

Evaluation of the Effect of Regular Administration of Coagulant Factors on the Joint Pain Level and Dimensions of the Quality of Life of the Patients Suffering from Some Bleeding Disorders (BDs)

Marzieh Poursamimi¹, Soleyman Saravani², Fatemeh Akbari Motlaq³,
Yahya Ehsanollahi⁴, Javad Poursamimi⁵

Received: 15.05.2023

Accepted: 06.08.2023

Published: 07.10.2023

Abstract

Background: Blood coagulation is a process that prevents blood loss. Lack of coagulation factors (inherited or acquired) disrupts this path. The prevalence of coagulant deficiency including VIII and XIII factors in Sistan and Baluchistan province is higher than in other parts of Iran. This study aimed to investigate the condition of patients suffering from some bleeding disorders (BDs) in terms of regular coagulant takes and their effects on quality of life.

Methods: Our cross-sectional study was descriptive-analytical. Thirty-five BD patients suffering the blood coagulant deficiency enrolled, and were sorted into 5 groups.

Results: The mean (\pm SD) age in the hemophilia A and B groups were (16.25 ± 8.15), and (8.14 ± 3.9), and other coagulation factor deficiencies including VWF, XIII, and IX were (15.1 ± 7.8), (15.5 ± 2.4), and IX (19.0 ± 11.5) respectively. The quality of life in group A (81.3 ± 14.9) compared to groups B (50 ± 0.25) and IX (47.5 ± 24.1) had a significant difference (p value < 0.05). In addition, there was a significant difference in group XIII (79.2 ± 29.2) compared to groups B (50 ± 0.25) and IX (47.5 ± 24.1) (p value < 0.05). Generally, the quality of life was higher in women (10 people) (72.5 ± 26.2) than in men (26 people) (61.1 ± 24.5). Furthermore, the Visual analog scale for pain in group A (1.3 ± 0.4) had a significant difference compared to group B (3.5 ± 0.43), IX (7.8 ± 0.9), XIII (0.4 ± 4.3) and VWF (3.2 ± 0.38) (p value < 0.05).

Conclusion: In sum, patients with hemophilia A and coagulation factor XIII deficiency had low levels of joint pain and a high level of quality of life dimensions.

Keywords: Hemophilia; Quality of life, Coagulation; Coagulant factors; Joint; Pain

Citation: Poursamimi M, Saravani S, Akbari Motlaq F, Ehsanollahi Y, Poursamimi J. **Evaluation of the Effect of Regular Administration of Coagulant Factors on the Joint Pain Level and Dimensions of the Quality of Life of the Patients Suffering from Some Bleeding Disorders (BDs).** J Zabol Med Sch 2023; 6(3): 124-31.

1- MSc in Clinical Psychology, Department of Clinical Psychology, Faculty of Humanities, Islamic Azad University, Sirjan, Iran

2- PhD in Healthcare Services Management, Department of Community Medicine, School of Medicine, Zabol University of Medical Sciences, Zabol, Iran

3- Assistant Student in Gynecology, School of Medicine, Zabol University of Medical Sciences, Zabol, Iran

4- Assistant Professor, Department of Surgery, School of Medicine, Amir al momenin Hospital, Zabol University of Medical Sciences, Zabol, Iran

5- Assistant Professor, Department of Medical Immunology, School of Medicine, Zabol University of Medical Sciences, Zabol, Iran

Corresponding Author: Javad Poursamimi, **Email:** poursj1357@zbmu.ac.ir



ارزیابی تأثیر تجویز منظم فاکتورهای انعقادی بر میزان درد مفصلی و ابعاد کیفیت زندگی بیماران مبتلا به برخی اختلالات خونریزی دهنده

مرضیه پورصمیمی^۱، سلیمان سراوانی^۲، فاطمه اکبری مطلق^۳،
یحیی احسان الهی^۴، جواد پورصمیمی^۵

چکیده

تاریخ دریافت: ۱۴۰۲/۲/۲۵

تاریخ پذیرش: ۱۴۰۲/۵/۱۵

تاریخ چاپ: ۱۴۰۲/۷/۱۵

مقدمه: انعقاد خون، فرایندی است که مانع از دست رفتن خون می‌شود. کمبود فاکتورهای انعقادی بصورت ارثی یا اکتسابی موجب اختلال در این مسیر و اتلاف خون می‌شود. کمبود فاکتورهای انعقادی XIII و هموفیلی نوع A در منطقه‌ی سیستان و بلوچستان نسبت به سایر نقاط ایران شایع‌تر می‌باشد به همین سبب بررسی وضعیت این گروه از بیماران از جهت دریافت منظم فاکتورهای انعقادی و تأثیر آن بر کیفیت زندگی ایشان ضروری به نظر می‌رسید.

شیوه مطالعه: در این مطالعه مقطعی که از نوع توصیفی-تحلیلی بوده، تعداد ۳۶ بیمار مبتلا کمبود فاکتورهای خونی ثبت نام نمودند، که در نهایت ۳۵ بیمار بعد از کسب رضایت آگاهانه وارد مطالعه شدند. بیماران در ۵ گروه دسته‌بندی شدند.

یافته‌ها: میانگین سنی (سال) در گروه هموفیلی A ($16/8 \pm 25/15$) و B ($8/14 \pm 3/9$) و گروه‌های کمبود فاکتورهای انعقادی VWF ($15/1 \pm 7/8$)، XIII ($15/4 \pm 5/2$) و IX ($19/11 \pm 0/5$) بود. میانگین کیفیت زندگی در گروه A ($81/3 \pm 14/9$) به سبب دریافت منظم فاکتور انعقادی نسبت به گروه‌های B ($50/0 \pm 25$) و IX ($47/24 \pm 5/1$) اختلاف معنی‌داری داشت ($P < 0/05$). بعلاوه، این متغیر اختلاف معنی‌داری را در گروه XIII ($79/29 \pm 2/2$) نسبت به گروه‌های B ($50/25 \pm 0$) و IX ($47/24 \pm 5/1$) نشان داد ($p \text{ value} < 0/05$). بطور کلی میانگین این شاخص در زنان (۱۰ نفر) ($72/5 \pm 26/2$) نسبت به مردان (۲۶ نفر) ($61/1 \pm 24/5$) بیشتر بود. میانگین شاخص بصری درد نیز در افراد گروه A ($1/3 \pm 0/4$) نسبت به گروه‌های B ($3/5 \pm 0/43$)، IX ($7/8 \pm 0/9$)، XIII ($4/3 \pm 0/4$) و VWF ($3/2 \pm 0/38$) اختلاف معنی‌داری داشت ($p \text{ value} < 0/05$)

نتیجه‌گیری: این مطالعه نشان داد که بیماران مبتلا به هموفیلی A و کمبود فاکتور XIII از وضعیت مناسب‌تری در میزان درد مفصلی و ابعاد کیفیت زندگی برخوردار بودند.

کلمات کلیدی: هموفیلی؛ کیفیت زندگی، انعقاد؛ فاکتورهای انعقادی؛ مفصل؛ درد

ارجاع: پورصمیمی مرضیه، سراوانی سلیمان، اکبری مطلق فاطمه، احسان الهی یحیی، پورصمیمی جواد. ارزیابی تأثیر تجویز منظم فاکتورهای انعقادی بر میزان درد مفصلی و ابعاد کیفیت زندگی بیماران مبتلا به برخی اختلالات خونریزی دهنده. مجله دانشکده پزشکی زابل ۱۴۰۲؛ ۱۳۱(۳): ۱۲۴-۱۳۱.

مقدمه

این فرایند ممکن است به دلیل اختلالات اکتسابی و ارثی بطور کامل انجام نشود و موجب بروز اختلالات خونریزی دهنده در فرد گردد. برخی از این اختلالات شناخته شده شامل هموفیلی A و B و کمبود فاکتور ۱۱، ۱۳ و ون ویلبراند می‌باشند. در این میان بیماری‌های هموفیلی به عنوان شایع‌ترین اختلالات انعقادی ژنتیکی می‌باشند.

انعقاد خون (Coagulation) فرایندی است که موجب لخته شدن خون شده و به این طریق مانع از دست رفتن خون می‌شود. این فرایند از دو مسیر داخلی و خارجی موجب تبدیل پروتئین درشت مولکول فیبرینوژن به فیبرین، فعال شدن فاکتورهای انعقادی و تجمع پلاکت‌ها می‌شود (۱).

- ۱- کارشناسی ارشد روانشناسی بالینی، گروه روانشناسی بالینی، دانشکده علوم انسانی، دانشگاه آزاد اسلامی واحد سیرجان، سیرجان، ایران
- ۲- دکترای تخصصی مدیریت خدمات بهداشتی درمانی، گروه پزشکی اجتماعی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی زابل، زابل، ایران
- ۳- دانشجوی دستیار زنان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی زابل، زابل، ایران
- ۴- استادیار جراحی عمومی، گروه جراحی، دانشکده پزشکی، بیمارستان امیرالمومنین، دانشگاه علوم پزشکی زابل، زابل، ایران
- ۵- استادیار، گروه ایمونولوژی پزشکی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی زابل، زابل، ایران

بیماران هموفیلی عموماً در سنین نوجوانی قرار دارند و به سبب وابستگی به دیگران، دچار اختلالات روحی و علایم افسردگی شده و فعالیت‌های اجتماعی آن‌ها تحت تأثیر قرار می‌گیرد (۱۲).

درمان عموماً با تزریق کنسانتره فاکتور انعقادی (Concentrated factors)، پلاسما تازه منجمد شده (Fresh Frozen Plasma) و یا محصول رسوب شده در سرما (Cryoprecipitate) انجام می‌شود. در صورت عدم درمان یا تأخیر آن ممکن است آثار خونریزی تا مدت‌ها باقی بماند (۹). تزریق کنسانتره فاکتور انعقادی به دو صورت پروفیلاکسی (تزریق قبل از خونریزی) و بر اساس نیاز (تزریق در مواقع خونریزی و یا شروع علائم خونریزی) می‌باشد. این روش‌های درمانی بر روی خون تجمع یافته بر روی بافت یا مفصل تأثیر نداشته و مانع آرتروپاتی پیشرونده نمی‌شود (۱۳).

در روش پروفیلاکسی، با هدف بالا بردن سطح پلاسمایی فاکتورهای انعقادی، از وقوع خونریزی‌های خودبخودی جلوگیری می‌شود و عوارض خونریزی کاهش می‌یابد (۱۴). به سبب درمان پروفیلاکسی، کیفیت زندگی این بیماران در کشورهای توسعه یافته بسیار بهبود یافته است اما کشورهای در حال توسعه از کیفیت بسیار پایین‌تری برخوردار هستند (۱۳). از آن‌جا که کیفیت زندگی به ابعاد متنوعی (فیزیکی، روانی، اجتماعی، روحی و علائم بیماری) وابسته است (۱۵-۱۸) و هیچ سابقه‌ای از وضعیت این بیماران در منطقه‌ی سیستان در دسترس نبود، در این مطالعه به بررسی این ابعاد و تأثیر متقابل تجویز منظم فاکتورهای انعقادی پرداختیم.

مواد و روش‌ها

این مطالعه‌ی مقطعی از نوع توصیفی-تحلیلی بوده که در کمیته‌ی اخلاق دانشکده‌ی پزشکی دانشگاه علوم پزشکی زابل به تصویب رسید و کد اخلاق با شماره‌ی IR.ZBMU.REC.1400.097 را دریافت نمود. تعداد ۳۶ بیمار بصورت داوطلبانه و کاملاً اختیاری ابتدا ثبت نام نموده و در نهایت ۳۵ بیمار بعد از دریافت رضایت‌نامه‌ی کتبی وارد مطالعه شدند.

معیارهای ورود به مطالعه، عدم ابتلا به بیماری‌های ارثی و مادرزادی، متابولیکی، دیابت، فشارخون، بیماری‌های قلبی-عروقی بوده است. جهت جمع‌آوری داده‌ها از ابزارهای مشاهده‌ای، مصاحبه و فرم کوتاه

هموفیلی نوع A (اختلال در فاکتور انعقادی ۸) که بصورت وابسته به جنس بوده و بیشتر مردان را مبتلا می‌کند، نسبت به نوع B (اختلال در فاکتور انعقادی ۹) شیوع بیشتری دارد (۲، ۳).

در بیماری ون ویلبراند، کمبود پروتئینی به همین نام وجود دارد. در حالت نرمال این پروتئین بزرگ مولکول توسط گرانول‌های α پلاکتی ترشح می‌شود. چنانچه ساخته نشود، بیمار قادر نیست در مقابل خونریزی، لخته‌ی پایدار تشکیل دهد، به همین سبب اتلاف خون اتفاق می‌افتد (۴). کمبود فاکتور XIII نیز با اختلال در فاز پایانی انعقاد خون موجب بیماری انعقادی می‌شود. اختلال در ترمیم زخم‌ها و سقط جنین از عوارض این نقص می‌باشد (۵). این کمبود بصورت اتوزومال مغلوب وجود داشته و در مناطقی که ازدواج‌های آن‌ها وابستگی بیشتری بهم دارند می‌تواند شیوع بیشتری داشته باشد (۶).

افراد مبتلا به کمبود فاکتور XI تمایل به خونریزی متغیرتری نسبت به افراد هموفیلی A یا B دارند. این عارضه معمولاً در زمان خونریزی شدید (مانند جراحی) نمایان می‌شود. این فاکتور توسط پروتئین ترومبین فعال می‌شود (۷). از منظر شیوع، بیماری‌های انعقادی، حدود ۱ درصد از جمعیت جهان را آزرده کرده‌اند (۸) و جنوب شرق ایران (استان سیستان و بلوچستان) نیز در مورد بیماری‌های انعقادی نه تنها در ایران بلکه در جهان دارای رتبه می‌باشد (۶). در ایران میزان شیوع ۱-۱/۵ تولد در هر ده هزار تولد ذکر شده است و به استناد آمار سازمان بهداشت جهانی از نظر تعداد، ایران در رتبه‌ی دوم بعد از مصر در مدیترانه شرقی قرار دارد (۸). برخی مطالعات نیز از حاکی از شیوع کمبود فاکتورهای انعقادی XIII و هموفیلی نوع A در منطقه‌ی سیستان و بلوچستان نسبت به سایر نقاط ایران می‌باشد (۶). علائم بیماری که ناشی از خونریزی بوده، معمولاً از بدو تولد نمایان می‌شود و به میزان فعالیت فاکتور انعقادی وابسته است. شایع‌ترین محل خونریزی، مفصل (مچ پا، زانو، هیپ، آرنج، مچ دست و شانه) می‌باشد که ۷۵ درصد موارد را شامل می‌شود (۹). آرتروپاتی هموفیلیک به طور مشخص با درد مزمن، کاهش عملکرد مفصل و دامنه‌ی حرکتی آن، ضعف عضلانی، کوتاهی، دفورمیتی و انکلیوز همراه است و در نهایت منجر به کاهش فعالیت فرد می‌شود (۱۰). علاوه بر این، درد و اضطرابی که متعاقب بیماری ایجاد می‌شود، به موازات افزایش سن به کاهش کیفیت زندگی فرد می‌انجامد (۱۱).

پرسش‌نامه‌ی کیفیت زندگی سازمان بهداشت جهانی استفاده شد (WHOQOL-BREF، ۱۹۹۶). روایی و پایایی ترجمه‌ی فارسی این پرسش‌نامه قبلاً توسط Nedjat و همکاران در جمعیت عمومی و بیماران مبتلا به مولتیپل اسکلروزیس در ایران ارزیابی شده بود (۱۹). این آزمون دارای ۲۶ پرسش بوده که ۴ بعد بهداشت و سلامت جسمانی، روان‌شناختی، روابط اجتماعی، محیط و وضعیت زندگی را مورد ارزیابی قرار می‌دهد. پاسخ‌های آن به صورت ۵ گزینه‌ای و بر اساس مقیاس لیکرت از یک تا ۵ است.

اطلاعات مورد نیاز با تکمیل پرسش‌نامه‌ی کیفیت زندگی و مصاحبه‌ی حضوری جمع‌آوری گردید. شاخص بصری درد بصورت خود اظهاری و با استفاده از کاغذ درجه‌بندی شده از صفر تا ۱۰ (صفر کم‌ترین و ۱۰ بیشترین میزان درد) حاصل شد (۲۰) (شکل ۱).

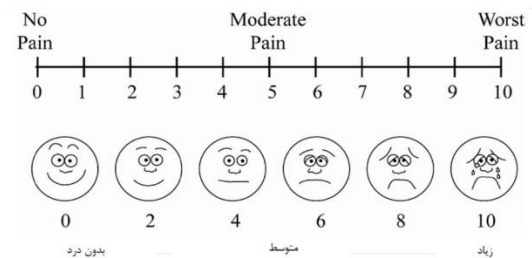
جدول ۱: میانگین شاخص کلی کیفیت زندگی به تفکیک نوع اختلال خونریزی دهنده و تعداد بیماران

نوع اختلال خونریزی دهنده	تعداد	شاخص کلی کیفیت زندگی (میانگین \pm انحراف معیار)
فاکتور VWF	۱۰	6.0 ± 6.4
هموفیلی A	۸	8.1 ± 5.28
هموفیلی B	۶	5.0 ± 9.4
فاکتور XIII	۶	7.9 ± 11.9
فاکتور IX	۵	4.7 ± 10.7

فراوانی تعداد دفعات دریافت فاکتور انعقادی در هفته: نتایج حاصل از بررسی تعداد دفعات (فرکانس) دریافت فاکتور انعقادی در طول هفته بیماران نشان داد که ۴ نفر از افراد مبتلا به هموفیلی نوع A، ۳ بار در طول هفته فاکتور خود را دریافت کرده بودند. در بیماران هموفیلی B، ۳ نفر به میزان ۲ بار در هفته، در گروه مبتلا به کمبود فاکتور VWF، ۵ نفر به میزان ۳ بار در هفته، در گروه مبتلا به کمبود XIII، ۶ نفر به میزان ۳ بار در هفته و در نهایت در گروه مبتلا به کمبود IX، ۳ نفر به میزان ۳ بار در هفته فاکتور دریافت کرده بودند. جزئیات این یافته‌ها در جدول ۲ ارائه شده است.

بعد فعالیت فیزیکی بیماران: ارزیابی بعد فعالیت فیزیکی بیماران نشان داد که میانگین این شاخص در افراد گروه VWF نسبت به گروه IX اختلاف معنی‌داری داشته است (p value = 0.048)، حال آنکه در مقایسه با سایر گروه‌ها، اختلاف معنی‌داری ملاحظه نشد (جدول ۳).

اطلاعات مورد نیاز با تکمیل پرسش‌نامه‌ی کیفیت زندگی و مصاحبه‌ی حضوری جمع‌آوری گردید. شاخص بصری درد بصورت خود اظهاری و با استفاده از کاغذ درجه‌بندی شده از صفر تا ۱۰ (صفر کم‌ترین و ۱۰ بیشترین میزان درد) حاصل شد (۲۰) (شکل ۱).



شکل ۱: نمونه‌ای از روش سنجش شاخص بصری درد بیماران نشان داده شده است. عدد صفر کمترین (بدون درد) و عدد ۱۰ بیشترین میزان درد را برای بیمار بصورت خوداظهاری نشان می‌دهد.

یافته‌ها

تجزیه و تحلیل داده‌ها به کمک نرم‌افزار آماری SPSS نسخه‌ی ۲۵ (version 25, IBM Corporation, Armonk, NY) انجام شد. پس از ورود داده‌ها ابتدا با استفاده از آزمون Kolmogorov-Smirnov نرمال بودن توزیع داده‌ها ارزیابی شد. نتایج مربوط به متغیرهای کمی با توزیع نرمال به صورت انحراف معیار \pm میانگین و متغیرهای کیفی به صورت فراوانی (درصد) گزارش شده است. برای متغیرهای کمی با توزیع نرمال، بین گروه‌های مورد مطالعه از آزمون آنالیز واریانس یک‌طرفه (One-way ANOVA) و آزمون تعقیبی Tukey استفاده شد. در تمام تحلیل‌ها p value < 0.05 به عنوان سطح معنی‌داری در نظر گرفته شد.

میانگین سن بیماران: از ۳۶ بیماری که وارد مطالعه شدند، ۳۵ بیمار مطالعه را تکمیل نمودند و به تفکیک بیماری در ۵ گروه قرار گرفتند. میانگین سنی بیماران در گروه A (8.1 ± 5.28)، در گروه B (5.0 ± 9.4)، در گروه

جدول ۲: فرکانس دریافت فاکتور انعقادی در طول هفته به تفکیک گروه

فرکانس دریافت فاکتور در هفته					نوع اختلال خونریزی دهنده
*	*	۴	۳	۱	هموفیلی A
*	*	۲	۳	۱	هموفیلی B
۱	۱	۵	۰	۳	فاکتور VWF
۰	۰	۶	۰	۰	فاکتور XIII
۱	۰	۳	۱	۰	فاکتور IX

معنی داری داشت ($p \text{ value} < 0/05$). جزئیات در جدول ۵ نشان داده شده است.

جدول ۵: میانگین بعد سلامتی در روابط اجتماعی بیماران نشان داده شده است

گروه	سلامتی در روابط اجتماعی (میانگین \pm انحراف معیار)
فاکتور VWF	۶۲/۵ \pm ۱۶/۸
هموفیلی A	۷۹/۷ \pm ۱۶/۱
هموفیلی B	۵۲/۱ \pm ۱۶/۰
فاکتور XIII	۶۵/۳ \pm ۱۷/۸
فاکتور IX	۶۴/۶ \pm ۱۹/۱

بعد سلامت محیطی: ارزیابی بعد سلامتی محیطی افراد نشان داد که میانگین این شاخص در افراد گروه A نسبت به گروه‌های VWF، B و IX اختلاف معنی داری داشته است ($p \text{ value} < 0/05$) (جدول ۶).

جدول ۶: میانگین بعد سلامتی محیط بیماران

گروه	بعد سلامت محیط (میانگین \pm انحراف معیار)
فاکتور VWF	۵۳/۵ \pm ۱۲/۳
هموفیلی A	۷۸/۵ \pm ۱۵/۵
هموفیلی B	۵۰/۶ \pm ۲۰/۲
فاکتور XIII	۶۷/۲ \pm ۲۲/۱
فاکتور IX	۴۶/۳ \pm ۱۶/۵

شاخص (VAS) (Visual Analogue Scale)

میانگین شاخص بصری درد در افراد مورد مطالعه نشان داد که میانگین این شاخص در افراد گروه A ($1/3 \pm 0/4$) نسبت به گروه‌های B ($3/5 \pm 0/43$)، IX ($7/0 \pm 8/9$)، XIII ($4/0 \pm 3/4$) و VWF ($3/0 \pm 2/38$) اختلاف معنی داری داشته است ($p \text{ value} < 0/05$). بررسی شاخص همبستگی

جدول ۳: میانگین بعد فعالیت فیزیکی بیماران در گروه‌های مختلف

گروه	سلامت فیزیکی (میانگین \pm انحراف معیار)	p value
فاکتور VWF*	۵۸/۹۲ \pm ۱۴/۵	0/048
فاکتور IX*	۴۲/۱۳ \pm ۱۵/۸۵	
هموفیلی B	۵۱/۲۷ \pm ۱۵/۷۹	
فاکتور XIII	۶۶/۷ \pm ۱۴/۲۳	
هموفیلی A	۷۳/۲۱ \pm ۱۴/۲۸	

* در گروه VWF نسبت به IX اختلاف معنی داری ملاحظه می‌شود.

بعد سلامت روان: ارزیابی بعد سلامت روان

بیماران نشان داد که میانگین این شاخص در افراد گروه A نسبت به گروه IX و گروه B اختلاف معنی داری داشته است ($p \text{ value} = 0/011$)، حال آنکه در مقایسه با سایر گروه‌ها، اختلاف معنی داری مشاهده نشد. میانگین سلامت روان در افراد گروه B در مقایسه با گروه XIII نیز تفاوت معنی داری داشت ($p \text{ value} = 0/041$). علاوه بر این، میانگین این شاخص در گروه IX نیز در مقایسه با گروه XIII اختلاف معنی داری را نشان داد ($p \text{ value} = 0/035$) (جدول ۴).

جدول ۴: میانگین بعد سلامت روان بیماران

گروه	سلامت روان (میانگین \pm انحراف معیار)
فاکتور VWF	۵۵/۴ \pm ۱۵/۹
هموفیلی A	۷۰/۶ \pm ۱۴/۲
هموفیلی B	۴۵/۱ \pm ۲۱/۸
فاکتور XIII	۶۶/۷ \pm ۱۷/۳
فاکتور IX	۴۲/۵ \pm ۲۲/۹

بعد روابط اجتماعی: ارزیابی بعد روابط اجتماعی

افراد نشان داد که میانگین این شاخص در افراد گروه A نسبت به گروه‌های VWF، B و IX اختلاف

داشتند ($p \text{ value} < 0/05$). در رابطه با سلامت فیزیکی که به دنبال فعالیت فیزیکی حاصل می‌شود، Matlary و همکاران در سال ۲۰۲۲ نیز به تأثیر تزریق منظم فاکتورهای انعقادی در کاهش خطر خونریزی در فعالیت فیزیکی اشاره نمودند که موجب بهبود سلامت فیزیکی بیماران شده بود (۲۱).

در مطالعه‌ی ما نشان داده شد که در هموفیلی B، ۳ نفر به میزان ۲ بار در هفته فاکتور خود را دریافت کرده بودند. در سایر گروه‌ها از جمله هموفیلی نوع A، ۴ نفر و در گروه‌های فاکتورهای VWF، ۵ نفر، XIII ۶ نفر و IX ۳ نفر به میزان ۳ بار در هفته فاکتور انعقادی اختصاصی خود را دریافت کرده بودند. در همین راستا Ahnström و همکاران در مورد اثر پروفیلاکتیک تجویز ۳ بار در هفته ای فاکتور VIII (هموفیلی A) و ۲ بار در هفته ای فاکتور IX (هموفیلی B) گزارش دادند که ارتباط ضعیفی با بروز خونریزی مفصلی وجود داشته است. مطابق این پژوهش، خونریزی‌های مفصلی علاوه بر سطح فاکتورهای خونی فرد به عوامل دیگری نیز وابسته بوده است که در این یافته‌ها تأثیر داشته‌اند (۲۲). یافته‌های حاصل از شاخص VAS در بیماران این مطالعه نیز نشان داد که شاخص VAS در بیماران گروه A کم‌ترین و در بیماران گروه IX بیشترین میانگین را داشته، که در ارتباط معکوس با کیفیت زندگی بیماران بوده است.

Neufeld و همکاران نیز در سال ۲۰۱۲ به بررسی ابعاد کیفیت زندگی بیماران هموفیلی پرداخته بودند. از مهم‌ترین شاخص‌های مورد توجه ایشان، درد مفصلی در زمان‌های خونریزی و بدون خونریزی بود که تأیید کردند، درد مفصلی بیماران در زمان‌های بدون خونریزی (بویژه در زمان تجویز منظم فاکتورهای انعقادی) کمتر بوده و موجب بهبود بعد سلامت کیفیت زندگی ایشان شده است (۲۳).

در این مطالعه، بیماران مبتلا به کمبود فاکتورهای خونی در ۵ گروه مورد ارزیابی قرار گرفتند. میانگین سنی بیماران گروه‌های IX و A نسبت به سایر گروه‌ها بالاتر بود. علاوه بر این، وضعیت سلامت جسمانی، روابط اجتماعی و سلامت محیطی بیماران گروه A از سایر گروه‌ها بهتر بود. یافته‌های این پژوهش نشان دادند که میانگین کیفیت زندگی و سلامت روانی این افراد و مبتلایان به کمبود فاکتور ۱۳ نسبت به سایر گروه‌ها بالاتر بود. از سویی دیگر این افراد فاکتور انعقادی خود را بصورت پروفیلاکسی بطور منظم‌تری نسبت سایر گروه‌ها دریافت کرده بودند که

Pearson برای شاخص VAS و کیفیت زندگی بیماران نیز رابطه‌ی معکوس و غیرمعنی‌داری را نشان داد ($r = 1, p \text{ value} > 0/05$).

بحث و نتیجه‌گیری

اختلالات انعقادی از بیماری‌هایی هستند که به سبب بروز خونریزی در بافت‌های نرم مانند مفاصل و ماهیچه‌های اسکلتی-عضلانی موجب ناتوانی‌های عملکردی در بازه‌ی زمانی بلندمدت خواهند شد. در این مطالعه‌ی مقطعی، وضعیت بیماران دچار کمبود فاکتورهای انعقادی مورد ارزیابی قرار گرفت. یافته‌های این مطالعه نشان داد که میانگین سنی بیماران گروه IX و A نسبت به سایر گروه‌ها بالاتر بود و بین ۱۶ تا ۱۹ سال قرار داشت. حال آنکه در مطالعه‌ی Solovieva که به بررسی کیفیت زندگی بیماران مبتلا به کمبود فاکتورهای انعقادی پرداخت، میانگین سنی ۱۶ تا ۷۳ سال به دست آمده بود (۱۱).

بطور کلی افزایش خونریزی به ویژه در مفاصل بیماران، موجب دردهای شدید مفصلی، ناتوانی در حرکت و کاهش کیفیت زندگی می‌شود (۱۱) اما نگهداشت سطح خونی فاکتور انعقادی در حد نرمال می‌تواند مانع بروز و تشدید این عوارض شود. در مطالعه‌ی ما افراد مبتلا به هموفیلی نوع A از وضعیت سلامت جسمانی، روابط اجتماعی و سلامت محیطی بهتری نسبت به بقیه‌ی گروه‌ها برخوردار بودند. علاوه بر این میانگین کیفیت زندگی و سلامت روانی این افراد و مبتلایان به کمبود فاکتور ۱۳ در مقایسه با سایر گروه‌ها نیز بالاتر بود. آنالیز جزئیات بیشتر این یافته‌ها آشکار کرد که این افراد بطور منظم‌تری نسبت به سایرین بصورت پروفیلاکسی فاکتور انعقادی خود را در طول هفته دریافت کرده بودند و از عوارض احتمالی بیماری کاسته بودند. در همین راستا Wang و همکاران به بررسی ارتباط کیفیت زندگی افراد هموفیلیک و تجویز فاکتورهای انعقادی پرداخته بودند و افزایش امید به زندگی، کاهش مراجعه به بیمارستان و کاهش غیبت از مدرسه و کار و بهبودی در پیشرفت تحصیلی ایشان را با داشتن برنامه دریافت فاکتور انعقادی مرتبط دانسته بودند (۱۲).

مطالعه‌ی ما آشکار کرد که میانگین ابعاد سلامت فیزیکی، روانی، محیطی و روابط اجتماعی افراد مبتلا به هموفیلی A نسبت به سایر گروه‌ها بالاتر بود و بیماران مبتلا به کمبود فاکتور XIII نیز در رتبه‌ی دوم قرار

برخی محدودیت‌هایی که در این پژوهش وجود داشت به سبب نداشتن بیمار در گروه‌های سنی و جنسی مشابه بود. چنانچه این متغیرها نیز در پژوهش‌های بعدی و جامعه‌های بزرگ‌تر مورد توجه قرار گیرد شاید بیشتر راهگشا باشد.

تشکر و قدردانی

نویسندگان این پژوهش، از همکاری صمیمانه بیماران مبتلا به کمبود فاکتورهای خونی شهر زابل سپاسگزاری می‌نمایند.

می‌تواند توجیهی در کاهش عوارض بیماری در مقایسه با سایر گروه‌ها باشد.

یافته‌های حاصل از شاخص VAS نیز در بیماران نشان داد که این شاخص در بیماران گروه A کمترین و در بیماران گروه IX بیشترین میانگین را داشته است، که نشان‌دهنده ارتباط معکوس با کیفیت زندگی بیماران بود. بطور کلی این مطالعه نشان داد که بیماران مبتلا به هموفیلی A و کمبود فاکتور انعقادی XIII از وضعیت مناسب‌تری در ابعاد کیفیت زندگی خود برخوردار بودند.

References

1. Palta S, Saroa R, Palta A. Overview of the coagulation system. *Indian J Anaesth* 2014; 58(5): 515-23.
2. Castaman G, Matino D. Hemophilia A and B: molecular and clinical similarities and differences. *Haematologica* 2019; 104(9): 1702-9.
3. Haghpanah S, Naderi M, Kamalian S, Tavooosi H, Parand S, Javanmardi N, et al. The impact of inhibitors on the quality of life in patients with hemophilia. *SAGE Open Med* 2023; 11: 20503121231182284.
4. Van Galen KPM, Tuinenburg A, Smeets EM, Schutgens REG. Von Willebrand factor deficiency and atherosclerosis. *Blood Rev* 2012; 26(5): 189-96.
5. Karimi M, Bereczky Z, Cohan N, Muszbek L. Factor XIII deficiency. *Semin Thromb Hemost* 2009; 35(4): 426-38.
6. Eshghi P, Abolghasemi H, Sanei-Moghaddam E, Anwar R, Jazebi M, Amid A, et al. Factor XIII deficiency in south-east Iran. *Haemophilia* 2004; 10(5): 470-2.
7. Bolton-Maggs PH. Factor XI deficiency and its management. *Haemophilia* 2000; 6(Suppl 1): 100-9.
8. Mehdizadeh M, Kardoost M, Zamani G, Baghaeepour MR, Sadeghian K, Pourhoseingholi MA. Occurrence of haemophilia in Iran. *Haemophilia* 2009; 15(1): 348-51.
9. Oldenburg J, Kulkarni R, Srivastava A, Mahlangu JN, Blanchette VS, Tsao E, et al. Improved joint health in subjects with severe haemophilia A treated prophylactically with recombinant factor VIII Fc fusion protein. *Haemophilia* 2018; 24(1): 77-84.
10. Khawaji M, Astermark J, Von Mackensen S, Akesson K, Berntorp E. Bone density and health-related quality of life in adult patients with severe haemophilia. *Haemophilia* 2011; 17(2): 304-11.
11. Solovieva S. Clinical severity of disease, functional disability and health-related quality of life. Three-year follow-up study of 150 Finnish patients with coagulation disorders. *Haemophilia* 2001; 7(1): 53-63.
12. Wang T, Zhang L, Li H, Zhao H, Yang R. Assessing health-related quality-of-life in individuals with haemophilia in China. *Haemophilia* 2004; 10(4): 370-5.
13. Coppola A, Di Capua M, Di Minno MND, Di Palo M, Marrone E, Ieranò P, et al. Treatment of hemophilia: a review of current advances and ongoing issues. *J Blood Med* 2010; 1: 183-95.
14. Risebrough N, Oh P, Blanchette V, Curtin J, Hitzler J, Feldman B. Cost-utility analysis of Canadian tailored prophylaxis, primary prophylaxis and on-demand therapy in young children with severe haemophilia A. *Haemophilia* 2008; 14(4): 743-52.
15. Kimmel PL, Peterson RA, Weihs KL, Simmens SJ, Boyle DH, Cruz I, et al. Aspects of quality of life in hemodialysis patients. *J Am Soc Nephrol* 1995; 6(5): 1418-26.
16. Fletcher A, Gore S, Jones D, Fitzpatrick R, Spiegelhalter D, Cox D. Quality of life measures in health care. II: Design, analysis, and interpretation. *BMJ* 1992; 305(6862): 1145-8.
17. Kennedy SH, Eisfeld BS, Cooke RG. Quality of life: An important dimension in assessing the treatment of depression? *J Psychiatry Neurosci* 2001; 26 Suppl(Suppl): 23-8.
18. Poursamimi M, Fathi Aghdam G, Rezaishirazi R, Poursamimi J. The effect of emotional intelligence training on the quality of life in asthmatic patients. *Int J Basic Sci Med*. 2016; 1(2): 67-71.
19. Nedjat S, Holakouie Naieni K, Mohammad K, Majdzadeh R, Montazeri A. Quality of life among an Iranian general population sample using the World Health Organization's quality of life instrument (WHOQOL-BREF). *Int J Public Health* 2011; 56(1): 55-61.
20. Poursamimi J, Shariati-Sarabi Z, Tavakkol-Afshari J, Mohajeri SA, Ghoryani M, Mohammadi M. Immunoregulatory effects of krocinaTM, a herbal medicine made of crocin, on osteoarthritis patients: A successful clinical trial in Iran. *Iran J Allergy Asthma Immunol* 2020; 19(3): 253-63.
21. Matlary RE, Grinda N, Sayers F, Versloot O, McLaughlin P, EAHAD Physiotherapists Committee. Promoting physical activity for

- people with haemophilia in the age of new treatments. *Haemophilia* 2022; 28(6): 885-90.
22. Ahnström J, Berntorp E, Lindvall K, Björkman S. A 6-year follow-up of dosing, coagulation factor levels and bleedings in relation to joint status in the prophylactic treatment of haemophilia. *Haemophilia* 2004; 10(6): 689-97.
23. Neufeld EJ, Recht M, Sabio H, Saxena K, Solem CT, Pickard AS, et al. Effect of acute bleeding on daily quality of life assessments in patients with congenital hemophilia with inhibitors and their families: Observations from the dosing observational study in hemophilia. *Value Health* 2012; 15(6): 916-25.