

بررسی بالینی و بقای ۳۶ کودک مبتلا به آنمی فانکونی

چکیده

آنمی فانکونی، شایع‌ترین شکل آنمی آپلاستیک ارثی است که با نارسایی پیش‌رونده مغز استخوان، ناهنجاری‌های مادرزادی و استعداد ابتلا به بدخیمی مشخص می‌شود. شایع‌ترین ناهنجاری در آن‌ها به ترتیب شیوع عبارت است از: ناهنجاری‌های اسکلتی، پیگمانتاسیون پوستی، کوتاهی قد، میکروسفالی، اختلالات کلیوی و دستگاه تناسلی. عوارض این بیماری شامل لوکمی (به علت نقص در ترمیم DNA که در حدود ۱۰٪ بیماران دیده می‌شود)، تومورهای کبدی (در ۵٪ آن‌ها) و سرطان‌های دیگر (در ۵٪ موارد) است. در این مطالعه، علاوه بر بررسی بالینی و رادیولوژیک کودکان مبتلا به آنمی فانکونی، میزان بقا و عوامل موثر بر آن و عوارض ناشی از بیماری نیز تعیین گردید. این پژوهش به صورت یک مطالعه مقطعی - تحلیلی گذشته‌نگر روی ۳۶ کودک مبتلا به آنمی فانکونی که از سال ۱۳۶۴ تا پایان سال ۱۳۸۱ به بیمارستان کودکان حضرت علی (ع) مراجعه کرده بودند، انجام شد. اطلاعات با استفاده از نرم‌افزار SPSS تجزیه و تحلیل گردید. برای تعیین میزان بقا از روش جدول عمر (life table) و برای مقایسه میزان بقا در تحلیل ۲ متغیره از آزمون log rank استفاده شد. براساس نتایج به دست آمده شایع‌ترین ناهنجاری، ناهنجاری اسکلتی و پس از آن به ترتیب پیگمانتاسیون پوستی، کوتاهی قد، ناهنجاری‌های کلیوی، میکروسفالی و اختلالات دستگاه تناسلی کودکان پسر بود. میزان بقای ۵ ساله مبتلایان ۸۰٪ و بقای ۱۰ ساله ۷۱٪ بود. در تحلیل ۲ متغیره، سن زمان تشخیص، ارتباط معنی‌داری با بقا داشت ($P=0/006$). شیوع اختلالات کلیوی در پژوهش حاضر بیش‌تر و در مقابل فراوانی نسبی کوتاهی قد، میکروسفالی، اختلالات پیگمانتاسیون پوستی و دستگاه تناسلی کودکان پسر، کم‌تر از سایر مطالعات بوده است. از نتایج قابل توجه در پژوهش حاضر، عدم بروز بدخیمی در مبتلایان بود.

*دکتر شهلا انصاری I

دکتر نوید آهنگی II

دکتر مهدی هاشمی II

دکتر روزبه ساده‌دل III

کلیدواژه‌ها: ۱- آنمی فانکونی ۲- بقا ۳- ناهنجاری مادرزادی ۴- عوارض

مقدمه

می‌شود. از سال ۱۹۲۷ که برای نخستین بار این بیماری توسط فانکونی پزشک سوئسی کودکان توصیف شد، تاکنون تنها ۹۰۰ مورد از آن گزارش شده است.

آنمی فانکونی، شایع‌ترین شکل آنمی آپلاستیک ارثی است که با ۳ ویژگی، نارسایی پیش‌رونده مغز استخوان، ناهنجاری‌های مادرزادی و استعداد ابتلا به بدخیمی مشخص

این مقاله خلاصه‌ای است از پایان نامه دکتر نوید آهنگی و دکتر روزبه ساده‌دل جهت دریافت درجه دکتری پزشکی عمومی به راهنمایی دکتر شهلا انصاری سال ۱۳۸۰ که در سال ۱۳۸۳ مورد بازبینی و اجرای مجدد قرار گرفت.

(I) استادیار و فوق تخصص بیماری‌های خون و انکولوژی کودکان، بیمارستان حضرت علی (ع)، خیابان ظفر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران. (*مؤلف مسئول)

(II) دستیار رادیولوژی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران.

(III) پزشک عمومی