دوماهنامه طبّ جنوب
پژوهشکده زیست-پزشکی خلیج فارس
دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی بوشهر
سال هجدهم، شماره ۲، صفحه ۲۸۷ - ۲۸۰ (خرداد و تیر ۱۳۹۴)

ISMJ 2015; 18(2): 280-287

بررسی اثر درمان با شلاتور کننده‌های آهن در کاهش فریتین سرم و بهبود درصد عملکرد قلب در بیماران تالاسمی

سعیده فیروزبخت [۱*]، خدیجه قاسمی [۱]، نیلوفر معتمد [۲]، محمودرضا ساریخانی [۱]

[۱] گروه کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی بوشهر
[۲] گروه پزشکی اجتماعی، دانشکده پزشکی، دانشگاه پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی بوشهر

(دریافت مقاله: ۹۰/۱۲/۲۵- پذیرش مقاله: ۹۲/۸/۴)

چکیده

زمینه: سندرم‌های تالاسمی شایع‌ترین بیماری‌های ژنتیکی بوده که با ترانسفیوژن‌های مکرر خون و تجمع آهن بدن در ارتباط می‌باشند. عوارض قلبی مهم‌ترین علت مرگ ومیر بیماران تالاسمی است. عوارض قلبی با مصرف داروهای شلاتور آهن کاهش می‌یابد. در این مطالعه، داروهای شلاتور آهن از نظر اثر، عوارض و پذیرش از سوی بیماران تالاسمیک مورد بررسی قرار گرفتند.

مواد و روش‌ها: در این مطالعه‌ی آینده‌نگر (کوهورت)، تمام بیماران تحت درمان مرکز تالاسمی بر اساس نوع داروی شلاتور کننده‌ی مصرفی‌شان به ۵ گروه تقسیم شدند که شامل گروه‌های دسفرال، اسورال، دفریپرون، Exjad، دسفرال+دفریپرون بودند. فریتین سرم در ابتدای مطالعه و ۶ ماه بعد با روش الیزا و درصد (عملکرد قلبی) با روش اکوکاردیوگرافی در ابتدای مطالعه و سپس ۲±۸ ماه بعد اندازه‌گیری و ثبت شد. سپس داده‌ها توسط نرم‌افزار SPSS ویرایش ۱۸ و آزمون‌های آماری مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت.

یافته‌ها: میزان فریتین در تمام گروه‌ها به‌جز گروه دفریپرون کاهش یافت، اما فقط در گروه دسفرال این کاهش معنادار بود (از ۲۳۵۶ میلی‌گرم درصد به ۱۸۵۳ میلی‌گرم درصد) (P=۰/۰۱). درصد عملکرد قلب در همه گروه‌ها افزایش یافت اما در گروه دفریپرون این افزایش معنادار بود (از ۶۲ درصد به ۷۱ درصد)(P=۰/۰۲۷). بیشترین شیوع عوارض در گروه دسفرال+دفریپرون دیده شد. ۹۳/۳ درصد از بیماران از داروی مصرفی خود رضایت داشتند. دفریپرون اثر بهتری در کاهش هموسیدروز قلبی و بهبود عملکرد قلبی داشت. دسفرال اثر بهتری در کاهش سطح سرمی فریتین داشت. دزفرال با کاهش هموسیدروز قلبی اثر بهتری در بهبود عملکرد قلبی داشت.

نتیجه‌گیری: داروهای شلاتور کننده آهن در کاهش عوارض و میزان مرگ ومیر بیماران تالاسمی مؤثر است. داروهای خوراکی اثر ویژه‌ای در بهبود عملکرد قلبی دارند. دیفریپرون بخصوص در بهبود عملکرد قلبی تأثیر ویژه داشت. بیماران میتوانند با حمایت سازمان‌های بیمه از این داروها استفاده کنند. دسفرال اثر بهتری در کاهش سطح سرمی فریتین داشت.

واژگان کلیدی: بهبودی درصد، عملکرد قلب، کاهش فریتین سرم، شلاتور کننده‌های آهن، درمان

* بوشهر، بیمارستان خلیج فارس بوشهر. بخش اطفال

E-mail :dr_firozbakht@yahoo.com

[Downloaded from ismj.bpums.ac.ir on 2026-01-28]

مقدمه

تالاسمی به‌صورت یک بیماری اتوزومال مغلوب به ارث رسیده و ایران در کمربند تالاسمی قرار دارد (۱). سندرم‌های تالاسمی شایع‌ترین بیماری‌های ژنتیکی در دنیا هستند (۱ و ۲) و در ایران حدود ۲۰۰۰۰ نفر مبتلا به این سندرم‌ها می‌باشند. از آنجایی‌که هر واحد خون حدود ۳۰۰-۲۵۰ میلی‌گرم آهن دارد که معادل دو سال جذب آهن از دستگاه گوارش است (۲)، لذا ترانسفیوژن‌های مکرر خون در بیماران تالاسمیک سبب تجمع آهن در بدن می‌شود (۹-۱).

پیوند مغز استخوان درمان قطعی بیماری تالاسمی است ولی به‌دلیل عوارض و مرگ ومیر بالا کمتر از این روش استفاده می‌شود (۳). روش درمانی دیگر ترانسفیوژن‌های مکرر خون بوده و حیات این بیماران وابسته به ترانسفیوژن‌های مکرر است و بدون آن، بیمار در اثر کم خونی شدید و بروز عوارض خون‌سازی خارج مغز استخوان از بین خواهد رفت (۲).

عوارض قلبی مهم‌ترین علت مرگ ومیر در بیماران تالاسمی محسوب می‌شود و این عوارض تا حدود زیادی با مصرف داروهای شلاتور آهن کاهش می‌یابد (۶-۱). برای بررسی اضافه بار آهن مستقیم‌ترین راه بیوپسی میوکارد است که به‌دلیل تهاجمی بودن بیوپسی، از MRI می‌توان استفاده کرد (۳). همچنین فریتین مارکر آهن ذخیره بدن است و به‌عنوان شاخصی جهت تعیین اضافه بار آهن در نظر گرفته می‌شود (۱۰).

تجمع آهن مهم‌ترین علت مرگ ومیر در بیماران تالاسمی است. بنابراین استفاده از داروهای شلاتور موجب کاهش مرگ ومیر و افزایش کیفیت زندگی می‌شود (۱۲-۱۰).

شلاتور تزریقی (دفروکسامین) به‌صورت انفوزیون آهسته با پمپ از راه زیرجلدی، داخل عضلانی و یا داخل وریدی استفاده می‌شود. در ایران دفروکسامین به دو شکل دسفرال و دسفوناک وجود دارد. دفروکسامین در ایران در دسترس همه بیماران قرار ندارد لذا داروهای شلاتور دیگر از جمله داروهای خوراکی به‌عنوان جایگزین استفاده می‌شود (۱۳).

شلاتورهای خوراکی شامل دفراسیروکس (اسورال و Exjde) و دفریپرون می‌باشد. دفراسیروکس، آهن را از طریق مدفوع دفع کرده و اثری معادل ترانسفیوژن تدریجی دفروکسامین دارد (۲). از عوارض این دارو افزایش آنزیم‌های کبدی، افزایش کراتینین و عوارض پوستی است (۲). دفریپرون (L1) موجب دفع آهن از طریق ادرار می‌شود. این دارو عملکرد مؤثری در کاهش اضافه بار آهن قلب دارد (۱۴ و ۱۵). از عوارض دفریپرون نوتروپنی، عوارض گوارشی به‌صورت درد شکم، تهوع، استفراغ، افزایش اشتها و اسهال است (۱۶ و ۱۷). یکی از عوامل مهم در مصرف منظم این داروها میزان پذیرش بیماران است که بر اساس اثرگذاری دارو و عوارض جانبی آن مشخص می‌شود، در برخی بیماران با وجود استفاده منظم از داروهای شلاتور عوارض قلبی رخ می‌دهد (۲۰-۱۸). با توجه به آنچه گفته شد محققین بر آن شدند تا تأثیر، عوارض و میزان پذیرش شلاتورهای خوراکی آهن را در بیماران تالاسمیک مورد بررسی قرار دهند تا بدین‌وسیله داروی کم عارضه‌تر را که دارای اثرات بهینه بیشتر می‌باشد شناسایی نمایند.

مواد و روش‌ها

این مطالعه آینده‌نگر (کوهورت)، در مرکز تالاسمی بیمارستان فاطمه زهرا (س) بوشهر انجام گرفت.

[Downloaded from ismj.bpums.ac.ir on 2026-01-28]

تمام ۷۵ بیمار مبتلا به هموگلوبینوپاتی‌های وابسته به ترانسفیوژن شامل آنمی‌سیکل سل، تالاسمی ماژور و اینتر مدیا که خونگیری‌های منظم داشته و تحت درمان با یکی از داروهای شلاتور کننده آهن بودند انتخاب شدند. تشخیص این بیماران در اوایل زندگی با روش‌های استاندارد هموگلوبین الکتروفورز و اسمیر خون محیطی انجام گرفته بود.

تزریق خون با هدف نگه داشتن هموگلوبین بالای ۱۰ میلی‌گرم بر دسی‌لیتر انجام گرفت. بیمارانی که از قبل مورد اسپلنکتومی قرار گرفته بودند مشخص شدند. تعداد دفعات خون‌گیری در طول مطالعه ثبت شد. بیماران بر اساس داروی شلاتور کننده مصرفی به ۵ گروه شامل دسفرال، اسورال، دفریپرون، Exjade، دسفرال+ دفریپرون تقسیم شدند. با وجود اینکه تعدادی از بیماران قبل از شروع مطالعه تحت درمان با دسفوناک بودند ولی در شروع مطالعه هیچ یک تحت درمان با این دارو نبودند. دوز داروهای شلاتور بر اساس استانداردهای موجود مشخص شد. به این ترتیب که دسفرال با دوز میلی‌گرم برای هر کیلو وزن بدن در روز ۵۰-۲۰ بر اساس سطح فریتین برای ۷-۲ روز در هفته به‌صورت انفوزیون زیر جلدی ظرف ۱۲-۸ ساعت استفاده شد. دفریپرون با دوز میلی‌گرم برای هر کیلو وزن بدن در روز ۱۰۰-۷۵، اسورال با دوز ۲۰ میلی‌گرم برای هر کیلو وزن بدن در روز و Exjade با دوز ۲۰ میلی‌گرم برای هر کیلو وزن بدن در روز تجویز شدند. میزان فریتین سرم در ابتدا و سپس ۶ ماه بعد با روش الیزا و درصد عملکرد قلب بیماران در ابتدای مطالعه و سپس ۶ تا ۸ ماه بعد توسط فوق تخصص قلب اطفال به‌روش اکوکاردیوگرافی اندازه‌گیری و ثبت شد. در مراجعات مکرر بیماران با استفاده از شرح حال و معاینه فیزیکی عوارض داروها مشخص و ثبت شدند، عوارضی که مورد بررسی قرار گرفتند عوارض گوارشی، مشکلات کبدی، آرترالژی، آرتریت، شوک آنافیلاکسی و آنژیوادم بود. عوارض موضعی برای داروی تزریقی استفاده می‌شد.

نوتروپنی بر اساس CBCهای مکرر مشخص شد. بیماران از نظراسپلنکتومی در طول مطالعه پیگیری شدند. در نهایت از بیماران در مورد میزان رضایت از دارو سؤال شد و نتایج آن وارد پرسشنامه شد. کاهش سطح فریتین و افزایش درصد عملکرد قلب به‌عنوان معیارهای اثر دارو در نظر گرفته شد.

پس از جمع‌آوری اطلاعات توسط پرسشنامه‌ها، کلیه داده‌ها وارد کامپیوتر شده و توسط نرم‌افزار SPSS (USA، Il، Chicago،SPSS Inc) ویرایش ۱۸ و آمار توصیفی (میانگین، انحراف معیار، و فاصله اطمینان) و آزمون‌های آماری کای دو، کروسکال والیس و ویلکاکسون مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت. سطح معناداری کمتر از ۰/۰۵ در نظر گرفته شد.

یافته‌ها

در این مطالعه ۷۵ بیمار مبتلا به هموگلوبینوپاتی‌های وابسته به ترانسفیوژن شامل ۴۰ نفر (۵۳/۳ درصد) زن و ۳۵ نفر (۴۶/۷ درصد) مرد وارد مطالعه شدند. سن بیماران بین ۱ تا ۴۰ سال با میانگین و انحراف معیار ۱۸/۵۶±۲ سال بود.

۱۸نفر (۲۴ درصد) از بیماران قبل از ورود به مطالعه اسپلنکتومی شده بودند اما هیچ یک در طی مطالعه مورد اسپلنکتومی قرار نگرفتند.

بیماران شامل ۵ گروه بودند که هر یک تحت درمان با یک داروی شلاتور آهن قرار داشتند، در یکی از گروه‌ها درمان ترکیبی انجام گرفت. توزیع بیماران بر اساس نوع داروی مصرفی در جدول ۱ ذکر شده است.

[Downloaded from ismj.bpums.ac.ir on 2026-01-28]

جدول ۱) توزیع فراوانی بیماران به تفکیک نوع داروی مصرفی

نوع دارو	تعداد	درصد
دسفرال	۴۲	۵۶
دفریپرون	۶	۸
اسورال	۱۲	۱۶
Exjade	۶	۸
دسفرال+دفریپرون	۹	۱۲
کل	۷۵	۱۰۰

میزان فریتین پس از ۶ ماه به جز در گروهی که تحت درمان با دفریپرون بودند در بقیه گروهها کاهش یافت اما فقط در گروهی که تحت درمان با دسفرال بودند این کاهش معنادار بود (P=۰/۰۱).

درصد عملکرد قلب در پایان مطالعه در هر ۵ گروه افزایش یافت اما فقط در گروهی که تحت درمان با دفریپرون بودند تفاوت معنادار وجود داشت (P=۰/۰۲۷).

بیشترین میزان عوارض ناشی از داروهای شلاتور در گروهی که تحت درمان با دسفرال+ دفریپرون بودند دیده شد. در کل ۱۰/۷ درصد از بیماران دچار عوارض گوارشی شدند، بیشترین میزان عوارض گوارشی در گروهی بود که تحت درمان با دسفرال+ دفریپرون بودند. بین داروی مصرفی و عوارض جانبی آن تفاوت معناداری وجود داشت (P=۰/۰۱).

به‌طور کلی ۹/۳ درصد از بیماران در طول مطالعه دچار عوارض مفصلی شدند، بیشترین میزان عوارض در گروهی که تحت درمان با دسفرال+ دفریپرون بودند دیده شد، با این وجود بین داروی مصرفی و عوارض مفصلی تفاوت معناداری وجود نداشت.

۹/۳ درصد از بیماران دچار عوارض پوستی شدند، بیشترین میزان در گروهی که تحت درمان با دسفرال+ دفریپرون بودند دیده شد. بین داروی مصرفی و عوارض پوستی تفاوت معناداری وجود داشت (P=۰/۰۳). تمامی بیمارانی که تحت درمان با دسفرال بودند دچار عوارض موضعی شدند، بین عوارض موضعی و داروی مصرفی تفاوت معناداری وجود داشت (P=۰/۰۰۱). آلرژی و نوتروپنی در هیچ یک از بیماران دیده نشد. ۹۳/۳ درصد از بیماران از داروی مصرفی خود رضایت داشتند. بین داروی مصرفی و میزان رضایت از دارو تفاوت معناداری وجود نداشت.

بحث

در این مطالعه ۷۵ بیمار مبتلا به هموگلوبینوپاتی‌های وابسته به ترانسفیوژن وارد مطالعه شدند. بیماران شامل ۵ گروه بودند که هر یک تحت درمان با یک داروی شلاتور آهن قرار داشتند،

میزان فریتین پس از ۶ ماه به جز در گروهی که تحت درمان با دفریپرون بودند در بقیه گروهها کاهش یافت اما فقط در گروهی که تحت درمان با دسفرال بودند این کاهش معنادار بود (P=۰/۰۱). درصد عملکرد قلب در پایان مطالعه در هر ۵ گروه افزایش یافت اما فقط در گروهی که تحت درمان با دفریپرون بودند تفاوت معنادار وجود داشت (P=۰/۰۲۷).

در یک مطالعه که در سال ۲۰۰۳ در ایتالیا بر روی بیماران تالاسمی ماژور انجام شد اثر دو داروی دفروکسامین و دفریپرون بر روی بهبود عوارض قلبی مقایسه شد که نشان داد افرادی که تحت درمان با دفریپرون بودند عوارض قلبی کمتری در طول ۶ سال داشتند (۱۶).

در مطالعه‌ای که در سال ۲۰۰۶ در ایتالیا انجام شد نشان داد درمان با دفریپرون اثر خوبی در کاهش فریتین سرم و هموسیدروز کبدی دارد ولی در کاهش فیبروز کبدی مؤثر نیست (۲۳). در این مطالعه نیز در هر ۵ گروه افزایش میزان عملکرد قلب گزارش شد

[Downloaded from ismj.bpums.ac.ir on 2026-01-28]

ولی فقط در گروهی که تحت درمان با دفریپرون بودند این افزایش معنادار بود.

در مطالعه دیگری که در سال ۲۰۰۰ در یونان بر روی بیماران تالاسمی ماژور انجام شد مشخص شد دفریپرون داروی مؤثر و کم عارضه‌ایست که در این بیماران می‌تواند استفاده شود (۱۴).

در سال ۲۰۰۶ مطالعه‌ای بر روی عوارض داروهای شلاتور آهن انجام شد و مشخص شد ۷۹ درصد از بیمارانی که تحت درمان با دفریپرون بودند دچار هیچ عارضه‌ای نشده‌اند (۲۲).

در مطالعه‌ی ما نیز عوارض ناشی از این دارو عمدتاً گوارشی و ناچیز بود که در ۵۰ درصد از بیماران مشاهده شد، با این حال به نظر نمی‌رسد عوارض این دارو مانعی برای استفاده از آن به‌عنوان داروی شلاتور در بیماران تالاسمی باشد.

در این مطالعه نیز در هر ۵ گروه شاهد افزایش میزان عملکرد قلب بودیم ولی فقط در گروهی که تحت درمان با دفریپرون بودند این افزایش معنادار بود.

در مطالعه‌ای در یونان بر روی بیماران تالاسمی ماژور مشخص شد دفریپرون داروی مؤثر و کم عارضه‌ایست که در این بیماران می‌تواند استفاده شود (۱۴).

مطالعه‌ای بر روی عوارض داروهای شلاتور آهن انجام شد و مشخص شد ۷۹ درصد از بیمارانی که تحت درمان با دفریپرون بودند دچار هیچ عارضه‌ای نشدند (۲۲). در مطالعه ما نیز عوارض ناشی از این دارو عمدتاً گوارشی و ناچیز بود که در ۵۰ درصد از بیماران مشاهده شد، با این حال به نظر نمی‌رسد عوارض این دارو مانعی برای استفاده از آن در بیماران تالاسمی باشد. دفریپرون داروی مناسب‌تری برای کاهش اضافه بار آهن قلب باشد. در یک مطالعه مشخص شد درمان ترکیبی با دفروکسامین و دفریپرون اثر بهتری در کاهش فریتین سرم و بهبود عملکرد قلب نسبت به مونوتراپی دارد (۲۱). در مطالعه ما درمان ترکیبی بر مونوتراپی ارجحیتی نداشت. در مطالعه‌ای دفروکسامین اثر چندانی در کاهش فریتین سرم این بیماران نداشت اما در کاهش اکسیدان‌های آزاد مؤثر بود (۹).

همچنین در مطالعه‌ای میزان فریتین در بیمارانی که داروهای شلاتور آهن دریافت نمی‌کردند ۱۰ برابر بیشتر از بیمارانی بود که تحت درمان منظم با دفروکسامین بودند (۱۰). مطالعه‌ای نشان داد شروع اثر دفراسیروکس نسبت به دو داروی دیگر سریع‌تر است ولی زمان اثر فعال آن شبیه دو داروی دیگر است (۲۴).

در مطالعه ما گروهی که تحت درمان با دسفرال بودند میزان کاهش فریتین در آن‌ها معنادار بود که می‌تواند به خاطر شروع اثر سریع‌تر این دارو باشد ولی دسفرال اثر معناداری در افزیش میزان عملکرد قلب قلبی نداشت که نشان می‌دهد فریتین سرم نمی‌تواند به‌عنوان شاخصی جهت ارزیابی عملکرد قلبی استفاده شود. در مطالعه‌ای اسپلنکتومی موجب بهبود اثر داروهای شلاتور آهن شد (۲۴). در این مطالعه رابطه‌ای بین اثر دارو و سابقه اسپلنکتومی پیدا نشد.

در پایان بر این نکته تأکید می‌کنیم که دفریپرون نسبت به دفروکسامین و دفراسیروکس اثر بهتری در کاهش هموسیدروز قلبی و نتیجتاً بهبود عملکرد قلبی دارد. همچنین با وجود کاهش فریتین توسط دفروکسامین بهبود عملکرد قلبی با این دارو معنادار نبود.

پیشنهادات

پیشنهاد می‌شود جهت تعیین اضافه بار آهن قلبی از روش‌های دیگری به جز اندازه‌گیری سطح فریتین سرم استفاده شود. همچنین جهت درمان اضافه بار آهن در سایر ارگان‌ها از جمله کبد و سیستم اندوکرین

[Downloaded from ismj.bpums.ac.ir on 2026-01-28]

مطالعاتی انجام گیرد و در مطالعاتی نیز علل عدم استقبال بیماران از داروی دسفوناک بررسی شود.

جهت بررسی اثر داروهای شلاتور نیاز به تعداد بیشتری بیمار است. بنابراین انجام مطالعات مشابه برای جمع‌بندی نتایج به‌دست آمده پیشنهاد می‌شود.

References:

1.Jafari HM, Vahidshahi K, Kosaryan M, et al. Major beta-thalassemia, use of desferiexamine and renal proximal tubular damage. Bratisl Lek Listy 2011; 112: 278-81.

2.Fauci, Betheseda, j. Larry Jameson, Hemoglobinopathy In: Braunwarld. Kasper. Hauser . Longo . Jameson . Loscalzo . Harrisons Internal Medicine, 17 ed. Pp 107-119

3.Rund D, Rachmilewitz E. β-Thalassemia. N Engl J Med 2005; 353:1135-46.

4.Kiani AA, Mortazavi Y, Zeinali S, et al. The molecular analysis of beta-thalassemia mutations in Lorestan Province, Iran. Cell J 2006; 8: 88-91.

5.Kliegman. Bonita F. Stanton and Richard E. Behrman , Hematology In: Behrman, Jenson, Stanton. Nelson Text Book of Pediatrics, 18 ed. pp876-915

6.Galanello R, Origa R. Review: Beta-thalassemia. Orphanet J Rare Dis. 2010; 5: 11.

7.Hashemieh M, Javadzadeh M, Shirkavand A, et al. Lipid profile in minor thalassemic patients: a historical cohort study. Bangladesh Med Res Counc Bull 2011; 37: 24-7.

8.Pirinççioğlu AG, Akpolat V, Köksal O, et al. Bone mineral density in children with beta-thalassemia major in Diyarbakir. Bone 2011; 49: 819-23.

9.Kuppusamy UR, Tan JA. Chelation therapy with desferrioxamine does not normalize ferritin level but attenuates oxidative damage and improves total antioxidant level in Malaysian Chinese beta-thalassaemia major patients. West Indian Med J 2011; 60: 3-8.

10.Riaz H, Riaz T, Khan MU, et al. Serum Ferritin Levels, Socio-demographic Factors and Desferrioxamine Therapy in Multi-transfused Thalassemia Major Patients at a Government Tertiary Care Hospital of Karachi, Pakistan. BMC Res Notes 2011; 4: 287.

11.Sohn EY, Noetzli LJ, Gera A, et al. Pulmonary function in thalassaemia major and its correlation with body iron stores. Br J Haematol 2011; 155: 102-5.

12.Liao C, Pan M, Han J, et al. Early prenatal diagnosis of thalassemia: the first report of experience in mainland china. Hemoglobin 2011; 35: 434-8.

13.Chakrabarty P, Rudra S, Hossain MA, et al. Iron chelation therapy and thalassemia - an overview. Mymensingh Med J 2011; 20: 513-9.

14.Borgna-Pignatti C, Cappellini MD, De Stefano P, et al. Cardiac morbidity and mortality in deferoxamine-or deferiprone-treated patients with thalassemia major. Blood 2006; 107: 3733-7.

15.Musallam KM, Taher AT. Deferiprone or deferasirox for cardiac siderosis in beta-thalassemia major. Haematologica 2011; 96:e5-6.

16.A Piga, C Gaglioti, E Fogliacco, et al. Comparative effects of deferiprone and deferoxamine on survival and cardiac disease in patients with thalassemia major: a retrospective analysis. Haematologica 2003; 88: 489-96.

17.Won SC, Han DK, Seo JJ, et al. Efficacy and safety of deferiprone (Ferriprox), an oral iron-chelating agent, in pediatric patients. Korean J Hematol 2010; 45: 58-61.

18.Cohen AR, Galanello R, Pennell DJ,et al. Thalassemia. Am Soc Hematol Educ Program 2004; 2004: 14-34.

19.Aessopos A, Farmakis D, Hatziliami A, et al. Cardiac status in well-treated patients with thalassemia major. Eur J Haematol 2004, 73: 359-66.

20.Lai ME, Grady RW, Vacquer S, et al. Increased survival and reversion of iron-induced cardiac disease in patients with thalassemia major receiving intensive combined chelation therapy as compared to desferoxamine alone. Blood Cells Mol Dis 2010; 45: 136-9.

21.Rombos Y, Tzanetea R, Konstantopoulos K, et al. Chelation therapy in patients with thalassemia using the orally active iron chelator deferiprone (L1). Haematologica 2000; 85: 115-7.

22.Borgna-Pignatti C, Rugolotto S, De Stefano P, et al. Survival and complications in patients with thalassemia major treated with

[Downloaded from ismj.bpums.ac.ir on 2026-01-28]

transfusion and deferoxamine. Haematologica 2004; 89: 1187-93.
23.Bedoukas V,Dakin C, Freema A, et al, Lack of correlation between iron overload cardiac dysfunction and needle liver biopsy iron concentration. Haematologica 2005; 90: 685-6.
24.Pepe A, Meloni A, Capra M, et al. Deferasirox, deferiprone and desferrioxamine treatment in thalassemia major patients: cardiac iron and function comparison determined by quantitative magnetic resonance imaging. haematologica 2011; 96: 41-7.

[Downloaded from ismj.bpums.ac.ir on 2026-01-28]

ISMJ 2015; 18(2): 280-287

Original Article

The Evaiuation of chalator therapy in reducing serum ferritin and improving Ejection fraction (EF%) in thalassemic patients

S. Firouzbakhtkh [1*], Kh. Ghasemi [1], N. Motamed [2], MR. Sarrikhani [1]

[1] ***Pediatric Department, School of Medicine, Bushehr University of Medical Sciences, Bushehr, Iran***
[2] ***Community Medicine Department, School of Medicine, Bushehr University of Medical Sciences, Bushehr, Iran***

(Received 15 Mar, 2012 Accepted 26 Oct, 2013)

Abstract

Background: Thalassemic syndroms are the most common genetic disease in the world that related to blood transfusion and iron overload in the body. Cardiac complications are the leading cause of death in patients with thalassemia. Cardiovascular complications in patients largely decreases with iron chelators medications. In this study effect, complications and acceptance of iron chelator therapy was evaluated in thalassemic patients.

Materials and Methods: In this prospective study (cohort), all treated patients in thalassemia centers in Bushehr were divided into 5 groups based on their use of the drug chelators include: Deferral, Asvral, deferiprone, Exjad, Deferral+deferiprone. Serum ferritin levels at baseline and 6 months after treatment and the percentage of EF with echocardiography at baseline and after 2±8 months were measured. Symptoms were assessed by interview and physical examination. Data were analyzed with SPSS statistical software by using appropriate statistical tests.

Results: Ferritin levels decreased in all groups except deferiprone group (from 1853 mg% to 2356 mg P=0.01).EF% was developed in all groups but was significant in defroperone group (from 62% to 71%, P=0.027).The highest incidence complication was in desferal +defrepiron group. 93.3% of patients were satisfied with their medication. Deferiprone had better effect in reducing cardiac hemocidrosis and improving cardiac function.Desferal more effective in reducing serume ferritin. Deferiprone improved heart function with better effect in reducing heart hemoicidrosis.

Conclusion: Iron chelators are effective in reducing complications and mortality rate in thalassemic patients. Defrepirone had particular special effect on improving of the heart function. patients can use from these drugs are by support by insurance organization.

Key words: Improved ejection fraction, decreased serum ferritin, iron chalator, therapy

*****Address for correspondence*: The Shohadaye Khalij fars, Pediatic ward, Bushehr University of Medical Sceince, Bushehr, IRAN; E-mail:dr_firozbakht@yahoo.com

Website: http://bpums.ac.ir
Journal Address: http://ismj.bpums.ac.ir

[Downloaded from ismj.bpums.ac.ir on 2026-01-28]