شماره: ۵/۹۵۵۹۵
تاریخ:۱۳۹۷/۰۶/۰۵
پیوست:ندارد

معاونت درمان

- **معاون محترم آموزشی دانشگاه**
- **معاون محترم تحقیقات و فناوری دانشگاه**
- **معاون محترم بهداشت دانشگاه**
- **معاون محترم غذا و داروی دانشگاه**
- **معاون محترم توسعه مدیریت و منابع دانشگاه**
- **رئیس محترم شورای هماهنگی نظام پزشکی استان آذربایجان شرقی**
- **رئیس محترم مرکز آموزشی درمانی: امام رضا(ع) اسدآبادی الزهرا(س) رازی سینا شهدا شهیدمدنی طالقانی کودکان علوی نیکوکاری بابا باغی**
- **مدیر عامل محترم کلینیکهای تخصصی وفوق تخصصی دانشگاه (کلینیک شیخ الرئیس، پردیس، قائم، بزرگمهر، آتیه، آزادی، گلگشت، نور، بهاران، آبان و ...)**
- **رئیس محترم ادارهٔ امور آزمایشگاه های استان**
- **رئیس محترم دانشکدهٔ دندان پزشکی**
- **رئیس محترم دانشکدهٔ توانبخشی**
- **مدیر محترم شبکه بهداشت ودرمان: آذرشهر اهر بستان آباد بناب جلفا چاراویماق خداآفرین سراب شبستر عجبشیر کلیبر مرند ملکان میانه هریس هشترود ورزقان**
- **سرپرست محترم شبکه جامع و همگانی سلامت اسکو**
- **رئیس محترم بیمارستان: شمس شفا زکریا بهبود شهریار امیر المؤمنین نورنجات شهید محلاتی ۲۹ بهمن عالی نسب۵۲۲ ارتش فجر پزشکان ولی عصر تبریز الغدیر**

موضوع: دستورالعملها و راهنماهای بالینی وزارت متبوعه – دستورالعمل درمان آهن زدایی در بیماران تالاسمی– شهریور ماه ۹۷

با سلام و احترام؛

پیرو نامه شماره ۵/۹۳۷۸۳- ۹۷/۶/۳، به پیوست تصویر نامه شماره ٤٠٠/١٢٤٥٥د – ۹۷/۵/۳۰ در خصوص "دستورالعمل درمان آهن زدایی در بیماران تالاسمی" و ضمایم مربوطه وزارت بهداشت، درمان آموزش پزشکی، جهت استحضار، اقدام و بهره برداری ایفاد میگردد./

آدرس : تبریز ، خیابان آزادی ، انتهای خیابان گلگشت دورنویس : ۳۳۳۵۹۶۸۰ تلفن: ۹ - ۳۳۳۵۵۹۲۱
http://treatment.tbzmed.ac.ir/

شماره: ۵/۹۵۵۹۵
تاریخ:۱۳۹۷/۰۶/۰۵
پیوست:ندارد

معاونت درمان
وخدمات بهداشتی درمانی تبریز

آدرس: http://hetas.behdasht.gov.ir و http://treatment.tbzmed.ac.ir/ منوی ارزیابی فناوری، تدوین تعرفه و استاندارد ، قسمت راهنماهای بالینی و استاندارد

دکتر حجت پورفتحی
معاون درمان

رونوشت(به انضمام نامه فوق الذکر):
دکتر وحید مجیدی مدیرکل بیمه سلامت استان آذربایجان شرقی
دکتر نیکنامی رئیس تامین اجتماعی
اداره بهداشت ودرمان کمیته امداد امام خمینی(ره)
بیمه خدمات درمانی نیروهای مسلح استان آذربایجان شرقی
جناب آقای دکتر محمدرضا شیخ بستان آباد مدیر نظارت ، اعتبار بخشی و صدور پروانه امور درمان
جناب آقای علی اکبر ابهری کارشناس شبکه
جناب آقای ابهری مسئول محترم واحد رایانه معاونت درمان جهت بارگذاری در سایت اینترنتی معاونت درمان
(منوی اصلی: استانداردها و راهنماهای بالینی)

https://treatment.tbzmed.ac.ir/

بسمه تعالی

جمهوری اسلامی ایران
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

معاونت درمان

مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماریها

شیوه نامه درمان آهن زدایی در بیماران تالاسمی

معاونت درمان وزارت بهداشت ، درمان و آموزش پزشکی

با همکاری

انجمن خون و سرطان کودکان ایران

مرداد ۱۳۹۷

https://treatment.tbzmed.ac.ir/

گردآورندگان/نویسندگان:

دکتر حسن ابوالقاسمی ، دکتر ثمین علوی ، دکتر پیمان عشقی، دکتر راضیه حنطوش زاده

کاربران هدف :

پزشکان درمانگر تالاسمی(عمومی-متخصص-فوق تخصص و ...)

عرصه بکارگیری: تمامی محل های پذیرش بیماران تالاسمی؛ درمانگاه،بیمارستان،سرپایی،بستری و...

آدرس : میدان صنعت – بلوار فرحزادی – خیابان ایوانک شرق – ساختمان وزارت بهداشت ، درمان و آموزش پزشکی – بلوک A طبقه سوم

تلفن : ۸۱۴۵۵۶۶۷ **فاکس:** ۸۱۴۵۲۲۰۶

بسمه تعالی

جمهوری اسلامی ایران
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

معاونت درمان

مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماریها

پیشگفتار

امروزه ، پیشرفت بشر در حوزه ی فناوری تولیدات دارویی ؛ ارتقای مراقبت های پزشکی و بهبود شیوه زندگی در بیماران تالاسمی، منجر به ایجاد نظام سلامت محور و در نهایت ارتقای کیفیت زندگی بیماران شده است . بنابراین نظام سلامت کشور برای رفع معضلات درمانی بیماران تالاسمی همت ویژه ای گماشته است . با توجه به شیوع جغرافیایی تالاسمی در ایران بدلیل قرار داشتن در کمربند تالاسمی، این بیماری علاوه بر شیوع بالا در برخی مناطق کشور ، تقریبا در تمام مناطق کشورمان دیده می شود .

با توجه به ماهیت ارثی بودن سندرم تالاسمی ، نیاز به مراقبت و توجه مادام العمر بیماران نیاز است و درمان این بیماران نیاز به همکاری جامع بین گروه های تأثیر گذار در درمان اعم از پزشکان، پرستاران و ... می باشد . با توجه به تنوع پروتکل های موجود در درمان آهن زدایی و نیز اهمیت به روز رسانی برنامه های درمانی ، مجموعه پیش رو با تلاش این معاونت و همکاری علمی انجمن خون و سرطان کودکان ایران تدوین گردیده است تا مدیریت درمان آهن زدایی در این بیماران به روش یکسان و متناسب با استراتژی مبنی بر شیفت درمان از تزریقی به خوراکی انجام گردد . این راهنما به عنوان دستورالعمل گام به گام تجویز و مصرف داروهای آهن زدا در دسترس درمانگران بخش های تالاسمی قرار می گیرد.

در پایان ، شایسته است مراتب قدردانی خود را به سبب تلاش و پی گیری جناب آقای دکتر ابوالقاسمی رییس محترم انجمن خون و سرطان کودکان ایران و سایر همکاران در تدوین راهنمای درمان آهن زدایی در بیمارن تالاسمی اعلام دارم .

دکتر قاسم جان بابایی

معاون درمان

آدرس : میدان صنعت – بلوار فرحزادی – خیابان ایوانک شرق – ساختمان وزارت بهداشت ، درمان و آموزش پزشکی – بلوک A طبقه سوم

تلفن : ۸۱۴۵۵۶۶۷ **فاکس:** ۸۱۴۵۲۲۰۶

https://treatment.tbzmed.ac.ir/

بسمه تعالی

جمهوری اسلامی ایران
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

معاونت درمان

مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماریها

مقدمـــــه

اضافه بار آهن **(Iron overload)** مشکل اصلی در بیماران تحت تزریق خون منظم از جمله مبتلایان به تالاسمی ماژور می باشد. در شرایط نرمال مقدار جذب و دفع آهن دربدن انسان حدود ۱ میلی گرم در روز می باشد. در هر واحد خون تزریق شده حدود ۲۰۰-۲۵۰ میلی گرم آهن وجود دارد. بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور که۲-٤ واحد در ماه خون می گیرند ، در حدود روزانه معادل ۰/۳-۰/٦ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم و سالیانه حدود حدود ٥-۱۰ گرم آهن اضافی دریافت می کنند. بدن انسان فاقد هرگونه مکانیسم جهت دفع آهن می باشد. از این رو در بیماران تالاسمی علاوه براضافه بارآهن ناشی از تزریقات مکررخون ، به دلیل تولید فاکتورهایی چون **GDF-15** و پروتئین هایی چون **TWSGI** از اریتروبلاست ها که سبب مهار سنتز **hepcidin** می شوند، جذب آهن ازدستگاه گوارش نیز افزایش می یابد. به همین دلیل در بیماران مبتلا به تالاسمی اینترمدیا که هیچ گونه دریافت خون ندارند و نیز افزایش بار آهن به تدریج رخ می دهد و نیاز به شلاتور های آهن پیدا می شود.درصورت عدم پیشگیری ازرسوب آهن در بافت ها و نبود درمان صحیح و مؤثر اضافه بار آهن در بیماران تالاسمیک باعث می گردد تا به کبد و ارگان های آندوکرین آسیب وارد شود، از همه مهمتر درگیری قلبی نیز بوجود می آید و در نهایت نارسایی قلبی یا آریتمی در دهه دوم عمر ممکن است عارضه جدی و تهدید کننده حیات در این بیماران باشد.

با توجه به اهمیت کیفیت زندگی، انتخاب برنامه درمانی که پذیرش بهتر بیمار را در پی خواهد داشت ، ضروری است. برنامه ای که حتی الامکان خوراکی، یک بار در روز و در دسترس باشد.

دکتر حسن ابوالقاسمی

رییس انجمن خون و سرطان کودکان ایران

https://treatmentutbzmedac.ir/

آدرس : میدان صنعت – بلوار فرحزادی – خیابان ایوانک شرق – ساختمان وزارت بهداشت ، درمان و آموزش پزشکی – بلوک A طبقه سوم

تلفن : ۸۱۴۵۵۶۶۷ **فاکس:** ۸۱۴۵۲۲۰۶

بسمه تعالی

جمهوری اسلامی ایران
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

معاونت درمان

مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماریها

آشنایی کلی با داروهای آهن زدایی

سه گروه داروی اصلی آهن زدا که در حال حاضر مجوزهای لازم جهت درمان مؤثر آهن زدائی دارد ، شامل : دفروکسامین**(DFO)**، دفریپرون**(DFP)** ودفرازیراکس**(DFX)** می باشند که به تنهایی یا به شکل ترکیبی می توان از آنها برای درمان آهن زدائی استفاده نمود . تفاوت این داروها بر اساس خصوصیات فارماکولوژیک، نحوه مصرف، دوزاژ مصرفی، سطح پلاسمایی و روش دفع آنها می باشد. دیگراینکه کارآیی این داروها به ویژه اثر اختصاصی هر کدام بر دفع آهن در هر ارگان خاص متغیرمی باشد و تفاوت در پروفایل عوارض جانبی آنها سبب بوجود آمدن پروتکل های درمانی مختلف شده است.

الف–دفرازیراکس:Deferasirox

دفرازیراکس جدیدترین داروی آهن زدایی است که در سال ۲۰۰۶ به صورت تجاری و از اواسط ۲۰۰۹ رسماً عرضه شد. دفرازیراکس اثربسیاراختصاصی روی آهن دارد. دفرازیراکس یک مولکول سه دندانه ای **(tridentate)** میباشد.

- قرص های دفرازیراکس دردوزهای ۱۲۵, ۲۵۰ و ۵۰۰ میلی گرمی در دسترس است. این قرصها را نباید نصف یا خرد کرد ، بنابراین توصیه می شود نوع قرص انتخابی را بر حسب دوزاژ محاسبه شده گرد کرد و تجویز کرد ، برای مثال چنانچه در کودک با وزن ۱۵ کیلوگرم ،نیاز به دوز ۳۰ میلی گرم به ازای هر کیلو باشد، دوز لازم ٤٥٠ میلی گرم محاسبه شده ، بنابراین یک قرص ۵۰۰ میلی گرمی تجویز می گردد.
- همچنین قرص دفرازیراکس نباید جویده شود. آنها را باید درآب یا آب سیب در یک لیوان شیشه ای و با قاشق غیر فلزی کاملاً حل کرد و با شکم خالی حدوداً نیم ساعت قبل ازغذا مصرف کرد.

https://treatment.tbzmed.ac.ir/

آدرس : میدان صنعت – بلوار فرحزادی – خیابان ایوانک شرق – ساختمان وزارت بهداشت ، درمان و آموزش پزشکی – بلوک A طبقه سوم

تلفن : ۸۱۴۵۵۶۶۷ **فاکس:** ۸۱۴۵۲۲۰۶

– مصرف آنتی اسیدهای آلومینیومی ، همراه یا نزدیک مصرف دارو ممنوع است.

– دفرازیراکس سریع جذب میشود و طی ۱–۳ ساعت به حداکثر سطح پلاسمایی خود می رسد.

– دارو به صورت متصل با آهن از طریق مدفوع دفع می شود، بنابراین تغییر رنگ ادرار به رنگ قرمز در مصرف این دارو برعکس دو داروی قبلی پیش بینی نمی شود .

– از آنجائیکه دفرازیراکس نسبتاً عمر طولانی حدود ۱۱ تا ۱٦ ساعت در بدن دارد ، سطح دارو در تمام ۲٤ ساعت در حد تراپیوتیک باقی می ماند ، با وجود این پوشش آهن زدایی مطلوبی در تمام طول شبانه روز ایجاد می کند. نیمه عمر دارو در دوزهای بالاتر بیشتراست.

– کارایی دفرازیروکس با دوز ۲۰–٤۰ میلی گرم به ازای هر کیلو وزن بدن قابل مقایسه با دوز ٤۰–٦۰ **mg/kg** ازدفروکسامین (برای ٥ روز در هفته) می باشد. دوز دفرازیراکس ۲۰–٤۰ میلی گرم یک بار در روز می باشد که بصورت محلول در آب یا آب سیب مصرف می گردد.

– دوز شروع دارو **20 mg/kg** است که بر اساس میزان فریتین ٥–۱۰ میلی گرم هر بار افزایش می یابد ، در صورتی که فریتین بالای ۲٥۰۰ باقی ماند تا ٤۰ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم وزن قابل افزایش است.

– برای موارد تالاسمی اینترمدیا که سطح فریتین بالای ٥۰۰ تا ۸۰۰ دارند این دارو با دوز ۱۰ میلی گرم به ازای هر کیلو وزن بدن استفاده خواهد شد.

– شایعترین عوارض ناخواسته ناشی ازمصرف دفرازیراکس اختلالات گوارشی و راش پوستی است. بروز اسهال با توجه به دوز دارو نیز دیده می شود . افزایش خفیف و غیر پیشرونده درکراتینین و آنزیم های کبدی نیز از عوارض دارو می باشد.

– مصرف دفرازیراکس در نارسایی کبد و کلیه ممنوع است، همچنین استفاده از دفرازیراکس در بیمارانی که اضافه بارآهن بالایی ندارند و نیز در بیماران تالاسمی با فریتین کمتر از ٥۰۰ نانوگرم به دلیل بروز توکسیسیته پیشنهاد نمی شود.

آدرس : میدان صنعت – بلوار فرحزادی – خیابان ایوانک شرق – ساختمان وزارت بهداشت ، درمان و آموزش پزشکی – بلوک A طبقه سوم

تلفن : ۸۱۴۵۵۶۶۷ **فاکس:** ۸۱۴۵۲۲۰۶

https://treatment.tbzmed.ac.ir/

بسمه تعالی

جمهوری اسلامی ایران
وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی

معاونت درمان

مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماریها

– مصرف دفرازیروکس در بیماران با اضافه بار آهن شدید به ویژه در قلب (**MRI** کمتر از ٦) مونوتراپی توصیه نمی گردد و درمان ترکیبی با دفروکسامین و دفریپرون و دیگر درمان ها برتری دارد .

– نارسایی کبد، کلیه و حتی مغز استخوان (آگرانولوسیتوز) در استفاده از دفرازیراکس در بیماران گزارش شده است ، همچنین استفاده از دفرازیراکس با همان دوز ولی به صورت جداگانه و دو بار در روز در بیماران گزارش شده است که افزایش کمپلیانس بیماران را در پی داشت.

لازم به ذکر است که مولکول دفرازیراکس در ایران با نام های اکسجید، اسورال و دفرازیراکس موجود است که در این میان اکسجید تولید شرکت داروسازی نوارتیس است و دو داروی اسورال و دفرازیراکس تولید شرکت های دارویی ایرانی می باشند

بعد از گذشت کمتر از یک دهه استفاده از دفرازیراکس با نام تجاری اکسجید **(exjade)**، به تازگی همان شرکت سازنده فرمولاسیون جدیدی از دارو را به نام **Jadenu** وارد بازار کرده است که ماده اثربخش آن همان مولکول دفرازیراکس است ولی تحمل گوارشی بیشتر ی دارد و در کودکان بالای ۲ سال قابل تجویز است. این فرآورده انواع ۹۰، ۱۸۰ و ۳٦۰ میلی گرمی دارد ، چه درشکل قرص کامل **(film coated)** و چه به شکل گرانول های ریز شده دسترسی زیستی بالاتر و تحمل گوارشی بهتری دارد. در مصرف **Jadenu** مانند اکسجید ضروری است ، قبل از شروع تست های کبدی و کلیوی بررسی شوند. قرص را می توان بدون حل کردن و به صورت کامل با آب یا حتی غذای سبک مصرف کرد (کمتر از ۷ درصد چربی و حدود ۲۵۰ کالری). این دارو با دوز ١٤ میلی گرم به ازای هر کیلوگرم شروع می شود و بر اساس فریتین سرم در هر جلسه ۳,۵–۷ میلی گرم /کیلوگرم (تا رسیدن به سطح فریتین موردنظر افزایش می یابد ، چنانچه فریتین سرم با دوز ۲۱ میلی گرم/کیلوگرم کنترل نشود و به طور پی یا پی بالای ۲۵۰۰ بود، می توان دوز دارو را تا ۲۸ میلی گرم/کیلوگرم افزایش داد. بر اساس آخرین اطلاعات داروی ایرانی مشابه **Jadenu** نیز تولید و در استانه ورود به بازار است.

https://treatment.tbzmed.ac.ir/

آدرس : میدان صنعت – بلوار فرحزادی – خیابان ایوانک شرق – ساختمان وزارت بهداشت ، درمان و آموزش پزشکی – بلوک A طبقه سوم

تلفن : ۸۱۴۵۵۶۶۷ **فاکس:** ۸۱۴۵۲۲۰۶

ب– دفروکسامین(Deferroxamine)

دفروکسامین دارویی است که بیشترین تجربه در درمان آهن زدائی را دارد. مولکول این دارو شش دندانه ای **(hexadentate)** می باشد. این فرآورده مصرف تزریقی داشته و ویال های ۵۰۰ میلی گرمی آن در دسترس است.

- تزریق دارو معمولاً به صورت انفوریون زیرجلدی توسط خود بیمار و ازطریق یک پمپ انجام می گردد.
- به دلیل نیمه عمر بسیارکوتاه دارو (۲۰–۳۰ دقیقه) و جهت نیل به نتایج مطلوب، زمان انفوزیون طولانی و از۸–۱۲ ساعت در شبانه روز پیشنهاد می گردد . توصیه می شود این دارو ۵ روز(یا شب) در هفته تزریق شود.
- دوز معمول دارو **mg/Kg** ٤٠ – ٣٠ در روز است ولی دوزهای بالاتر تا ٦٠ میلی گرم/کیلوگرم نیز در روز در بیماران با اضافه بار شدید آهن توصیه می گردد.
- دفع آهن درمصرف دفروکسامین از طریق ادرار و مدفوع است.
- مصرف صحیح دفروکسامین می تواند عوارض کبدی و آندوکرین را کاهش دهد ، اگرچه ممکن است گاهی در بعضی بیماران علیرغم مصرف دفروکسامین، عوارض رسوب آهن درقلب عارض شده که در نهایت باعث نارسائی قلبی شود، ولی مهمترین علت عدم کارآئی دفروکسامین در چنین مواردی نبود کمپلیانس بیمار به دلیل مشکلات بوجود آمده از استفاده پمپ و سوزن و یا با شیوع کمترآلرژی به دارو و یا عوارض موضعی ناشی از انفوزیون دارو می باشد.
- حداکثر سطح مجاز فریتین سرم براساس سن با فرمول زیر محاسبه می گردد:

میانگین دوز روزانه دسفرال دریافتی

فریتین سرم

https://treatment.tbzmed.ac.ir/

نسبت حاصل از این کسر "اندکس پورتر" نامیده می شود که بهتر است به بالای ۰/۰۲۵ نرسد. بنابراین با در نظرگرفتن حداکثرمجاز اندکس پورترو براساس حداکثر دوز مجاز روزانه دفروکسامین درهرسن می توان نتیجه گرفت ، سطح فریتین سرم قابل قبول در اطفال حداکثر **ng/ml** ۱۵۰۰ و درسنین بالای ۱۶ سال حداکثر**ng/ml** ۲۵۰۰ است.

- عوارض دفروکسامین عمدتاً در بیماران با ذخایرآهن پایین ، به ویژه درکودکان اتفاق می افتد. از شایعترین عوارض بروز واکنش های موضعی می تواند ، اریتم و سفتی درمحل تزریق باشد. مهم ترین عوارض آن ، شامل آسیب به شبکیه (شب کوری، کاهش میدان بینائی، رتینیت پیگمانته، تغییرات در الکترورتینوگرافی)، اختلال شنوائی حسی-عصبی در فرکانس های بالا، اختلال رشد وعوارض استخوانی شبیه ریکتز، افزایش احتمال کولیت یرسینیایی، تغییرات متافیزی و آسیب به جسم مهره همراه با اختلال در طول قد نشسته است .

لازم به ذکر است که این دارو با عنوان دسفرال (برند اصلی) و نام های دسفوناک (تولید شرکت روناک دارو) و دفروکسامین (تولید شرکت جابربن حیان) در بازار ایران موجود است.

ج– دفریپرون (L1 or Ferriprox) :

دفریپرون یک ترکیب دو دندانه ای **(bidentate)** است که از سال ۱۹۹۵ در اروپا به عنوان آهن زدا استفاده می شده است و در سال ۲۰۱۱ تأییدیه **FDA** امریکا را نیز دریافت نمود.

- این ترکیب آهن زدا به سرعت از دستگاه گوارش جذب می شود و ٤٥ دقیقه پس از مصرف خوراکی به بالاترین سطح خونی خود می رسد ولی سریعاً نیز از پلاسما پاک می شود و ۸۵٪ آن درکبد به یک مشتق گلوکورونیدی تبدیل می گردد. اختلاف در سرعت این تبدیل ، ناشی از تفاوت های فردی در میزان کارایی این دارو در بیماران مختلف می باشد. این فرآورده به صورت قرص های ۵۰۰ میلی گرمی در دسترس است.

https://treatment.bzimed.ac.ir/

- برای رسیدن به بهترین نتیجه ، قرص های دفریپرون معمولا سه بار در روز تجویز می گردند. دوز شروع کننده معمولا **mg/kg** ۷۵ درروز است که می توان تا **mg/kg** ۱۰۰ در روز مقدارآن را افزایش داد (در پروتکل های تشدید یافته). کمپلیانس و همکاری بیماران درمصرف قرص دفریپرون نسبت به دفروکسامین به مراتب بهتر است.
- دربین سه داروی آهن زدای موجود دفریپرون کمترین وزن مولکولی را دارد ، لذا وارد سلول می گردد و با آهن موجود دراجزای داخل سلولی مثل لیزوزوم ها و میتوکندری متصل می شود.
- برای کاهش بارآهن قلب دفریپرون به دفروکسامین برتری دارد ولی توانایی و کارایی هر دو دارو درآهن زدایی کبد یکسان می باشد. دفع آهن درمصرف دفریپرون عمدتاً از راه ادرار می باشد.
- دفریپرون عمدتاً در بچه های بالای شش سال تجویز می گردد ولی در دو مطالعه که در آخرین شماره دستورالعمل **TIF**(سال ۲۰۱٤) نیز موجود است ، درگروه های سنی پایین تر نیز تجویز شده است و کنتراندیکاسیون ندارد.
- شایع ترین عوارض دفریپرون عوارض گوارشی شامل : تهوع، استفراغ و درد شکمی می باشد. جدی ترین عارضه آن آگرانولوسیتوز(شمارش مطلق گرانولوسیت کمتر از ۵۰۰ در میلیمترمکعب) است که در۱٪ بیماران ممکن است دیده شود و بیشتر در سال اول درمان رخ می دهد (اگرچه ممکن است طی سالهای بعد نیزاتفاق بیفتد). هرچند این عارضه معمولاً برگشت پذیر است (طول مدت آگرانولوسیتوز به طور متوسط ۱۰ روز است) ولی درصورت بروز آگرانولوسیتوز توصیه می شود دارو دوباره استفاده نشود . معمولاً پیشنهاد می شود در سال اول مصرف دارو ، به طور مرتب فرمول شمارش خون بررسی شود و بیماران در صورت بروز تب و گلو درد سریعاً به پزشکشان مراجعه نمایند. نوتروپنی (با شدت کمتراز آگرانولوسیتوز) با شیوع بیشتری دیده می شود و با قطع دارو برگشت پذیر است. دراین موارد شروع دوباره دارو بلامانع است. آرتروپاتی که عمدتاً در مفاصل بزرگ خصوصا زانو دیده می شود ، ممکن است درصدی از بیماران را

https://treatment.tbzmed.ac.ir/

بسمه تعالی

معاونت درمان

مرکز مدیریت پیوند و درمان بیماریها

درگیر کند که با قطع دارو بهبود خواهند یافت و می توان دارو را با همان دوز قبلی یا کمتر دوباره تجویز کرد. دردهای عضلانی نیاز به قطع دارو ندارند. افزایش گذرا درآنزیم های کبدی در ۷٪ بیماران ممکن است دیده شود که بدون قطع دارو بیشتر به سطح نرمال برمی گردد. درصد بسیار پایینی از بیماران (۱٪) ممکن است آنزیم های کبدی شدید افزایش یابد و پایدار گردد که منجر به قطع همیشگی دارو گردد. دفریپرون به طور معمول سبب فیبروز کبدی نمی شود. به دلیل وجود گزارشاتی دال برکاهش خفیف سطح روی سرم می توان از ترکیبات روی کمک گرفت بدون اینکه تداخلی در اثرات آهن زدایی دارو ایجاد نماید.

- یکی از نکات جالب و مهم در مورد آهن زدایی با دفریپرون، این است که درمان با دوزهای بالای دفریپرون حتی در بیماران با سطح فریتین پایین که تحت درمان با دوزهای بالای دفریپرون هستند، امکان پذیر می باشد و توکسیسیته ظاهر نمی گردد، درست حالتی که در مصرف دفروکسامین احتمال وقوعش زیاد است. ولی در مجموع، مقادیر دفریپرون در کاهش خفیف بار آهن در بدن کارآیی چندانی ندارد و توصیه نمی گردد.

https://treatment.tums.ac.ir/

آدرس : میدان صنعت – بلوار فرحزادی – خیابان ایوانک شرق – ساختمان وزارت بهداشت ، درمان و آموزش پزشکی – بلوک A طبقه سوم

تلفن : ۸۱۴۵۵۶۶۷ **فاکس:** ۸۱۴۵۲۲۰۶