

بررسی انواع مختلف اختلالات انعقادی در شهر همدان و مقایسه توزیع فراوانی گروههای خونی ABO و Rh در بیماران و گروه کنترل

دکتر حمید پورجعفری*، دکتر مرتضی هاشم زاده چالشری**

چکیده:

هموفیلی و تالاسمی دو گروه از بیماری های ارثی هستند که مبتلایان به آنها از مصرف کنندگان همیشگی خون و فرآورده های آن می باشند. هدف از بررسی حاضر، تعیین فراوانی انواع اختلالات انعقادی در همدان می باشد و همچنین فراوانی انواع فنوتیپ های گروههای خونی ABO و Rh در گروه بیماران و نیز در گروه کنترل در همدان مورد بررسی قرار گرفته است.

جمعیت مورد مطالعه کلیه مراجعه کنندگان به مرکز حمایت از بیماران هموفیلی و نیز تالاسمی در شهر همدان بودند. اطلاعات اولیه از پرونده های مراجعین استخراج شده و مورد آنالیز قرار گرفتند. گروه کنترل عبارت بودند از اهدا کنندگان خون به بانک خون همدان.

نتایج نشان دادند که انواع مختلف اختلالات انعقادی در مراجعه کنندگان به کانون هموفیلی همدان در سال ۱۳۷۷ به ترتیب عبارت بودند از هموفیلی A (۶۱/۹۶ در صد)، هموفیلی B (۲۰/۸۶ در صد)، فون ویل براند (۵/۵۲ در صد)، اختلال پلاکتی (۸/۹۱ در صد)، کمبود فاکتور XIII (۳/۶۸ در صد) و کمبود فاکتور VII (۳/۰۷ درصد). بطور کلی نتایج نشان دهنده اینست که توزیع گروه های خونی A و O در بیماران مبتلا به هموفیلی A در مقایسه با گروه کنترل، تفاوت آماری معنی داری دارند. پایین ترین فراوانی گروه خونی Rh منفی مربوط به مبتلایان به تالاسمی بود. نسبت جنسی بیماران با جمعیت عادی تفاوت معنی داری داشت.

کلید واژه ها: اختلالات انعقادی / تالاسمی / گروههای خون / هموفیلی

مقدمه:

انواع متعددی دارند که رایج ترین آنها هموفیلی A و هموفیلی B است. هر دو بیماری وابسته به جنس و تقریباً همیشه در پسران دیده می شوند و به ترتیب در نتیجه کمبود فاکتور VIII و فاکتور IX انعقاد خون ایجاد می شوند. تالاسمی یکی از کم خونی های نسبتاً رایج ارثی است که بدلیل فقدان و یا کاهش سنتز یک یا چند زنجیره طبیعی گلوبین ایجاد می شود (۲). تالاسمی به دلیل شرایط جوی، جغرافیایی و بومی، یکی از بیماری های

بیشترین افرادی که از خون و فرآورده های آن استفاده می نمایند، بیماران مبتلا به اختلالات انعقادی و نیز بیماران تالاسمیایی می باشند. بیماران مبتلا به اختلالات انعقادی مادرزادی به عنوان یک عارضه مشخص، خونریزی داخل ماهیچه ای، مفاصل و حفرات بدن را ساعتها و روزها پس از مصدومیت دارند. بیشتر بیماری های انعقادی ارثی مربوط به نقص یک پروتئین انعقادی است (۱). این گروه از بیماریها

* دانشیار گروه ژنتیک و بیوتکنولوژی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان
** استادیار گروه ژنتیک و انسان شناسی دانشکده بهداشت دانشگاه علوم پزشکی تهران

همانطور که ملاحظه میشود از مجموع ۱۶۳ نفر ثبت نام شده ۱۰۱ نفر (۶۱/۹۶ درصد) مبتلا به هموفیلی A و ۳۴ نفر (۲۰/۸۶ درصد) مبتلا به هموفیلی B و بقیه مبتلا به سایر مشکلات انعقادی بودند. همچنین از ۱۰۱ نفر مبتلا به هموفیلی A، ۶ نفر و نیز از ۳۴ نفر مبتلا به هموفیلی B، ۲ نفر زن بودند.

جدول ۲ توزیع فنوتیپ های مختلف سیستم خونی ABO را در بیماران بر حسب نوع بیماری و نیز در اهدا کنندگان خون در شهر همدان نشان می دهد.

جدول ۲: فراوانی فنوتیپ های مختلف سیستم خونی ABO در مبتلایان به هموفیلی A و B و تالاسمی در مقایسه با گروه کنترل در همدان در سال ۱۳۷۷

گروه خون ABO	هموفیلی A تعداد (درصد)	هموفیلی B تعداد (درصد)	تالاسمی تعداد (درصد)	اهدا کنندگان خون تعداد (درصد)
A	۳۹ (۳۸/۶۱)	۹ (۲۶/۴۷)	۲۵ (۳۲/۸۹)	۲۲۴۷ (۳۰/۵۳)
B	۱۷ (۱۶/۸۴)	۸ (۲۳/۵۳)	۲۰ (۲۶/۳۲)	۱۶۱۸ (۲۱/۹۸)
AB	۶ (۵/۹۴)	۳ (۸/۸۲)	۷ (۹/۲۱)	۵۴۷ (۷/۴۳)
O	۳۹ (۳۸/۶۱)	۱۴ (۴۱/۱۸)	۲۴ (۳۱/۵۸)	۲۹۴۹ (۴۰/۰۶)
جمع	۱۰۱ (۱۰۰)	۳۴ (۱۰۰)	۷۶ (۱۰۰)	۷۳۶۱ (۱۰۰)

نتایج حاصل گویای آنست که فراوانی گروه خونی O در هموفیلی B از فراوانی مشابه در دو بیماری هموفیلی A و تالاسمی بالاتر است.

جدول ۳ نشان دهنده فراوانی تیپ های مختلف گروه خونی Rh در گروه های مورد بررسی و نیز اهدا کنندگان خون می باشد. همان طور که دیده می شود، فراوانی گروه خونی Rh منفی در افراد مبتلا به هموفیلی A به فراوانی مشابه در گروه کنترل نزدیک تر است، اما فراوانی Rh منفی در مبتلایان به هموفیلی B، بیش از دو برابر فراوانی آن در گروه کنترل است. بالاخره پایین ترین فراوانی Rh منفی مربوط به بیماران تالاسمیایی می باشد. از ۷۶ بیمار تالاسمیایی، ۴۸ نفر (۶۳/۲ درصد) مرد و ۲۸ نفر (۳۶/۸ درصد) زن بودند که نشان دهنده بالا بودن نسبت جنسی کُل (نسبت مردان به

ژنتیکی بسیار شایع در ایران است. شیوع بالای آن به خصوص در استان های مجاور دریای خزر و خلیج فارس مشاهده می شود (۳).

از آنجایی که مبتلایان به هر سه بیماری فوق الذکر از متقاضیان همیشگی خون و فراورده های آن هستند. یکی از اهداف این مطالعه تعیین فراوانی انواع مختلف گروه های خونی در ایشان و مقایسه نتایج با یافته های حاصل از بررسی مشابه در اهدا کنندگان خون می باشد. هدف دیگر تعیین انواع مختلف اختلالات انعقادی در مراجعه کنندگان به مرکز حمایت از بیماران هموفیلی همدان است. همچنین نسبت جنسی در جمعیت مورد مطالعه با جمعیت عمومی مقایسه شده است.

روش کار:

طرح حاضر از نوع مقطعی- توصیفی و گذشته نگر بوده است. اطلاعات مربوط به تشخیص بیماری و نیز گروه خون بیماران مورد مطالعه از پرونده ایشان در کانون بیماران هموفیلی همدان و نیز مراکز بیمارستانی محل مراجعه مبتلایان به تالاسمی بدست آورده شده است. اطلاعات مشابه مربوط به اهدا کنندگان خون از نتایج تحقیقی که توسط محقق در همدان انجام شده بود بدست آمد (۴). سپس نتایج بوسیله شاخص های آماری توصیف شدند. از آن جایی که اطلاعات لازم از کل افراد جمعیت مورد مطالعه جمع آوری شده بود، و به عبارت دیگر نمونه گیری انجام نشده بود، لذا در مقایسه نتایج از آزمون های آماری استفاده نشد. جهت مقایسه فراوانی گروه های خونی بین گروه مورد مطالعه و گروه کنترل از برنامه مقایسه نسبت ها در Epi- 6 استفاده شد.

نتایج:

مشکلات انعقادی در مبتلایان ثبت نام شده در کانون هموفیلی همدان دارای انواع گوناگون بود. انواع اختلالات مزبور و فراوانی آن ها در جدول ۱ نشان داده شده است.

جدول ۱: فراوانی نسبی انواع مختلف اختلالات انعقادی در مبتلایان ثبت نام شده در کانون هموفیلی همدان در سال ۱۳۷۷

نوع بیماری	تعداد	درصد
هموفیلی A	۱۰۱	۶۱/۹۶
هموفیلی B	۳۴	۲۰/۸۶
بیماری فون ویلبراند	۹	۵/۵۲
اختلال پلاکتی	۸	۴/۹۱
کمبود فاکتور XIII	۶	۳/۶۸
کمبود فاکتور VII	۵	۳/۰۷
جمع	۱۶۳	۱۰۰

زنان در کلیه گروه‌های سنی) در این بیماران در مقایسه با جمعیت عادی است.

جدول ۳. فراوانی انواع مختلف سیستم خونی Rh در مبتلایان به هموفیلی A و B و تالاسمی در مقایسه با گروه کنترل در همدان در سال ۱۳۷۷

گروه خون Rh	هموفیلی A تعداد (درصد)	هموفیلی B تعداد (درصد)	تالاسمی تعداد (درصد)	اهدا کنندگان خون
مثبت	۹۱ (۹۰/۱)	۲۸ (۸۲/۴)	۷۲ (۹۴/۷)	۶۷۸۰ (۹۲/۱۱)
منفی	۱۰ (۹/۹)	۶ (۱۷/۶)	۴ (۵/۳)	۵۸۱ (۷/۸۹)
جمع	۱۰۱ (۱۰۰)	۳۴ (۱۰۰)	۷۶ (۱۰۰)	۷۳۶۱ (۱۰۰)

بحث:

در جمعیت مورد مطالعه، رایج ترین مشکل انعقادی پس از هموفیلی A و B، بیماری فون ویلبراند با فراوانی ۵/۵۲ در صد بود. از آنجایی که این بیماری ارثی دارای الگوی توارث اتوزومی مغلوب است، و نیز دارای انواع مختلفی می باشد، توجه به این گروه و بررسی نوع آن از نظر اهداف مشاوره ژنتیک و نیز انجام خدمات درمانی از اهمیت قابل توجهی برخوردار است. نکته قابل تامل دیگر اینکه کمبود فاکتور XIII انعقاد خون، که نوعی بیماری مندلی با الگوی توارثی اتوزومی مغلوب بوده و بسیار نادر است، به تعداد ۶ مورد (۳/۶۸ درصد) مشاهده گردید. از آنجایی که همگی ایشان از اهالی یکی از روستاهای همدان می باشند و در روستاها غالباً بصورت فامیلی ازدواج می نمایند، نقش مشاوره ژنتیک در جلوگیری از بروز موارد جدید مورد تاکید است.

همانطور که در نتایج ذکر شد، ۸ نفر از مبتلایان به هموفیلی زن بودند، با توجه به نوع توارث این بیماری که وابسته به جنس مغلوب است و غالباً در پسران دیده می شود، نقش ازدواج های فامیلی و احتمال بالاتر ازدواج مردان بیمار با زنان حامل قابل توجه است. فراوانی انواع مختلف گروه های خونی سیستم ABO در دو نوع هموفیلی A و B با یکدیگر تفاوت دارند. این تفاوت بخصوص در فراوانی دو نوع O و A بیشتر است. با توجه به مقایسه نتایج با فراوانی های مشابه در بیماران

تالاسمیایی، تنها می توان به فراوانی بالاتر گروه خونی O در مبتلایان به هموفیلی B اشاره داشت. مقایسه فراوانی گروه های مختلف خونی سیستم ABO در بیماران مورد بررسی و گروه کنترل (اهدا کنندگان خون) اختلاف معنی داری نداشت. همچنین فراوانی های یاد شده در بیماران تالاسمیایی با نتایج حاصل از کار فرهود و همکاران مطابقت داشت (۳).

نتایج حاصل از بررسی گروه خونی Rh نشان دهنده توزیع متفاوت نوع Rh در گروه های مورد بررسی است. کاهش معنی دار Rh منفی در مبتلایان به تالاسمی قابل توجه بوده و با نتایج مطالعات فرهود و همکاران مطابقت دارد (۳-۶). بدلیل تعداد نسبتاً محدود هر گروه از بیماران نتایج فوق را قاعدتاً بایستی با احتیاط پذیرفت هر چند مطابقت نتایج با کارهای مشابه روی جمعیت بزرگتر، همان طور که در فوق اشاره شده است، می تواند ما را از صحت نتایج بدست آمده مطمئن تر سازد.

نسبت جنسی در بیماران تالاسمیایی همدان ۱۷۰ بود، در حالیکه نسبت جنسی در جمعیت عادی شهر همدان ۱۰۷ گزارش شده است (۷). منابع مختلف نسبت جنسی را در این بیماران ۱:۱ یا ۱۰۰ گزارش نموده اند (۸،۹)، که با نتایج کار حاضر متفاوت است. این تفاوت می تواند بدلیل تعداد کم نمونه در طرح حاضر باشد.

نسبت جنسی در گزارش مشابهی که از بیماران تالاسمیایی کل کشور ارائه گردیده است ۱۲۷ گزارش شده است (۳). با توجه به این دو گزارش بنظر میرسد که این بیماری در مردان ایرانی بسیار بیشتر از زنان رایج می باشد. از ۷۶ بیمار تالاسمیایی ۲۶ نفر (۳۴/۲ درصد) دارای سابقه وجود بیماری در سایر اعضا خانواده را ذکر نمودند که این امر لزوم مشاوره ژنتیک قبل از ازدواج و نیز استفاده از روش های تشخیصی قبل از تولد را یادآوری می نماید.

منابع:

1. Fausi AS, Braunwald E, Isselbacher KJ. Harison's principles of internal medicine. 14th ed. New York: McGraw-Hill, 1997: 736.
2. Emery AEH, Rimoin DL. Principle and practice of medical genetics. 2nd ed. New York: Churchill Livingstone, 1990: 1330.
3. Farhud DD, Sadighi H, Mohammad

- Hassani MR, Samavat A, Zakizadeh R, Yazdani Z. Study of sex, age and blood groups (ABO&Rh) distributions in thalassemia patients in Iran. *Iranian J Public Health* 1996; 25(1-2): 1-7.
۴. پورجعفری حمید، هاشم زاده چالشتری مرتضی، ایمانی محمد رضا. فراوانی آلل های سیستم خونی ABO و Rh در شهر همدان. زیر چاپ.
5. Farhud DD. ABO and Rh blood groups distribution in hemophilia and anti HIV positive individuals. *Iranian J Public Health* 1987; 16(1-4): 1-6.
6. Farhud DD, Sadighi H, Azimi C. Prevalence of coagulopathies in different provinces of Iran. *Iranian J Public Health* 1998 ;27(3-4): 1-6.
۷. پورجعفری حمید، شایگان اسحق. تغییرات نسبت‌های جنسی طی یک دوره ده ساله در کشور. چکیده نامه اولین کنگره ژنتیک انسانی ایران، شهرکرد، مردادماه ۱۳۷۹: ۷۷.
8. Buyse ML. Birth defects encyclopedia. Center for birth defects information services Inc, USA, 1990.
9. Mc Kusic VA. Mendelian inheritance in man. 8th ed. London : Johns Hopkins , 1988.