

تظاهرات پوستی و مخاطی در مبتلایان به بتاتالاسمی ماژور

زمینه و هدف: تالاسمی یکی از شایع‌ترین اختلالات تک‌ژنی بوده که در اثر کاهش یا عدم تولید یک یا چند زنجیره‌ی گلوبین ایجاد می‌شود. بتاتالاسمی ماژور از شیوع بالایی برخوردار بوده و بیماران مبتلا نیازمند تزریق مکرر خون هستند. تزریق مکرر خون باعث ایجاد تغییراتی در عناصر مختلف موجود در خون شده و در نتیجه ایجاد ضایعاتی در پوست، مخاط، ناخن و مو می‌شود. مطالعه‌ی حاضر با هدف تعیین فراوانی اختلالات پوستی - مخاطی و اختلالات ناخن و مو در افراد مبتلا به بتاتالاسمی در استان سیستان و بلوچستان انجام شده است.

روش اجرا: مطالعه‌ی مقطعی حاضر طی سال ۱۳۸۹ روی ۳۰۰ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور صورت گرفت. اطلاعات فردی و بالینی بیماران از طریق پرسش‌نامه، بررسی پرونده و معاینه‌ی فیزیکی بیماران توسط پزشک جمع‌آوری شده و سپس داده‌ها از نظر آماری توصیف و تحلیل شدند.

یافته‌ها: میانگین سنی بیماران مورد مطالعه 17.9 ± 6.3 سال بوده و ۶۴/۳٪ افراد مذکر و ۳۵/۷٪ بیماران مؤنث بودند. در بین تظاهرات پوستی، کک‌ومک (۷۰/۷٪) شایع‌ترین و پیگماتاسیون دور چشم (۰/۳٪) نادرترین بودند. همچنین شایع‌ترین اختلال مخاطی مربوط به تورم لثه (۴۱/۷٪) بوده و از میان تظاهرات ناخنی، ایجاد خطوط طولی بر روی ناخن (۷۲٪) از بالاترین شیوع برخوردار بود.

نتیجه‌گیری: به‌منظور پیش‌گیری از تظاهرات پوستی و مخاطی در بیماران بتاتالاسمی پیشنهاد می‌شود این افراد به‌صورت دوره‌ای از نظر این علائم بررسی شوند.

کلیدواژه‌ها: تالاسمی، تظاهرات پوستی، تظاهرات مخاطی، درماتولوژی

دریافت مقاله: ۹۱/۱۱/۲۳ پذیرش مقاله: ۹۱/۱۲/۲۴

پوست و زیبایی؛ بهار ۱۳۹۲، دوره‌ی ۴ (۱): ۲۷-۳۳

دکتر مجید نادری^۱
دکتر حامی شمشیری^۱
دکتر شعبان علیزاده^۲
اکبر درگلاله^۲
ریمنا منافی شبستری^۲
شادی طیبیان^۲

۱. دانشگاه علوم پزشکی زاهدان، زاهدان، ایران.
۲. دانشگاه علوم پزشکی تهران، تهران، ایران.

نویسنده‌ی مسئول:

دکتر حامی شمشیری

دانشگاه علوم پزشکی زاهدان، زاهدان، ایران.

پست الکترونیک:

naderidactorxiii@yahoo.com

تعارض منافع: اعلام نشده است.

مقدمه

بتاتالاسمی می‌باشند. هرچند تالاسمی از بیش از ۶۰ کشور دنیا گزارش شده است اما بیش‌ترین شیوع این اختلال در کمربند مالاریاخیز دنیا، شامل کشورهای حوزه‌ی مدیترانه، بخش‌هایی از غرب و شمال آفریقا، خاورمیانه، شبه‌قاره‌ی هند و جنوب‌شرق آسیا مشاهده شده است. ایران نیز جزو کشورهای است که بر روی کمربند مالاریاخیز واقع شده و با شیوع به‌نسبت بالای تالاسمی روبرو است^{۲-۵}.

بتاتالاسمی ماژور یکی از شدیدترین اشکال تالاسمی بوده که در اثر عدم تولید زنجیره‌ی B (B0) یا کاهش قابل توجه تولید این زنجیره ایجاد می‌شود.

تالاسمی از شایع‌ترین اختلالات تک‌ژنی بوده که برای نخستین بار در سال ۱۹۲۵ توسط لی (Lee) و کولی (Coolly) توصیف شد. این گروه از اختلالات به‌علت عدم سنتز یا کاهش سنتز یک یا چندین زنجیره‌ی گلوبین ایجاد شده و بسته به نوع زنجیره‌ی درگیر، به انواع α ، β ، β و ... تقسیم می‌شود^۱.

اختلالات تالاسمی شایع‌ترین بیماری‌های ارثی تک‌ژنی در سراسر جهان می‌باشند به‌طوری که حدود ۳٪ از جمعیت دنیا (۱۵۰ میلیون نفر) تنها حامل ژن

سفید یا مشکی یا خطوط طولی بر روی آن‌ها می‌باشد را نشان داده است.^۱ هدف از این مطالعه بررسی فراوانی تظاهرات پوستی - مخاطی در بیماران مبتلا به تالاسمی بتا می‌باشد.

روش اجرا

مطالعه‌ی توصیفی حاضر طی سال ۱۳۸۹ بر روی ۳۰۰ بیمار مبتلا به تالاسمی که دارای سنی بیش از ۱۰ سال بوده و به کلینیک بیماران خاص شهرستان زاهدان جهت تزریق خون مراجعه کرده بودند صورت گرفته است.

تمامی بیماران مبتلا به بتاتالاسمی ماژور با سن بالای ۱۰ سال و سابقه‌ی تزریق مکرر خون وارد مطالعه شده و از میان این افراد، بیماران با سابقه‌ی مصرف داروهای سرکوب‌کننده‌ی سیستم ایمنی، بیماری‌های مزمن کلیوی (chronic renal failure [CRF]) و وجود بیماری‌های سیستمیک ایجادکننده‌ی ضایعات پوستی از مطالعه خارج شدند.

ابتدا از بیماران مورد مطالعه براساس پروتکل کمیته‌ی اخلاق پزشکی دانشگاه علوم پزشکی زاهدان رضایت‌نامه‌ی کتبی اخذ گردید. هم‌چنین والدین یا سرپرست بیمارانی که سن پایین‌تر از ۱۸ سال داشتند در ارتباط با مطالعه رضایت‌نامه را امضا کردند.

به‌منظور جمع‌آوری اطلاعات بیماران پرسش‌نامه‌هایی تهیه شده و پس از اخذ رضایت‌نامه‌ی کتبی، به هر بیمار واجد شرایط، یک پرسش‌نامه اختصاص یافت که دربرگیرنده‌ی اطلاعات فردی بیمار شامل نام، نام خانوادگی، سن، جنس، اطلاعاتی در مورد گروه خونی، بیماری و درمان وی، وجود و عدم وجود بیماری زمینه‌ای، فاصله‌ی زمانی بین دریافت خون و مصرف دسفرال بود که بخشی از این اطلاعات از پرونده‌ی بیمار استخراج شد. در ادامه بیماران توسط پزشک از نظر وجود علائم

علائم مربوط به تالاسمی ماژور معمولاً طی سنین ۶ تا ۲۴ ماهگی نمایان شده و شامل تأخیر در رشد و بلوغ، بزرگی کبد و طحال، رنگ‌پریدگی و یرقان، اختلال در رشد غدد جنسی، زخم پا، شکستگی استخوان و برآمدگی استخوان‌های پیشانی، گونه و آرواره می‌باشد. در بیماران مبتلا به بتاتالاسمی ماژور به دلیل سطح بسیار پایین هموگلوبین، نیاز به تزریق مکرر خون بوده و سعی بر این است تا سطح هموگلوبین را در این بیماران بین ۹/۵-۱۰/۵ g/dL حفظ کرد. اما تزریق مکرر خون در این بیماران موجب تجمع آهن در ارگان‌های حساسی هم‌چون کبد (هپاتیت مزمن کبدی، سیروز و کارسینوما)، قلب (نارسایی قلبی و سیروز) غدد اندوکرین (هیپوگنادیسم، هیپوتیروئیدیسم، دیابت و هیپوپاراتیروئیدیسم) می‌گردد. علاوه‌بر این رسوب آهن در بدن می‌تواند باعث تشکیل رادیکال‌های آزاد یا فعال‌شدن آنزیم‌های پروتئولیتیک در بخشی از متالوپروتئازها شود.^۵

هم‌چنین در تالاسمی ماژور اختلالات پوستی اعم از خارش، زخم، کک‌ومک، سوزش پوست یا اریتم ناشی از پمپ دسفرال، هایپوملانوزیس، عفونت‌های قارچی، درماتیت تماسی و آکنه نیز دیده می‌شود که با افزایش سن میزان بروز این علائم افزایش می‌یابد.^۶

عنصر روی با خاصیت آنتی‌اکسیدانی که دارد جهت جلوگیری از اثرات رادیکال‌های آزاد ناشی از گران‌باری آهن و هم‌چنین در پیش‌گیری از ریزش مو نقش دارد و این احتمال وجود دارد که در افراد مبتلا به تالاسمی ماژور این عنصر کاهش یافته و در نتیجه باعث ریزش مو گردد.^۷

رنگ‌پریدگی مخاط دهان در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور گزارش شده است. علاوه‌بر این تعدادی از بیماران علائم پیگمانتاسیون مخاط دهان را بروز داده‌اند.^۸ بسیاری از مطالعاتی که بر روی بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمدیا انجام شده است گزارشاتی حاکی از ناهنجاری‌های ناخن که شامل بروز خطوط به رنگ

جدول ۲: فراوانی تظاهرات پوستی در مبتلایان به تالاسمی ماژور.

| تظاهرات پوستی | فراوانی (درصد) |
|----------------------------------|----------------|
| ککومک | ۲۱۲ (۷۰٫۷) |
| خشکی پوست | ۲۱۱ (۷۰٫۳) |
| کراتوز پیلار | ۸۹ (۲۹٫۷) |
| پیتربازیس آلبا | ۵۴ (۱۸٫۰) |
| پیگمانتاسیون ناحیه‌ی زانو و آرنج | ۵۳ (۱۷٫۷) |
| آکنه | ۳۶ (۱۲٫۰) |
| اکتیوزیس | ۵ (۱٫۷) |
| پیگمانتاسیون در محل تزریق دسفرال | ۵ (۱٫۷) |
| رنگ‌پریدگی پوست | ۳ (۱٫۰) |
| زردی پوست | ۲ (۰٫۷) |
| پیگمانتاسیون دور چشم | ۱ (۰٫۳) |

میانگین دوز $۳٫۷ \pm ۱٫۱$ میلی‌گرم و ۶۵ نفر (۲۲٪) دفریپرون (L1) دریافت می‌کردند.

در بررسی علایم بیماری‌های پوستی بیماران مشخص شد که اغلب بیماران (۲۱۲ نفر، ۷۰٫۷٪) از ککومک و خشکی پوست، ۲۱۱ نفر (۷۰٫۳٪) رنج برده و تنها ۳ بیمار (۱٪) دچار رنگ‌پریدگی پوست و در ۲ نفر (۰٫۶٪) زردی پوست مشاهده شد (جدول ۲). علاوه‌بر این، در بررسی‌های مخاطی بیماران مشخص شد که بیشترین علایم بیماری‌های مخاطی مربوط به تورم لثه (۴۱٫۷٪) می‌باشد (جدول ۳).

در بررسی علایم ناخنی در بیماران مورد مطالعه، ناخن‌های اکثر بیماران (۲۱۶ نفر، ۷۲٪) دارای خطوط طولی بر سطح خود بوده و تعداد قابل ملاحظه‌ای از

جدول ۳: فراوانی اختلالات مخاطی در مبتلایان مبتلا به تالاسمی ماژور.

| علامت | فراوانی (درصد) |
|----------------------|----------------|
| تورم لثه | ۱۲۶ (۴۱٫۷) |
| رنگ‌پریدگی مخاط دهان | ۹۵ (۳۱٫۳) |
| التهاب گوشه‌ی لب | ۱۱ (۳٫۶) |
| زبان جغرافیایی | ۵ (۱٫۷) |
| لنفادنوپاتی | ۴ (۱٫۳) |

پوستی هم‌چون درماتیت، آکنه، هیپرپیگمانتاسیون پوستی، ککومک، علایم مخاطی مانند التهاب گوشه‌ی لب، رنگ‌پریدگی مخاط دهان، لنفادنوپاتی، تورم لثه و زبان جغرافیایی، علایم مربوط به ناهنجاری‌های ناخن مانند منقوط‌شدن ناخن، رنگ‌پریدگی، قاشقی‌شدن ناخن و وجود خطوط طولی در ناخن و هم‌چنین علایم مربوط به موی سر مانند خشکی، نازکی، زبری، شکنندگی و ریزش موی سر، رشد کند مو و هایپرتریکیوزیس مورد بررسی قرار گرفتند. علاوه‌بر این موارد نواحی مانند گردن، زیربغل، کشاله‌ی ران و ناحیه‌ی پشت زانو نیز مورد بررسی قرار گرفتند. سپس داده‌های به‌دست‌آمده در پرسش‌نامه‌ها وارد شدند و تمامی اطلاعات با استفاده از نرم‌افزار SPSS (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) توصیف و تحلیل شدند.

یافته‌ها

از میان ۳۰۰ بیمار مورد بررسی با میانگین سنی $۱۷٫۹ \pm ۶٫۳$ سال، ۱۹۳ نفر (۶۴٫۳٪) مذکر و ۱۰۷ نفر (۳۵٫۷٪) مؤنث بودند. برخی مشخصات و اطلاعات دموگرافیک بیماران مورد مطالعه در جدول ۱ آورده شده است.

میانگین فاصله‌ی بین روزهای تزریق خون بیماران $۲۲٫۶ \pm ۵$ روز بوده و ۲۳۵ بیمار (۷۸٪) دسفرال با

جدول ۱: خصوصیات دموگرافیک و گروه‌خونی در مبتلایان به تالاسمی ماژور.

| متغیر | فراوانی (درصد) |
|-----------|---------------------|
| جنسیت | مذکر ۱۹۳ (۶۴٫۳) |
| | مؤنث ۱۰۷ (۳۵٫۶) |
| سن (سال) | ۱۰ تا ۲۰ ۱۹۹ (۶۶٫۳) |
| | ۲۰ تا ۴۰ ۱۰۱ (۳۳٫۷) |
| گروه‌خونی | A ۹۶ (۳۲) |
| | B ۱۱۲ (۳۷٫۳) |
| | AB ۸۱ (۲۷) |
| | O ۱۱ (۳٫۷) |

پایین هموگلوبین و هم‌چنین تزریق مکرر خون علایم بالینی مختلفی را بروز می‌دهند. اختلالات پوستی و مخاطی و هم‌چنین ناهنجاری‌های مربوط به ناخن و مو ممکن است در این بیماران دیده شود که ممکن است ناشی از رسوب آهن و یا کاهش روی در این افراد باشد^{۶،۷}.

مطالعه‌ی حاضر در نظر دارد بررسی سوابق بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور و هم‌چنین معاینه‌ی فیزیکی این بیماران به بررسی شیوع اختلالات پوستی و مخاطی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور بپردازد. نتایج مطالعه مشخص ساخت که کک‌ومک (۷۰/۷٪) و سپس خشکی پوست (۲۹/۷٪) شایع‌ترین اختلالات پوستی در مبتلایان به تالاسمی است. در مطالعه‌ی مشابهی که در سال ۲۰۰۹ توسط Dogramaci و همکاران روی ۷۸ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور انجام شد مشخص گشت که بیشترین عوارض پوستی در این بیماران به‌ترتیب خارش (۳۷/۲٪)، خشکی پوست (۳۴/۶٪)، زخم (۲۴/۴٪) و کک‌ومک (۲۳/۱٪) بوده است. سایر علایم پوستی از قبیل سرخی پوست (۱۲/۸٪)، کم‌رنگ شدن پوست (۶/۴٪)، پیتیریازیس آلبا (۶/۴٪)، کچلی قارچی (۱/۵٪)، زگیل (۵/۱٪)، کهیر (۳/۸٪)، آکنه (۲/۶٪)، نکروبیوزیس (۱/۳٪) و سایر موارد (۱۴/۱٪) نیز در این بیماران گزارش شد^۸.

براساس این مطالعه بیشترین علایم پوستی مربوط به خارش بوده و کک‌ومک از شیوع کمتری برخوردار بود که با توجه به طبیعت گرم و خشک استان و تابش خورشید و به‌همراه آن وجود اشعه‌ی ماوراء بنفش آن و نیز به این دلیل که یکی از عوامل ایجادکننده‌ی کک‌ومک اشعه‌ی ماوراء بنفش خورشید می‌باشد، میزان شیوع کک‌ومک در بیماران مورد مطالعه‌ی حاضر بسیار بیشتر بود^۹. هم‌چنین بررسی‌های ما مشخص ساخت که بیشترین اختلال مخاطی به ترتیب مربوط به تورم لثه (۴۱/۷٪) و سپس رنگ‌پریدگی مخاط دهان (۳۱/۳٪) می‌باشد. در مطالعه‌ای که در سال ۲۰۱۰

جدول ۴: فراوانی تظاهرات ناخنی در مبتلایان به تالاسمی ماژور.

| تظاهرات ناخنی | فراوانی (درصد) |
|---------------------|----------------|
| خطوط طولی روی ناخن | ۲۱۶ (۷۲/۰) |
| رنگ‌پریدگی ناخن | ۱۳۲ (۴۴/۰) |
| شکنندگی انتهای ناخن | ۸۹ (۲۹/۷) |
| ناخن قاشقی | ۸۰ (۲۶/۷) |
| منقوط شدن ناخن | ۶۸ (۲۲/۷) |

جدول ۵: فراوانی اختلالات مو در مبتلایان به تالاسمی ماژور.

| اختلالات مو | فراوانی (درصد) |
|---------------|----------------|
| زبری مو | ۹۶ (۳۲٪) |
| ریزش مو | ۹۲ (۳۰/۷٪) |
| نازکی مو | ۹۲ (۳۰/۶٪) |
| خشکی موی سر | ۸۰ (۲۶/۷٪) |
| رشد کم مو | ۱۶ (۵/۳٪) |
| هایپرتریکوزیس | ۱۲ (۴٪) |

این بیماران دچار رنگ‌پریدگی ناخن و شکستگی انتهای ناخن بودند (جدول ۴).

در بررسی علایم بیماری‌های مو در این بیماران مشاهده گردید که ۹۶ نفر (۳۲٪) دچار زبری مو و ۹۲ نفر (۳۰/۷٪) دچار نازکی مو بودند. هم‌چنین هایپرتریکوزیس نیز یکی از عوارض نادر پوستی (۱۲ نفر، ۴٪) در بیماران مورد مطالعه بود (جدول ۵).

بحث

تالاسمی از اختلالات تک‌ژنی شایع می‌باشد که با اختلال در سنتز یک یا چند زنجیره‌ی گلوبین همراه است. بتاتالاسمی که در آن اختلال سنتز زنجیره‌ی بتای هموگلوبین وجود دارد، از هموگلوبینوپاتی‌های شایع در ایران می‌باشد و براساس کاهش یا عدم تولید زنجیره‌ی بتا در سه دسته‌ی تالاسمی ماژور، اینترمدیا و مینور قرار می‌گیرد. بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور به علت سطح

علیرضا فکری و همکاران در کرمان انجام شد خشونت ناخن ۳۴٪ به‌عنوان عارضه‌ی ناخنی شایع در این بیماران گزارش شد.^{۱۳}

در مطالعه‌ی حاضر، در بررسی اختلالات مربوط به مو بیشترین اختلال مربوط به زبری مو (۹۶٪) و سپس

نازکی و ریزش مو (هرکدام ۹۲٪) بود. در مطالعه‌ای که در سال ۲۰۱۰ توسط توسط مهیار و همکاران روی ۴۰ کودک مبتلا به تالاسمی ماژور انجام شد مشخص شده که تعداد قابل ملاحظه‌ای از بیماران دارای عوارض مربوط به مو بودند و پیشنهاد شد احتمالاً اختلالات مو در این بیماران مربوط به کاهش مقدار روی می‌باشد.^{۱۴} به‌طور کلی براساس نتایج حاصل از این مطالعه و شیوع بالای اختلالات و تظاهرات پوستی و مخاطی در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور پیشنهاد می‌شود این بیماران جهت کاهش این تظاهرات و نیز درمان به‌موقع به‌صورت منظم مورد معاینه و بررسی قرار گیرند.

توسط Girinath و همکاران بر روی ۵۰ بیمار (۳۶ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور و ۱۴ بیمار مبتلا به تالاسمی مینور) در هند انجام شد نشان داده شد که بیشترین اختلال دهانی در تالاسمی ماژور مربوط به رنگ‌پریدگی زبان (در تالاسمی ماژور ۸۱٪ و در تالاسمی مینور ۳۶٪) بوده و سپس رنگ‌پریدگی مخاط دهان (در تالاسمی ماژور ۷۸٪ و در تالاسمی مینور ۱۴٪) از شیوع بالایی برخوردار بود.^{۱۱}

در مطالعه‌ی حاضر بیشترین عارضه‌ی ناخنی مربوط به ایجاد خطوط طولی بر روی ناخن (۷۲٪) و سپس رنگ‌پریدگی ناخن (۴۴٪) بودند اما در مطالعه‌ی مشابهی که طی سال‌های ۱۳۷۷ و ۱۳۷۸ توسط مؤمنی و همکاران در اصفهان روی ۳۶۷ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور انجام شد شکستگی ناخن (۲۳٪) و خشونت صفحه‌ی ناخن (۲۱٪) به‌عنوان عوارض ناخنی شایع در بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور معرفی شدند.^{۱۲} هم‌چنین در مطالعه‌ی دیگری که توسط

References

1. Weatherall D. Thalassemyias: BMJ 1997; 314: 1675-8.
2. Rachmilewitz EA, Giardina PJ. How I treat thalassemyia. Blood 2011; 118: 3479-88.
3. Kohne E. Hemoglobinopathies: clinical manifestations, diagnosis, and treatment. Dtsch Arztebl Int 2011; 108: 532-40.
4. Galanello R, Origa R. Beta-thalassemyia. Orphanet J Rare Dis 2010; 1-5: 110.
5. Borgna-Pignatti C, Gamberini MR. Complications of thalassemyia major and their treatment. Exp Rev Hematol 2011; 4: 353-66.
6. Dogramaci AC, Savas N, Ozer B, Duran N. Skin diseases in patients with β -thalassemyia major. Int J Dermatol 2009; 48: 1057-61.
7. Pryor WA, Houk KN, Foote CS, et al. Free radical biology and medicine: it's a gas, man! Am J Physiol Reg Integ Comp Physiol 2006; 291: R491-R511.
8. Tunçer M, Çağlayan G. Oral and radiological evaluation of thalassemyia major subjects. Joint Meeting of the Continental European, Israeli, and Scandinavian (NOF) Divisions of LADR, August 25-28, 2004. (Abstract)
9. Zargari O, Kimyai-Asadi A, Jafroodi M. Cutaneous adverse reactions to hydroxyurea in patients with intermediate thalassemyia. Ped Dermatol 2004; 21: 633-5.
10. Wilson P, Kligman A. Experimental induction of freckles by ultraviolet-B. Br J Dermatol 2006; 106: 401-6.

11. Girinath P, Vahanwala SP, Krishnamurthy V, Pagare SS. Evaluation of orofacial manifestations in 50 thalassemic patients: A Clinical Study. J Indian Acad Oral Med Radiol 2010; 22: 126-32.
12. Momeni A, Adabi M, Amin Javaheri M, Hoorfar H. Skin and mucosal manifestations in patients with thalassemia major in Isfahan 2001; 3: 38-46.
13. Fekri A, Shamseddini Sh, Maghsoodloo Nejad A. Skin and ucosal manifestations in patients with thalassemia major. Iran J Dermatol 2000; 3: 38-42.
14. Mahyar A, Ayazi P, Pahlevan AA, et al. Zinc and copper status in children with beta-thalassemia major. Iran J Pediatr 2010; 20: 297-302. (Persian)

Cutaneous and mucosal manifestations in patients with beta major thalassemia

Majid Naderi, MD¹
Hami Shamshiri, MD¹
Shaban Alizadeh, PhD²
Akbar Dorgalaleh, MSc²
Rima Manafi, MSc²
Shadi Tabibian, MSc²

1. Zahedan University of Medical Sciences, Zahedan, Iran.
2. Tehran University of Medical Sciences, Tehran, Iran.

Background and Aim: Thalassemia is one of the most common single gene disorder that results from decrease or absence of globulin chain(s) synthesis. Repeated blood transfusion is required for prevention of severe anemia and related side effects, but it is associated with other complications such as cutaneous lesions and mucosal manifestations. This study conducted to assess the frequency of cutaneous and mucosal manifestations in patients with beta thalassemia.

Methods: This cross-sectional study was conducted on 300 patients with beta major thalassemia in Zahedan. Data were obtained from medical records and questionnaires as well as through physical examination of patients. The data were statistically described and tested.

Results: The mean age of patients was 17.9 ± 6.3 years and 64.3% of patients were men and 35.7% were women. Among cutaneous lesions, freckles were the most common (70.7%) and the rarest one was peri orbital pigmentation (0.3%). Gingivitis (41.7%) and longitudinal lines on nails (72%) were the most common mucosal and nail manifestations.

Conclusion: Since cutaneous and mucosal manifestations are very common among patients with beta major thalassemia, regular dermatology follow up of these patients is recommended.

Keywords: thalassemia, cutaneous manifestations, mucosal manifestations, dermatology

Received: Feb 12, 2013 Accepted: Mar 14, 2013

Dermatology and Cosmetic 2013; 4 (1): 27-33

Corresponding Author:
Hami Shamshiri, MD

Zahedan University of Medical Sciences,
Zahedan, Iran.
Email: naderidactorxiii@yahoo.com

Conflict of interest: None to declare