماران تالاسمی رو به افزایش است.

**غربالگری :** سونوگرافی شکم هر شش ماه یک بار

**موارد در معرض خطر بیشتر:**

ابتلاء به عفونت HCV و یا HBV

رسوب بالای آهن در کبد ( با MRI R2 or R2\* )

فریتین بالای 1000ng/ml

# LIVE DISEASE

## درمان :

همانند درمان در افراد غیر تالاسمی است  
جراحی  
شیمی درمانی  
پیوند کبد



رنگین

