

(مقاله پژوهشی)

تعیین بقاء بیماران تالاسمی ماژور استان خوزستان مراجعه کننده به بیمارستان شفا اهواز

سید محمود لطیفی*، خدامراد زندیان**

چکیده

زمینه و هدف: کشور ایران یکی از کشورهای قرار گرفته بر روی کمربند تالاسمی در سطح جهان محسوب می شود. شیوع بیماری بیشتر در حاشیه دریای خزر و خلیج فارس و دریای عمان شامل مازندران، گیلان، خوزستان، فارس، بوشهر، هرمزگان، سیستان و بلوچستان و کرمان می باشد. استان خوزستان با جمعیتی حدود ۴ میلیون نفر واقع در جنوب غرب کشور با اقوام مختلف عرب، فارس و لر یکی از استان های گرفتار بیماری تالاسمی می باشد. هدف مطالعه مقطعی حاضر، تعیین بقاء بیماران تالاسمی ماژور در استان خوزستان با توجه به قومیت و جنس بیماران و همچنین مقایسه آن با بقاء بیماران تالاسمی در استان های سیستان و بلوچستان و هرمزگان می باشد.

روش بررسی: در این بررسی مقطعی ۱۰۹ بیمار بتا تالاسمی ماژور از بین بیش از ۲۰۰۰ پرونده بیماران تالاسمی بین سال های ۱۳۸۵-۱۳۷۸ بیمارستان شفا در استان خوزستان انتخاب گردید و اطلاعات دموگرافیک و سوابق بیماری فرد و خانواده توسط پرسش نامه جمع آوری و به کمک جدول طول عمر و آزمون کاپلان مایر و رتبه لگاریتمی، بقاء بیماران تعیین و مقایسه گردید. **یافته ها:** از ۱۰۹ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور ۵۳/۲ درصد مرد و ۴۶/۸ درصد زن بودند. از نظر قومیتی ۱۳/۹ درصد فارس، ۱۳/۹ درصد لر، ۶۹/۴ درصد عرب و ۲/۸ درصد سایر قومیت ها بودند. بقاء بیماران تا ۵ سالگی ۹۷ درصد، تا ۱۰ سالگی ۸۷ درصد، تا ۱۵ سالگی ۷۶ درصد، تا ۲۰ سالگی ۶۸ درصد و تا ۳۰ سالگی ۴۱ درصد بوده است و در مقایسه با استان سیستان و بلوچستان و هرمزگان بقاء بیماران کمتر بوده است.

نتیجه گیری: نتایج بدست آمده نشان داد که همچنین قومیت (عرب، فارس و لر) و جنس افراد مبتلا به تالاسمی ماژور در بقاء آنها ($P > 0/17$) تاثیر معنادار نداشته است. م ع پ ۱۳۱۹؛ ۹ (۱): ۹۲-۱۳

کلید واژگان: بتا تالاسمی ماژور، کاپلان مایر، جدول طول عمر

*مربی، گروه آمار و اپیدمیولوژی دانشکده بهداشت، مرکز تحقیقات بیماری های تالاسمی و هموگلوبینوپاتی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز

**استاد، مرکز تحقیقات بیماری های تالاسمی و هموگلوبینوپاتی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز

۱-نویسنده مسول: Email: sml1381@yahoo.com

اعلام قبولی: ۱۳۸۸/۱۰/۲۲

دریافت مقاله اصلاح شده: ۱۳۸۸/۸/۳

دریافت مقاله ۱۳۸۸/۱/۳۱

مقدمه

بیماری تالاسمی یک کم خونی همولیتیک مادرزادی مزمن است. علائم این بیماری با کم خونی شروع و با تغییر شکل ظاهری و مشکل های استخوانی، ضعف و تاخیر رشد همراه است. اغلب صعب العلاج بوده و به ناتوانی و کوتاهی عمر فرد مبتلا منجر می گردد(۱). اشکال بالینی بیماری بتا تالاسمی در دنیا عبارتند از: تالاسمی مینما (ناقل خاموش) که علائم بالینی و آزمایشگاهی ندارد و شناسایی آنان از افراد سالم مشکل است. تالاسمی مینور علائم بالینی واضح در غالب موارد ندارد. با آزمایش خون شناخته و هویدا می شود. تالاسمی ایترمدیت علائم بالینی و آزمایشگاهی بسیار متنوع و متغیر دارد. تالاسمی ماژور بیماری شدیدی است که علائم بالینی آن خیلی زودرس هستند و از سن ۶-۳ ماهگی ظاهر می شوند و چنانچه بیمار روی خون گیری منظم قرار نگیرد امکان بقاء و زنده ماندن او بسیار محدود است (۲،۳). تزریق خون به موقع به این بیماران کلیه علائم اولیه ظاهر شده را پیش گیری می کند و بیمار به رشد و نمو خود ادامه داده اما عوارض تزریق خون مثل بار آهن اضافی در بسیاری از موارد به علت مصرف نامنظم داروی آهن زدای (دسفرال) در درون غدد ترشحاتی داخلی بدن رسوب می کند و عوارض غدد درون ریز فراوانی برای بیمار بوجود می آورد. رسوب آهن در قلب سبب میوکاردیت و بزرگی قلب می شود که یکی از اصلی ترین علل مرگ و میر بیماران تالاسمی است. آهن ذخیره شده در کبد باعث بزرگی کبد شده و بیمار را مبتلا به سیروز می کند. رسوب آهن در پانکراس سبب بیماری قند مخصوص تالاسمی از نوع اول وابسته به انسولین می شود. همچنین رسوب آهن در تیروئید و پاراتیروئید سبب هیپوتیروئیدی و هیپوکلسیمی می گردد. درمان قطعی بیماری بتا تالاسمی پیوند مغز استخوان است. این بیماری در کشورهای نواحی دریای مدیترانه نظیر ایتالیا، یونان، قبرس و لبنان نیز شایع است(۴،۵). کشور ایران با وسعتی برابر ۱۶۴۸۰۰۰ کیلو متر مربع و جمعیتی حدود ۷۰ میلیون نفر یکی از کشور

های قرار گرفته بر روی کمر بند تالاسمی در سطح جهان محسوب می شود. شیوع بیماری بیشتر در حاشیه دریای خزر و خلیج فارس و دریای عمان شامل مازندران، گیلان، خوزستان، فارس، بوشهر، هرمزگان، سیستان و بلوچستان و کرمان می باشد. به طوری که در کناره های دریای خزر و در جنوب کشور ۱۰ درصد مردم ناقل ژن تالاسمی هستند و در سایر نواحی این میزان بین ۸-۴ درصد متغیر است. در اصفهان به علت مجاورت با زاینده رود، شیوع این ژن به ۴/۵ درصد می رسد. آمار دقیقی از ناقلین بیماری در دست نیست ولی با در نظر گرفتن میزان شیوع تالاسمی هتروزیگوت و جمعیت کشور تعداد آنها بین ۳-۴ میلیون نفر تخمین زده می شود(۵). بر اساس اطلاعات بنیاد بیماری های خاص تعداد بیماران تالاسمی ماژور در کشور بیش از بیست هزار نفر برآورد می شود(۱). استان خوزستان با وسعتی برابر ۶۶۵۳۲ کیلو متر مربع و جمعیتی حدود ۴ میلیون نفر واقع در جنوب غرب کشور یکی از استان های گرفتار بیماری تالاسمی می باشد. نتایج به دست آمده از اجرای طرح های گوناگون در این استان، از جمله طرح بررسی تالاسمی بتا مینور در اهواز که به مدت دو سال اجرا شده است نشان داد که از ۳۱۷ زوج که تحت آزمایش های پیش از ازدواج قرار گرفتند ۱۲۳ نفر (۱۹/۴) به تالاسمی مینور مبتلا بوده اند (۶). همچنین نقش پیش گیری اولیه در کنترل تالاسمی بر روی ۳۱۸ خانواده نشان داد که در تمام این خانواده ها جمعا ۵۱۸ کودک مبتلا به تالاسمی وجود داشته است و بالاترین تعداد فراوانی کودکان مبتلا به تالاسمی شناخته شده در یک خانواده شش کودک بوده است. در طرح دیگری که به وسیله دانشکده پزشکی تهران بر روی ۲۵۰ نفر از ۵۰ خانواده مبتلا به تالاسمی همراه با جنین مادران باردار انجام شد نشان داد که جنین های مطالعه شده به ترتیب ۴۵ درصد به تالاسمی مینور، ۳۲ درصد طبیعی و ۲۳ درصد به تالاسمی ماژور مبتلا بودند(۵). در خصوص عوامل مؤثر بر بقاء این بیماران نظرات مختلفی ارائه شده است.

۳- تعیین تابع بقاء بیماران تالاسمی ماژور به تفکیک قومیت

روش بررسی

این مطالعه مقطعی از طریق بررسی پرونده بیماران بتاتالاسمی ماژور که بین سال های ۱۳۷۸ تا ۱۳۸۵ به بیمارستان شفا اهواز جهت خون گیری یا بستری مراجعه کرده اند صورت می گیرد. اطلاعات مربوطه از پرونده بیماران استخراج و در پرسش نامه ثبت می گردد. لازم به ذکر است که این بیمارستان تنها مرکز اختصاصی بیماران تالاسمی در استان خوزستان می باشد و مرکز تحقیقات بیماری تالاسمی و هموگلوبینوپاتی در این بیمارستان فعالیت دارد. پرسش نامه این تحقیق شامل سؤال هائی در مورد سوابق خانوادگی، مشخصات دموگرافیک، تاریخ تشخیص، علت مرگ و مدت مراجعه می باشد. اطلاعات جمع آوری شده وارد برنامه SPSS 15 شده و به کمک آزمون کاپلان مایر، رتبه لگاریتمی و جدول طول عمر (۹) مورد تجزیه و تحلیل قرار خواهد گرفت. لازم به ذکر است که موارد تالاسمی سیکل سل، تالاسمی ایترمدیت در این مطالعه مورد نظر نبوده اند. کل پرونده های موجود بتا تالاسمی ماژور در دوره ۱۳۷۸ تا ۱۳۸۵ (۱۰۹ پرونده) مورد بررسی قرار گرفت. پرسش نامه ها توسط دو همکار طرح که در بخش مدارک پزشکی این بیمارستان فعالیت داشته اند تکمیل گردیده است. خطای نوع اول در آزمون های آماری ۰/۰۵ منظور گردید.

بررسی متون

بقاء بیماران مبتلا به تالاسمی استان هرمزگان که بر روی ۱۰۱ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور صورت گرفته بقاء بیماران بر حسب چهار متغیر، نوع خون تزریقی در درمان بیماران، نوع ابتلای آنها، سطح فریتین و نوع ژن بیماران مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت. از بیماران تحت مطالعه ۳۶/۶ درصد از تزریق خون شسته، ۲۰/۷ درصد از

مطالعه انجام شده در ایتالیا تفاوت معناداری بین سطح فریتین بیماران فوت شده و بیمارانی که زنده مانده اند را نشان داده است. میزان بقاء بیماران در این مطالعه تا سن بیست سالگی ۸۹ درصد و تا سن ۳۵ سالگی ۸۲ درصد بر آورد شده است (۷). در بررسی انجام شده در کشور انگلستان ۵۰ درصد از بیماران تا سن ۳۵ سالگی فوت کرده بودند (۸). در ایران تاکنون سه مطالعه در استان های مازندران، سیستان و بلوچستان و هرمزگان در مورد بقاء بیماران تالاسمی ماژور صورت گرفته است. بقاء بیماران مبتلا به تالاسمی استان هرمزگان که بر روی ۱۰۱ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور صورت گرفته بقاء بیماران بر حسب چهار متغیر، نوع خون تزریقی در درمان بیماران، نوع ابتلای آنها، سطح فریتین و نوع ژن بیماران مورد تجزیه و تحلیل قرار گرفت. بر اساس نتایج، میزان بقاء بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور تا سن ۵ سالگی، ۹۹ درصد، تا سن ۱۰ سالگی، ۹۳ درصد تا سن ۲۰ سالگی، ۶۸ درصد و تا سن ۳۰ سالگی به ۵۰ درصد کاهش می یابد (۸). با توجه به اینکه تا کنون در زمینه بقاء بیماران تالاسمی ماژور در استان خوزستان مطالعه ای انجام نگرفته است، در این بررسی این موضوع مورد کنکاش قرار خواهد گرفت و میزان بقاء این بیماران با بقاء بیماران در دو استان سیستان و بلوچستان و هرمزگان مورد مقایسه قرار خواهد گرفت.

هدف اصلی طرح (General Objective):

تعیین بقای بیماران تالاسمی ماژور استان خوزستان مراجعه کننده به بیمارستان شفا اهواز در سال های ۱۳۸۵-۱۳۷۸.

اهداف ویژه طرح (Specific Objectives):

- ۱- تعیین توزیع فراوانی سنی و جنسی و قومیتی بیماران تالاسمی ماژور مراجعه کننده به بیمارستان شفا اهواز.
- ۲- تعیین تابع بقاء بیماران تالاسمی ماژور به تفکیک جنس.

پس از ۱۹۷۵ بیش از بقاء متولدین قبل از آن بود ($P < 0/001$). اختلاف معنادار آماری در احتمال بقاء بیماران در سه گروه سطوح فریتین مشاهده گردید ($P < 0/001$).

اطلاعات ۷ مرکز مربوط به بیماران تالاسمی ماژور در ایتالیا در مورد بقاء و علت مرگ آنها در این مطالعه مورد بررسی قرار گرفت. تعداد بیماران ۹۷۷ نفر متولدین از سال ۱۹۶۰ تا سال ۱۹۷۰ و ۷۲۰ بیمار متولد بعد از ۱۹۷۰ بودند. بقاء، بیماران متولد شده اخیر، بهتر از بیماران قبلی بود ($P < 0/0005$) و برای بیماران مؤنث ($P = 0/0003$) ۶۸ درصد بیماران در سن ۳۵ سالگی زنده بودند. ۶۷ درصد علت مرگ عارضه قلبی بود. سطح پایین فریتین ارتباط با احتمال کم مرگ به علت عارضه قلبی داشت (۱۰).

بتا تالاسمی ماژور یکی از شایع ترین بیماری های ژنتیکی در استان مازندران است. در حال حاضر حدود ۲۷۰۰ بیمار تالاسمی ماژور شناسایی و تحت درمان هستند. این مطالعه برای ارزیابی بقاء بیماران مراجعه کننده به کلینیک ویژه تالاسمی در بیمارستان آموزشی بوعلی سینا شهر ساری انجام گرفته است. آنالیز بقاء از تیرماه ۱۳۸۳ تا شهریور ۱۳۸۵ صورت گرفته است. مجموعاً ۱۰۱۰ رکورد اطلاعاتی بیماران از نظر محل اقامت، تاریخ تولد، اولین ترانسفوزیون، دیابت، تشخیص گرفتاری های قلبی و مرگ مورد بررسی قرار گرفتند. آماره کاپلان مایر برای آنالیز استفاده گردید. نسبت بقاء بیماران قبل و بعد از سال ۱۹۸۶ نیز با هم مقایسه گردید. بقاء در دو جنس قبل از ۱۹۸۶، معنادار نگردید. همچنین طول عمر بیماران متولد شده بعد از ۱۹۸۶ بهتر بود (۱۲).

این مطالعه مقطعی در سال ۱۳۸۶ در شهر زاهدان انجام شد. نمونه شامل کلیه بیمارانی که به مرکز تالاسمی زاهدان مراجعه کرده اند می باشد. برای آنالیز داده ها از روش کاپلان مایر و آزمون رتبه لگاریتمی همراه با رگرسیون کاکس استفاده گردید. ۵۶ نفر از ۵۷۸ بیمار فوت

تزریق خون فیلتر شده، ۲۵/۷ درصد از تزریق خون فشرده شده و سرانجام ۱۶/۸ درصد از تزریق خون نامنظم برخوردار بودند. از ۳۴ مرگ مشاهده شده ۶۴/۷ درصد مرگ در میان بیمارانی رخ داد که از تزریق خون شسته شده در درمان خود استفاده کرده بودند. آزمون رتبه لگاریتمی با $P < 0/002$ فرض مساوی بودن منحنی بقاء در گروه های خون تزریق شده را رد می کند. ۱۷/۵ درصد سطح فریتین < 1500 ، ۴۱/۷ درصد در سطح تا ۲۰۰۰-۱۵۰۰، ۲۹/۶ درصد در سطح ۲۵۰۰-۲۰۰۰، ۱۱ درصد مابقی در سطح ۳۵۰۰-۲۵۰۰ قرار داشتند؛ یکسان بودن بقاء بیماران در گروه های فریتین با $P < 0/005$ رد شد. فرض یکسان بودن بقاء در چهار گروه ژنی با $P < 0/04$ رد شد.

بر اساس نتایج، میزان بقای بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور تا سن ۵ سالگی ۹۹ درصد، تا سن ۱۰ سالگی ۹۳ درصد، تا سن ۲۰ سالگی ۶۸ درصد و تا سن ۳۰ سالگی به ۵۰ درصد کاهش می یابد (۸).

بررسی در یونان با نام مطالعه طولی بقاء و علت مرگ بیماران تالاسمی ماژور از سال ۱۹۸۵ تا ۲۰۰۴ صورت گرفت. در این مطالعه اصلی ترین عامل مرگ بیماران تالاسمی ماژور، خطر افزایش آهن در ارگان های مختلف بدن بود. احتمال بقاء به کمک روش کاپلان مایر تخمین زده شد و نتایج با آزمون Log-rank مقایسه گردید. بیماران مورد بررسی ۶۴۷ نفر بودند. متولدین قبل از ۱۹۷۵/۱/۱ به گروه A ($n=366$) و بعد از آن به گروه B ($n=281$) نامیده شدند. بیماران از نظر سطح فریتین در سال آخر به سه گروه ضعیف، متوسط و شدید تقسیم شدند. متوسط سطح فریتین در گروه ضعیف ($< 2000 \text{ gr/l}$) در صد، در گروه متوسط ($4000 - 2000$) ۲/۲ در صد و در گروه شدید (> 4000) ۲۳ درصد بود. از ۶۴۷ نفر ۱۱۱ نفر فوت کردند (متوسط سن $6/2 \pm$ ۲۲/۶). ۷۱/۳ در صد مرگ آنها به علت عارضه قلبی بوده و ۷/۸ درصد دچار SEPSIS گردیدند. امید به زندگی برای ۵۹ درصد این جمعیت ۴۶ سال بود. بقاء متولدین

بقاء در سنین ۵ سال (۹۷/۹ درصد)، ۱۰ سال (۹۷ درصد)، ۶۹/۴ درصد عرب و ۲/۸ درصد سایر قومیت ها بود. پدر و مادر ۶۵/۱ درصد بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور خویشاوند درجه یک، ۸/۳ خویشاوند درجه دو و ۲۶/۶ ارتباط فAMILIی نداشتند. از بین ۱۰۹ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور ۵۲/۳ درصد غیر از فرد بیمار افراد دیگری در خانواده نیز مبتلا بودند.

در جدول ۱: میزان بقاء بیماران تالاسمی ماژور به کمک جدول طول عمر محاسبه گردیده است. در ضمن این میزان در مطالعه های مشابه در استان هرمزگان، سیستان و بلوچستان آورده شده است. از مقایسه احتمال بقاء در سه استان به این نتیجه می رسیم که شانس بقاء در استان های سیستان و بلوچستان و هرمزگان با استان خوزستان اختلاف نشان می دهد.

کرده اند و ۹۹ در صد برای سال اول بقاء داشته اند. نسبت ۱۵ سال (۹۲/۱ درصد) و ۲۰ سال (۸۱/۲ درصد) بوده است. زمان بقاء به طور معناداری با تعداد ترانسفوزیون سالانه ($P=0/0053$)، نوع ترانسفوزیون خون ($P=0/003$)، هموگلوبین ($P=0/002$) و سطح فریتین ($P=0/0087$) و بیماری های همراه ($P=0/00$) ارتباط نشان داد (۱۳).

یافته ها

از بین بیش از ۲۰۰۰ پرونده موجود در سال های ۱۳۷۸ تا پایان ۱۳۸۵ افراد مبتلا به انواع تالاسمی در بیمارستان شفای دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز که تنها مرکز جهت مراجعه این بیماران در سطح استان خوزستان می باشد ۱۰۹ نفر مبتلا به بتا تالاسمی ماژور بودند. از این تعداد ۵۳/۲ در صد مرد و ۴۶/۸ درصد زن بودند. از نظر قومیتی ۱۳/۹ درصد فارس؛ ۱۳/۹ درصد لر؛

جدول ۱: جدول طول عمر بیماران تالاسمی ماژور

فواصل زمانی (سال)	تعداد افراد مورد مطالعه	احتمال بقاء در استان خوزستان	احتمال بقاء در مطالعه هرمزگان	احتمال بقاء در مطالعه سیستان و بلوچستان
۰	۱۰۶	۰/۹۷	---	---
۵	۱۰۰	۰/۹۷	۰/۹۹	۰/۹۷۹
۱۰	۹۳	۰/۸۷	۰/۹۳	۰/۹۷
۱۵	۷۶	۰/۷۶	---	۰/۹۲۱
۲۰	۳۸	۰/۶۸	۰/۶۸	۰/۸۱۲
۲۵	۱۷	۰/۶۸	---	---
۳۰	۶	۰/۴۱	۰/۵۰	---
۳۵	۲	۰/۲	---	---
۴۰	۱	۰/۲	---	---

جدول ۲: جدول طول عمر بیماران بتا تالاسمی ماژور استان خوزستان به تفکیک قومیت

فواصل زمانی (سال)	عرب		فارس		لر	
	تعداد افراد مورد مطالعه	احتمال بقاء در پایان هر فاصله زمانی	تعداد افراد مورد مطالعه	احتمال بقاء در پایان هر فاصله زمانی	تعداد افراد مورد مطالعه	احتمال بقاء در پایان هر فاصله زمانی
۰	۷۴	.۹۷	۱۳	۱	۱۵	۱
۵	۶۹	.۹۷	۱۳	۱	۱۵	۱
۱۰	۶۲	.۹۱	۱۳	۱	۱۵	.۷۳
۱۵	۵۲	.۸۰	۱۲	.۷۱	۱۱	.۷۳
۲۰	۲۶	.۸۰	۶	.۴۵	۵	.۵۲
۲۵	۱۳	.۸۰	۳	.۴۵	۱	.۵۲
۳۰	۵	.۶۰	—	—	—	—
۳۵	۲	.۳۰	—	—	—	—
۴۰	۱	.۳۰	—	—	—	—

جدول ۳: میزان بقاء بیماران تالاسمی ماژور به تفکیک جنس

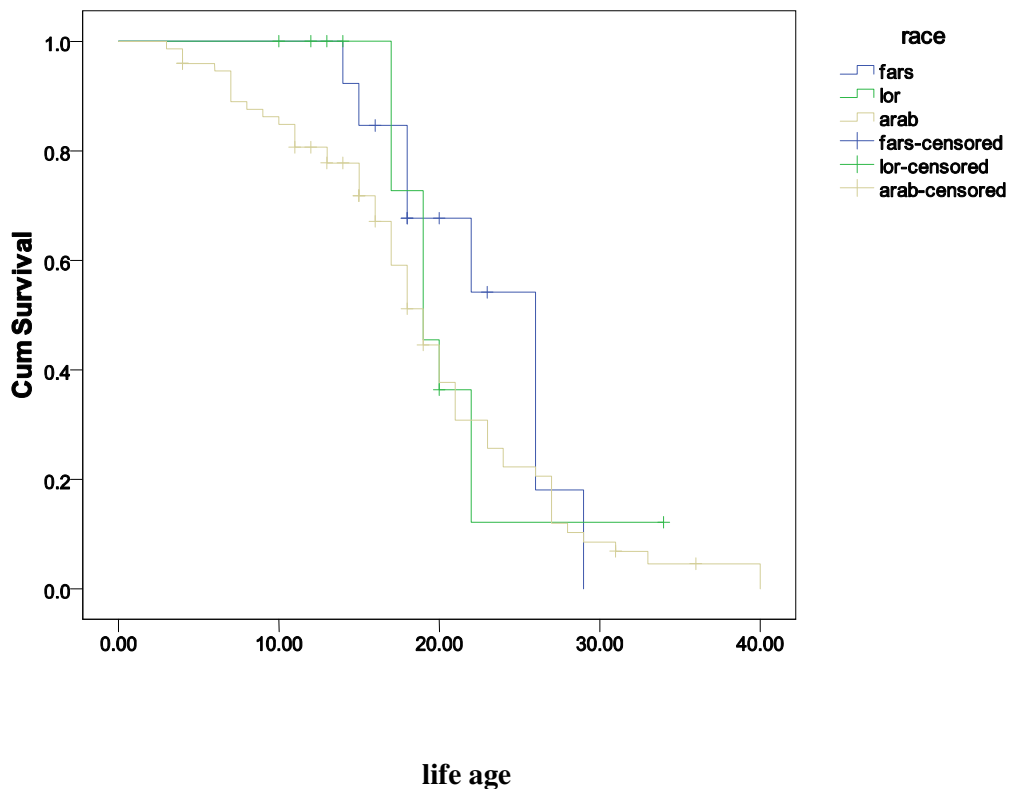
فواصل زمانی (سال)	مرد		زن	
	تعداد افراد مورد مطالعه	احتمال بقاء در پایان هر فاصله زمانی	تعداد افراد مورد مطالعه	احتمال بقاء در پایان هر فاصله زمانی
۰	۵۷	۱	۴۹	.۹۴
۵	۵۵	۱	۴۵	.۹۴
۱۰	۵۵	.۸۷	۳۸	.۸۹
۱۵	۴۵	.۷۵	۳۱	.۷۸
۲۰	۲۲	.۶۱	۱۶	.۷۸
۲۵	۸	.۶۱	۹	.۷۸
۳۰	۳	.۳۷	۳	.۴۷
۳۵	۱	—	۱	.۴۷
۴۰	—	—	۱	.۴۷

تفکیک قومیت به کمک آزمون رتبه لگاریتمی صورت گرفت که با $P=0/17$ اختلاف معنادار آماری نشان نداد. متوسط طول عمر در مردان $28/2$ سال با فاصله اطمینان ۹۵ درصد $(25/2 - 31/3)$ سال و در زنان با میانگین $31/7$ سال با فاصله اطمینان ۹۵ درصد $(26/8 - 36/7)$ سال بدست آمد. آزمون رتبه لگاریتمی با $P=0/37$ اختلاف آماری معناداری بین توزیع زمان بقاء در دو جنس نشان نداد.

در جدول ۲: میزان بقاء بیماران بتا تالاسمی ماژور به کمک جدول طول عمر به تفکیک قومیت ارائه شده است. متوسط عمر بیماران تالاسمی ماژور قومیت فارس $23/8$ سال با فاصله اطمینان ۹۵ درصد $(20/5 - 27)$ سال، قومیت عرب با میانگین $26/1$ سال و فاصله اطمینان ۹۵ درصد $(28/4 - 35/6)$ سال و برای بیماران لر 32 سال با فاصله اطمینان $(28/4 - 35/6)$ سال بدست آمد. آزمون مقایسه بقاء به



Survival Functions



نمودار ۱: منحنی بقاء بیماران تالاسمی ماژور به تفکیک قومیت

بحث

این بررسی بر روی بیش از ۲۰۰۰ پرونده موجود در بیمارستان شفا اهواز مربوط به سال های ۱۳۷۸ تا پایان ۱۳۸۵ که مبتلا به تالاسمی بودند صورت گرفت. تعداد ۱۰۹ پرونده مربوط به بیماران بتا تالاسمی ماژور بود که در این تحقیق به آن پرداخته شده است. از ۱۰۹ نفر مورد بررسی ۵۳/۲ درصد مرد و ۴۶/۸ درصد زن بودند. با توجه به سکونت قومیت های مختلف در استان خوزستان، ترکیب بیماران ۱۳/۹ درصد فارس، ۱۳/۹ درصد لر، ۶۹/۴ درصد عرب و ۲/۸ درصد سایر قومیت ها بودند. سن تشخیص بیماری در ۷۹ درصد کمتر از یک سالگی بوده است. در ۵۲/۳ درصد این بیماران غیر از فرد بیمار، افراد دیگری نیز مبتلا به تالاسمی در خانواده داشته اند. پدر و مادر ۶۵/۱ درصد بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور خویشاوند درجه یک، ۸/۳ درصد خویشاوند درجه دو و ۲۶/۶ درصد غیر خویشاوند بوده اند که نشان می دهد یکی از علل بروز بالای تالاسمی، ازدواج های فامیلی در استان خوزستان است. اگر ازدواج های فامیلی را در قومیت های مختلف مورد توجه قرار دهیم دیده می شود که ۸۰ درصد ازدواج های فامیلی درجه یک و ۸ درصد درجه دو در بیماران با قومیت عرب بودند که در مجموع ۸۸ درصد ازدواج ها فامیلی بوده اند و حضور بیشترین درصد قومیت عرب در بین بیماران (۶۹/۴ درصد) می تواند ازدواج های فامیلی باشد. در صورتی که در دیگر قومیت ها کمتر از ۵۰ درصد ازدواج ها فامیلی بوده اند (۴۶/۶ درصد لر، ۳۳/۳ درصد فارس). بقاء بیماران تالاسمی ماژور استان خوزستان تا سن پنج سالگی ۹۷ درصد، تا ۱۰ سالگی ۸۷ درصد، تا ۲۰ سالگی ۶۸ درصد و تا ۳۰ سالگی ۴۱ درصد بوده است. از مقایسه درصد بقاء در همه مقاطع سنی در استان خوزستان با استان های هرمزگان و سیستان و بلوچستان نتیجه می گیریم که این درصد کمتر از دو استان دیگر بوده است (جدول ۱).

گروه زنان رخ داده است. آزمون آماری کای دو ارتباط معناداری بین جنس و سرانجام بیماری (مرده - زنده) نشان نداد ($P=0/19$). که با مطالعه استان هرمزگان هم خوانی داشته است (۸). جدول طول عمر بیماران تالاسمی ماژور به تفکیک قومیت نشان داد که بقاء تا ۱۰ سالگی در قومیت فارس بیشتر از قومیت عرب بوده (۰/۹۷ در برابر ۰/۹۱) ولی در بقاء بیش از ۱۰ سال بیماران با قومیت عرب، بقاء بیش از قومیت فارس داشته اند. بقاء تا ۵ سال اول در قومیت لر بیشتر از قومیت عرب (۱ در برابر ۰/۹۷) بوده اما در سنین بیش از ۵ سالگی بیماران عرب بیش از بیماران لر بقاء داشته اند. بقاء در بیماران فارس تا ۱۰ سالگی بیشتر یا مساوی بیماران لر ولی در سنین بیش از ۱۰ سالگی بیماران لر بیش از بیماران فارس بوده است

مقایسه بقاء به کمک آزمون کاپلان مایر با $P=0/17$ اختلاف معناداری در بین سه قومیت نشان نداد. متوسط عمر بیماران بتا تالاسمی ماژور به ترتیب قومیت فارس، لر و عرب ۲۳/۸، ۲۶/۱ و ۳۲ سال بدست آمد. متوسط عمر زنان مبتلا به تالاسمی ماژور ۳۱/۷ سال و در مردان ۲۸/۲ سال می باشد. آزمون کاپلان مایر با $P=0/37$ اختلاف آماری معناداری بین زمان بقاء در دو جنس نشان نداد. در مطالعه هرمزگان نیز مشابه این مطالعه بین منحنی بقاء دو جنس اختلاف معناداری مشاهده نگردید (۸). اگر به جدول طول عمر شماره (۳) مربوط به بقاء دو جنس توجه شود نتیجه می گیریم که بقاء تا سن ۵ سالگی در مردان بیش از زنان ولی از سن ۵ سالگی به بعد بقاء در زنان بیش از مردان بوده است.

نتیجه گیری

در این مطالعه روشن گردید که به علت ازدواج های فامیلی در قومیت عرب (۸۸ درصد در بیماران تالاسمی ماژور)، ۶۹/۴ درصد بیماران تالاسمی در این گروه قومی بوده اند. بقاء در بیماران تالاسمی ماژور

قومیت عرب به ترتیب تا ۵،۳۰،۲۰،۱۵،۱۰ سالگی ۹۷ درصد، ۹۱ درصد، ۸۰ درصد، ۸۰ درصد و ۶۰ درصد بوده است. برای کنترل این بیماری در خوزستان باید از طریق اقدام های قانونی و کارهای فرهنگی از ازدواج های فامیلی جلوگیری به عمل آید

تشکر

این مطالعه با همکاری صمیمانه خانم فاطمه پشم فروش و خانم لیلا مرعشی پرسنل مدارک پزشکی بیمارستان شفا انجام گرفته است.

قدردانی

از مرکز تحقیقات بیماری های تالاسمی و هموگلوبینوپاتی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز و معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز که امکان انجام این تحقیق را فراهم نمودند قدردانی می شود.

منابع

- 1-Prevention of thalassemia in the country. Foundation affairs journal of special diseases. 1998; 1:13-4. (Persian).
- 2-Weatherall D J, Clegg JB. Thalassemia Syndromes. 3rd ed, Oxford, Blackwell Scientific Publication, 1981:204-97.
- 3-Zandian KH. Thalassemia self education book. 1st ed. Published by Ahvaz Jundishapur university of medical sciences. Thalassemia research center, Ahvaz, Iran. 2006; (Persian).
- 4-Zandian KH, Pedram M, Kaikhaee B, Mombaini H. Geographical distribution of thalassemia in the world. Thalassemia activity report book, Published by Ahvaz Jundishapur university of medical sciences, Ahvaz, Iran. 1997; (Persian).
- 5-Haghshenas M, Zamani J. Thalassemia. 1st ed. Shiraz university of medical sciences, Shiraz, Iran. 1997; (Persian).
- 6-Pedram M, Ahmadi AM. The incidence of beta thalassemia minor in young couples in Ahvaz. Sci med J 1995; 18:63-71.
- 7-Borgna P C, Rugolotto S, De Stefano P, Piga A, Di Gregorio F, Gamberini MR, et al. Survival and disease complications. in thalassemia major. Ann N Y Acad Sci. 1998; 850:227-31.
- 8-Modell B, Khan M, Darlison M. Survival in beta-thalassaemia major in the UK: data from the UK Thalassaemia Register. Lancet. 2000; 355(9220):2051-2.
- 9-Kazemnejad A, Mehrabi Y, Al-Moazez M, Yavarian M. Survival analysis of patients suffering from thalassemia in Hormozgan province (Iran). Modarres Journal of Medical Sciences 2002; 4: 173-180.
- 10-Bette Dowson, Robert J. Basic clinical medical statistics. Translated by Sarafraz AA, Ghafarzadegan K. Mashhad university of medical sciences. 1998; p.465.
- 11-Ladis V, Chouliaras G. Longitudinal study of survival and causes of death in patient with Thalassemia major in Greece- Coole's anemia, Eight symposium 2005;1045:445-50.
- 12-Kosaryan M, Vahidshahi K. Survival of thalassemic patients referred to the Boo Ali Sina Teaching Hospital. Hemoglobin 2007; 31(4):453-62.
- 13-Roudbari M, Soltani Rad M, Roudbari S. The survival analysis of beta thalassemia major patients in south east of Iran. Saudi Med J 2008; 29(7):1031-5.

Survival analysis of β -thalassemia major patients in Khuzestan province referring to Shafa hospital

Latifi SM^{*1}, Zandian KH²

¹Department of statistics and epidemiology, health school, ²Thalassemia and hemoglobinopathy research center, Ahvaz Jundishapur university of medical sciences, Ahvaz, Iran

Abstract

Background and Objective: Iran is one of the countries located on the β -thalassemia belt. The prevalence of this disease is in the margin of Caspian sea, Persian gulf and Oman sea, In Iran. The most prevalent is found in several provinces which include Mazandaran, Gilan, Khuzestan, Fars, Bushehr, Hormozgan, Sistan-Baluchestan and Keram. Khuzestan province, with a population of about 4 million, is located in south-west of Iran has different rates of thalassemia affecting various resident ethnic groups, including Arab, Lor and Fars. The aim of the present study was to determine the survival of β -thalassemia major patients according to ethnicity and gender of the patients and to compare these results of with those reported for Hormozgan and Sistan-Baluchestan provinces.

Subjects and Methods: In this cross-sectional study 109 thalassemia major patients from the more than 2000 file of the patients who referred to the Shafa hospital between 1999-2006 were selected by questionnaire. Life table, Kaplan- Meier test and logarithmic rank were used for data analysis.

Results: Of the 109 patients with major thalassemia, 53.2% were male and 46.8% were female. Of ethnic 13.9% were Fars, 13.9% Lor, 69.4% Arab and 2.8 % other ethnicities. The age survival proportion were 5 (97%), 10 (87%), 15 (76%), 20 (68%) and 30 (41%) years.

Conclusion: The results of this study showed that survival of patients in Khuzestan was less than compare with Sistan-Baluchestan and Hormozgan provinces. In addition, the results showed that ethnicity (Arab, Fars and Lor) and sex of patients with major thalassemia in Khuzestan province has no significant effect ($P > 0.17$) on their survival.

Sci Med J 2010;9(1): 83-92

Keywords: β -thalassemia major, Kaplan Meier, Life table.

Received: Apr 20, 2009

Revised: Oct 25, 2009

Accepted: Jan 12, 2010

*Corresponding author email: sml1381@yahoo.com