

بررسی ارتباط عوامل ترومبوفیلیک با شدت خونریزی در بیماران مبتلا به هموفیلی A شدید

محمد فرانش^۱ (M.D)، نوید دانایی^{۱*} (M.D)، راهب قربانی^۲ (Ph.D)، محبوبه رحمانی^۳ (M.D)، محمد جاذبی^۳ (M.Sc)، طاهره شعشعانی^۳ (M.Sc)، مجتبی ملک^۴ (M.D)

۱- دانشگاه علوم پزشکی سمنان، دانشکده پزشکی، بیمارستان امیرالمؤمنین (ع)، گروه کودکان

۲- دانشگاه علوم پزشکی سمنان، دانشکده پزشکی، گروه پزشکی اجتماعی

۳- درمانگاه جامع بیماران هموفیلی، تهران

۴- دانشگاه علوم پزشکی سمنان، دانشکده پزشکی، بیمارستان فاطمیه، گروه داخلی

چکیده

سابقه و هدف: هموفیلی‌ها شایع‌ترین و جدی‌ترین نقایص فاکتورهای انعقادی هستند. در اکثر این بیماران شدت علائم با شدت نقص در فاکتور انعقادی متناسب است ولی در بعضی از بیماران مبتلا به هموفیلی شدید (که سطح فاکتور زیر ۱٪ است)، علائم بالینی کم‌تر و خفیف‌تر از سایر مبتلایان است و حتی در مواردی پدیده‌های ترومبومبولیک در بیماران مبتلا به هموفیلی شدید رخ داده است. در مورد علل این تفاوت در مطالعات مختلف اختلاف نظر وجود دارد. با توجه به اهمیت شناخت عوامل تعیین‌کننده در شدت خونریزی بیماران هموفیلی در تعیین پیش‌آگهی عوارض مفصلی در این بیماران و شناسایی عوامل کاهش‌دهنده خونریزی در جهت تعیین میزان فاکتور مورد نیاز و هزینه‌کرد بسیار مؤثر می‌باشد. هدف این مطالعه بررسی نقش این عوامل و نیز نقش جهش ژنتیکی برخی فاکتورها در شدت خونریزی و علائم بیماران مبتلا به هموفیلی شدید است.

مواد و روش‌ها: ۶۰ بیمار مبتلا به هموفیلی A شدید ($FVIII < 1\%$)، که در درمانگاه جامع کودکان هموفیل پرونده داشتند، بر اساس معیارهای میزان فاکتور دریافت شده در سال، امتیاز خونریزی، امتیاز ار توپدی و امتیاز رادیولوژی در سه گروه با تظاهرات بالینی خفیف، متوسط و شدید (هر گروه ۲۰ بیمار) گروه‌بندی شدند و آزمایش‌های جهش در ژن فاکتور V لیدن، MTHFR، PG20210A، میزان پروتئین C و S، سطح فاکتورهای انعقادی (۲، ۵، ۷، ۸، ۹، ۱۰، ۱۱، ۱۲، ۱۳ و فیبرینوژن)، آنتی‌ترومبین III، تعداد پلاکت، سطح فسفولیپید آنتی‌بادی و هموسیستئین انجام شد. داده‌ها با استفاده از تست χ^2 ، فیشر، ANOVA تست تعقیبی Tukey و با استفاده از نرم‌افزار SPSS-14 تجزیه و تحلیل شد. یافته‌ها: از بین عوامل بررسی شده، تفاوت سه گروه از نظر میزان فعالیت روزانه ($P < 0/002$)، آنتی‌ترومبین III ($P < 0/013$)، تعداد پلاکت ($P < 0/007$)، پروتئین C ($P < 0/013$) و سطح فاکتور XII ($P < 0/01$) معنی‌دار بود و سه گروه از نظر سایر عوامل تفاوت معنی‌داری نداشتند ($P > 0/05$).

نتیجه‌گیری: در مطالعه اخیر تفاوت گروه‌های مورد بررسی، تنها در میزان فعالیت روزانه، آنتی‌ترومبین III، تعداد پلاکت، پروتئین C و سطح فاکتور XII معنی‌دار بود. به نظر می‌رسد با توجه به نقش میزان فعالیت و نیز سطح پلاکت خون که در مطالعات دیگر کم‌تر به آن پرداخته شده است و تناقض‌های مشاهده شده در این مطالعات، باید برای یافتن علت تفاوت در تظاهرات بالینی بیماران مبتلا به هموفیلی شدید، به دنبال عوامل دیگری نیز باشیم که شاید حلقه مفقوده این معما است.

واژه‌های کلیدی: هموفیلی A شدید، تظاهرات بالینی، عوامل ترومبوفیلیک، پلاکت، امتیاز خونریزی، امتیاز ار توپدی و امتیاز رادیولوژی