

## تعیین میزان آگاهی پزشکان عمومی و متخصصان اطفال شهرستان اهواز (جنوب غرب ایران) در مورد بیماری های نقص سیستم ایمنی اولیه

فرهاد ابول نژادیان<sup>۱</sup>، سارا ایران پرست<sup>۲</sup>، شاهین ضرغامی<sup>۳\*</sup>

### چکیده

زمینه و هدف: نقص های ایمنی اولیه (PID) گروهی از اختلالات هتروژن سیستم ایمنی هستند و در صورتی که به موقع تشخیص و درمان نشوند منجر به عفونت های مزمن، جدی و اغلب تهدید کننده حیات می شوند. در سرتاسر جهان ۷۰ تا ۹۰ درصد موارد PID به دلیل آگاهی ضعیف تشخیص داده نمی شوند. هدف مطالعه حاضر با هدف تعیین میزان آگاهی پزشکان عمومی و متخصصان اطفال شهرستان اهواز در مورد بیماری های نقص سیستم ایمنی اولیه انجام شد.

روش بررسی: یک پرسشنامه ۸۰ سوالی در ۵ بخش مشخصات بالینی، علائم و بیماری های مرتبط، سابقه خانوادگی، بررسی های آزمایشگاهی و مدیریت بیماران PIDs طراحی و قابلیت اعتماد و اعتبار آن از طریق یک مطالعه پایلوت تأیید شد (آلفای کرونباخ = ۰/۷۹). یافته ها: در مطالعه حاضر ۲۵۷ پزشک (۵۷ متخصص اطفال و ۲۰۰ پزشک عمومی) شرکت داشتند. میانگین سنی شرکت کنندگان  $30/35 \pm 8/54$  سال (محدوده ۲۵ تا ۵۹ سال) بود که شامل ۶۱/۴۸ درصد زن و ۳۸/۵۲ درصد مرد بودند. میانگین امتیاز کلی آگاهی متخصصان اطفال  $10/68 \pm 65/22$  درصد (بین ۴۹/۳۱ تا ۹۰/۴۱) و امتیاز کلی پزشکان عمومی  $5/47 \pm 58/91$  (بین ۴۵/۲۰ تا ۷۵/۳۴) بود. اختلاف معناداری در درصد پاسخ های صحیح بین متخصصان اطفال و پزشکان عمومی مشاهده شد ( $P < 0/0001$ ). علاوه بر این، ۲۶ نفر (۴۵/۶ درصد) از متخصصان اطفال و ۱۹ نفر (۹/۵ درصد) از پزشکان عمومی بیش از دو سوم سوالات ( $< 67\%$  سوالات) را درست پاسخ دادند.

نتیجه گیری: نتایج این مطالعه نشان داد پزشکان در شهر اهواز نیاز به آگاهی بیشتری در مورد بیماری های نقص سیستم ایمنی دارند و لذا آموزش های حین تحصیل و پس از فارغ التحصیلی در این زمینه برای پزشکان در اهواز ضروری به نظر می رسد.

واژگان کلیدی: نقص ایمنی اولیه، آگاهی، پزشکان، اهواز، پرسشنامه.

۱- استادیار گروه آلرژی ایمونولوژی بالینی.

۲- دانشجوی دکتری تخصصی ایمنی شناسی.

۳- دستیار تخصصی اطفال.

۱- گروه آلرژی ایمونولوژی بالینی، دانشکده پزشکی،

دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران.

۲- گروه آلرژی ایمونولوژی بالینی، دانشکده پزشکی،

کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی

جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران.

۳- دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی جندی

شاپور اهواز، اهواز، ایران.

\* نویسنده مسئول:

شاهین ضرغامی؛ دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم

پزشکی جندی شاپور اهواز، اهواز، ایران.

تلفن: ۰۰۹۸۹۱۶۶۰۶۴۱۷۲

Email: sh.ghomashi94@gmail.com

## مقدمه

نمی شوند. تأخیر در تشخیص این بیماری ها همچنین یکی از دلایل اصلی بروز عواقب دائمی می باشد (۱۰). با این وجود بیشتر پزشکان آگاهی خوبی از مشخصات بالینی PID و روش های تشخیصی و درمانی مناسب ندارند (۷، ۱۱). عدم آگاهی در مورد بیماری های نقص سیستم ایمنی در میان پزشکان در بسیاری از کشورها، به ویژه در کشورهای در حال توسعه گزارش شده است که دلیل احتمالی تأخیر در تشخیص و یا عدم تشخیص این بیماری ها، درمان نامناسب و در نتیجه مرگ و میر ناشی از آن است (۱۲-۱۵). از طرف دیگر گزارش شده است که افزایش آگاهی نقص ایمنی در پزشکان منجر به تشخیص سریعتر و بهبود کیفیت مراقبتی می شود (۱۶).

پزشکان عمومی و متخصصان اطفال نسبت به سایر پزشکان بیشتر با بیماران مبتلا به بیماری های نقص سیستم ایمنی روبرو می شوند؛ بنابراین آنها باید با این اختلالات تهدید کننده حیات آشنا باشند. زیرا آگاهی متخصصان اطفال در مورد PID برای تشخیص سریع و مدیریت بیماران ضروری می باشد (۱۷). تشخیص و درمان سریع بیماری، قبل از شدید شدن بیماری و پیشرفت آسیب بافتی، باعث کاهش مرگ و میر می گردد و طول عمر نرمال را به حد اکثر می رساند (۱۳، ۱۸).

با توجه به اینکه مطالعات محدودی در مورد آگاهی پزشکان در مورد بیماری های نقص سیستم ایمنی انجام شده است، و بهبود پیامد سلامتی در بیماران PIDs نیاز به آگاهی کافی از جنبه های مختلف علائم بالینی، علائم و بیماری های مرتبط، تشخیص، بررسی های آزمایشگاهی و مدیریت PIDs دارد (۷، ۱۳). بنابراین مطالعه حاضر نیز برای مشخص کردن وضعیت موجود و کمک به برنامه ریزی های آینده جهت رفع مشکلات در این زمینه، به بررسی میزان آگاهی پزشکان عمومی و متخصصین اطفال در مورد بیماری های نقص سیستم ایمنی پرداخته است.

بیماری های نقص سیستم ایمنی اولیه (Primary immunodeficiencies) (PID) گروهی از اختلالات ارثی و نقص های ژنتیکی سیستم ایمنی هستند که باعث می شوند افراد مبتلا به گستره وسیعی از عفونت ها مبتلا شوند که بخش های مختلف بدن را تحت تأثیر قرار می دهند و اغلب مزمن و ناتوان کننده هستند (۱-۳). در بیماران PID شیوع بیماری های اتوایمیون، بیماری های التهابی، بیماری های آلرژی و سرطان ها زیاد می باشد. در مجموع بیش از ۳۵۰ نوع از اختلالات PID شناسایی شده اند، و نقص های آنتی بادی شایع ترین نوع PID تشخیص داده شده هستند (۴). این اختلالات می توانند در هر سنی مشاهده شوند، اما شدیدترین انواع آن بیشتر در نوزادان و اوایل کودکی اتفاق می افتند (۱).

اگرچه هر کدام از این بیماری ها نادر در نظر گرفته می شوند، اما امروزه روشن شده است که این بیماری ها شیوع بالایی دارند و تاکنون بسیاری از این بیماری ها به طور کامل شناخته نشده اند (۴، ۵، ۶). طیف بالینی PID بسیار متغیر است و این بیماران علائم و نشانه های مختلفی دارند (۱). همچنین عوارض ناشی از این اختلالات ممکن است منجر به کاهش کیفیت زندگی و حتی مرگ بیماران با نقص سیستم ایمنی گردد (۷).

در طول چند دهه گذشته، پیشرفت در مطالعات سیستم ایمنی باعث شناخت بیشتر فیزیوپاتولوژی بیماری های نقص سیستم ایمنی شده است، که این امر منجر به افزایش دقت تشخیص و ایجاد استراتژی های درمانی جدید شده است (۸). از طرف دیگر تنوع بالای نقص های بالینی و ژنتیکی باعث شده است که تشخیص این بیماری ها مشکل باشد (۹).

اما متأسفانه تشخیص بیماری های نقص سیستم ایمنی با تأخیر قابل توجهی انجام می شود و در سرتاسر جهان ۷۰ تا ۹۰ درصد موارد PID به دلیل آگاهی ضعیف تشخیص داده

## روش بررسی

(دولتی/خصوصی)، دانشگاه محل تحصیل، سال اخذ مدرک، مدت اشتغال و مواجهه قبلی با بیمار مبتلا یا مشکوک به نقص سیستم ایمنی جمع آوری گردید.

بخش دوم این پرسشنامه شامل سوالات مربوط به آگاهی (۸۰ سوال) از بیماری های نقص سیستم ایمنی می باشد که در ۵ زیرمقیاس تدوین شدند: مشخصات بالینی (۳۴ سوال)، سابقه خانوادگی (۸ سوال)، علائم و بیماری های مرتبط با نقص سیستم ایمنی (۱۰ سوال)، بررسی های آزمایشگاهی (۱۸ سوال)، مدیریت و درمان بیماری (۳ سوال). همچنین در انتهای پرسشنامه ۷ سوال باز در مورد آگاهی از بیماری های نقص ایمنی آورده شد. نمره نهایی حاصل از پرسشنامه ۷۳ می باشد، و کسب نمره بالاتر نشان دهنده آگاهی بیشتر است.

پس از تکمیل و جمع آوری پرسشنامه ها، نمره آگاهی (KS) هر فرد بر اساس درصد پاسخ های صحیح تعیین گردید. همچنین برای ارزیابی کیفی میزان آگاهی افراد مورد پژوهش، ۵ مقیاس تعریف شد: آگاهی بسیار پایین (نمرات کمتر از ۲۵)، آگاهی پایین (نمرات ۲۶ تا ۴۰)، آگاهی متوسط (نمرات ۴۱ تا ۶۵)، آگاهی بالا (نمرات ۶۶ تا ۸۵) و آگاهی بسیار بالا (نمرات بالای ۸۶).

در نهایت نتایج به دست آمده از پاسخ های دو گروه پزشکان عمومی و متخصصان اطفال در زمینه های مختلف آگاهی از بیماری های نقص سیستم ایمنی با یکدیگر مقایسه گردید. همچنین ارتباط بین میزان آگاهی و متغیرهای دموگرافیک مختلف نیز تعیین گردید.

## تجزیه و تحلیل آماری

نرمال بودن داده ها توسط تست Kolmogorov-Smirnov و همگنی واریانس ها توسط تست Leven بررسی شد. به دلیل عدم پیروی داده ها از توزیع نرمال، در این مطالعه از آزمون ها ناپارامتری (Nonparametric Tests) جهت آنالیز نتایج استفاده شد. جهت مقایسه میانگین

مطالعه اپیدمیولوژیک توصیفی حاضر به منظور تعیین میزان آگاهی پزشکان عمومی و متخصصان اطفال شهرستان اهواز (مستقر در بیمارستان های ابوذر، گلستان و امام خمینی) در مورد بیماری های نقص سیستم ایمنی در سال ۱۳۹۷ انجام شد. پس از کسب مجوز (کد اخلاق) از دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی جندی شاپور اهواز، از پزشکان عمومی و متخصصان اطفال شاغل در بیمارستان های نامبرده در شهر اهواز دعوت به همکاری شد و افراد واجد شرایط پس از توضیح هدف پژوهش و مراحل انجام کار و در صورت تمایل وارد مطالعه شدند. در نهایت ۲۵۷ پزشک به روش نمونه گیری آسان انتخاب شدند. در مطالعه حاضر ۵۷ متخصص اطفال و ۲۰۰ پزشک عمومی شرکت داشتند که ۶۱/۴۸ درصد (۱۵۸ نفر) آنها زن و ۳۸/۵۲ درصد (۹۹ نفر) مرد بودند. میانگین سنی شرکت کنندگان  $30.35 \pm 8.54$  سال (محدوده ۲۵ تا ۵۹ سال) بود.

## ابزار جمع آوری اطلاعات

اطلاعات مورد نیاز از طریق توزیع پرسشنامه محقق ساخته بین افراد مورد مطالعه جمع آوری گردید. پرسشنامه مورد استفاده در مطالعه حاضر بر اساس مقالات و گایدلاین های موجود در دو بخش طراحی شد (۷، ۱۹، ۲۰، ۲۱). نسخه اولیه پرسشنامه برای تأیید روایی در اختیار ۱۰ نفر از اعضای هیئت علمی و متخصصان در این زمینه قرار داده شد و نسخه نهایی با اعمال نظرات متخصصان شامل ۸۰ سوال تهیه و مورد تأیید متخصصان در این زمینه قرار گرفت. همچنین قبل از انجام پژوهش اصلی، یک مطالعه پایلوت به منظور ارزیابی اعتبار پرسشنامه انجام شد و آلفای کرونباخ برابر ۰/۷۹ بدست آمد که نشان دهنده پایایی بالای پرسشنامه است.

بخش اول این پرسشنامه اطلاعات دموگرافیک افراد شرکت کننده شامل سن، جنس، وضعیت تأهل، مدرک دانشگاهی (پزشک عمومی/ متخصص اطفال)، مکان طبابت

نشان داده شده است. همانطور که مشاهده می شود سطح آگاهی ضعیف در هیچ یک افراد شرکت کننده مشاهده نشد. سطح آگاهی بیشتر پزشکان عمومی (۹۱ درصد) و متخصصان اطفال (۵۶/۱۴ درصد) در حد متوسط بود. همچنین هیچ یک از پزشکان عمومی سطح آگاهی خیلی بالا نداشتند. در این مطالعه ۲۶ نفر (۴۵/۶ درصد) از متخصصان اطفال و ۱۹ نفر (۹/۵ درصد) از پزشکان عمومی بیش از دو سوم سوالات را درست پاسخ دادند. همچنین ۱۰ نفر (۵ درصد) از پزشکان عمومی و ۲ نفر (۳/۵ درصد) از پزشکان متخصص اطفال نمره آگاهی کلی کمتر از ۵۰٪ را کسب کردند.

نتایج مربوط به سوالات باز پرسشنامه آگاهی از بیماری های نقص سیستم ایمنی در جدول ۳ ارائه شده است. نتایج مربوط به رابطه بین میزان آگاهی با متغیرهای مختلف در جدول ۴ ارائه شده است. همچنین ارتباط معکوس و معناداری بین سن پزشکان عمومی و متخصصان اطفال با میزان آگاهی آنان از بیماری های نقص ایمنی مشاهده شد (به ترتیب  $p=0.028$ ,  $r=-0.307$  و  $p=0.009$ ,  $r=-0.185$ ) به طوری که با افزایش سن نمره آگاهی پزشکان از بیماری های نقص ایمنی کاهش یافت.

متغیرها بین دو گروه (مقایسه بین گروهی) از آزمون ناپارامتری Mann-Whitney و جهت مشخص شدن ارتباط بین متغیرهای کمی و کیفی به ترتیب از آزمون همبستگی اسپیرمن (Spearman's rank correlation) و کای اسکوار (یا دقیق فیشر) استفاده شد. سطح معنی داری در آزمون ها ۰/۰۵ در نظر گرفته شد.

#### یافته‌ها

نتایج مربوط به مشخصات دموگرافیک افراد شرکت کننده در پژوهش در جدول ۱ ارائه شده است. نتایج مربوط به میزان آگاهی افراد شرکت کننده در زمینه های مختلف بیماری های نقص سیستم ایمنی به تفکیک دو گروه در جدول ۲ ارائه شده است. همانطور که مشاهده می شود امتیاز کلی آگاهی متخصصان اطفال  $10/68 \pm 65/22$  درصد (بین ۴۹/۳۱ تا ۹۰/۴۱) و امتیاز کلی پزشکان عمومی  $5/47 \pm 58/91$  (بین ۴۵/۲۰ تا ۷۵/۳۴) است ( $P < 0/0001$ ). نتایج مربوط به سطح کیفی میزان آگاهی افراد شرکت کننده در مورد بیماری های نقص سیستم ایمنی در شکل ۱

جدول ۱: مشخصات دموگرافیک افراد شرکت کننده در مطالعه\*

P-value	عمومی (۲۰۰ نفر)	متخصص (۵۷ نفر)	متغیر
۰/۰۰۰۱	۲۷/۵۲ ± ۵/۸۲ (۴۹-۲۴)	۴۱/۲۰ ± ۸/۶۶ (۵۹-۲۷)	سن (سال)
۰/۵۴۰	زن: ۱۲۵ (۶۲/۵) مرد: ۷۵ (۳۷/۵)	زن: ۳۳ (۵۷/۹) مرد: ۲۴ (۴۲/۱)	جنس
۰/۰۰۰۱	متاهل: ۷۳ (۳۶/۵) نامشخص: ۵ (۲/۵) دولتی: ۱۹۵ (۹۷/۵) خصوصی و دولتی: ۵ (۲/۵)	متاهل: ۴۲ (۷۳/۶) نامشخص: ۲ (۳/۵) دولتی: ۴۷ (۸۲/۵) خصوصی: ۳ (۵/۲) خصوصی و دولتی: ۷ (۱۲/۳) اهواز: ۳۱ (۵۴/۴) تهران: ۱۱ (۱۹/۳) سایر: ۷ (۱۲/۳) نامشخص: ۸ (۱۴/۰)	تاهل محل کار دانشگاه محل تحصیل
۰/۰۰۰۱	بله: ۰ خیر: ۲۰۰ بله: ۱۳۳ (۶۶/۵)	بله: ۱۱ (۱۹/۳) خیر: ۴۶ (۸۰/۷) بله: ۴۹ (۸۶/۰)	عضو هیئت علمی
۰/۰۰۰۱	خیر: ۶۲ (۳۱) نامشخص: ۵ (۲/۵)	خیر: ۴ (۷/۰) نامشخص: ۴ (۷/۰)	مواجه قبلی
۰/۰۰۰۱	۱/۶۴ ± ۵/۱۶	۷/۰۴ ± ۵/۵۰	تاریخ آخرین مدرک (چندسال پیش)
-	۹/۹۷ ± ۸/۸۶ (۲۰-۱) (میان ۱۷)	۴/۲۳ ± ۲/۴۸ (۸-۱) (میان ۴)	سابقه کار (سال)**

\* اعداد به صورت فراوانی (درصد) و یا انحراف معیار ± میانگین (حداکثر-حداقل) می باشند  
 \*\* در این مطالعه ۱۳ نفر از متخصصان اطفال و ۲۹ نفر از پزشکان عمومی به این سوال پاسخ دادند.

جدول ۲: نتایج مربوط به میزان آگاهی در زمینه های مختلف بیماری های نقص سیستم ایمنی

*P-value	عمومی (۲۰۰ نفر)	متخصص (۵۷ نفر)	متغیر
0.001	55.76 ± 8.91	62.28 ± 12.89	مشخصات بالینی (۳۲ سوال)
0.358	71.13 ± 15.05	73.46 ± 16.88	سابقه خانوادگی (۸ سوال)
0.0001	57.65 ± 12.60	73.68 ± 14.22	علائم و بیماری های مرتبط (۱۰ سوال)
0.750	60.36 ± 11.49	60.53 ± 14.80	بررسی های آزمایشگاهی (۱۸ سوال)
0.0001	57.67 ± 28.49	76.61 ± 24.36	مدیریت بیماران (۳ سوال)
0.0001	58.91 ± 5.47	65.22 ± 10.68	نمره کلی

اعداد به صورت انحراف معیار ± میانگین می باشند.

\* آزمون من ویتنی جهت مقایسه دو گروه

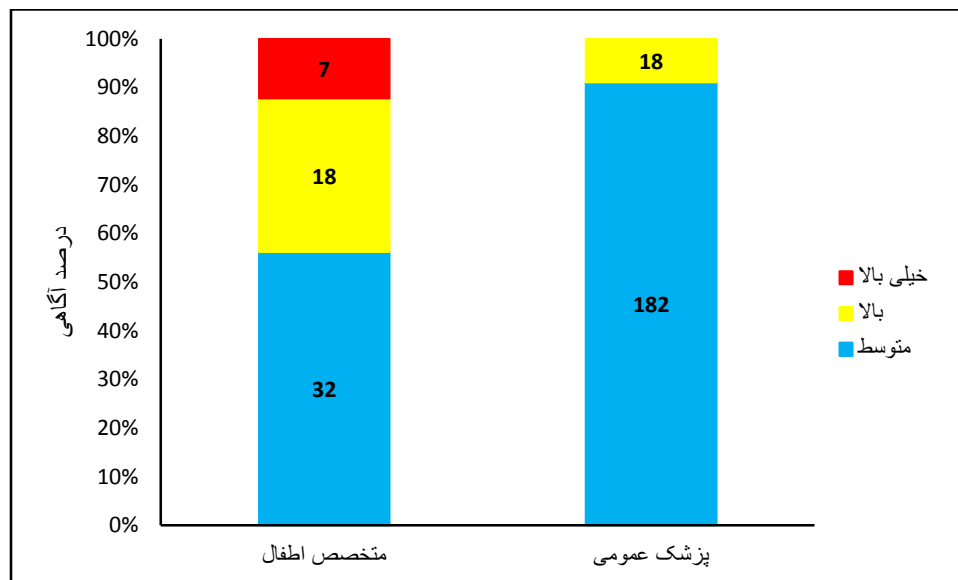
جدول ۳: نتایج مربوط به سوالات باز پرسشنامه آگاهی در دو گروه افراد شرکت کننده

P-value	عمومی (۲۰۰ نفر)	متخصص (۵۷ نفر)	متغیر
۰/۰۱۳	- بله: ۱۱۸ (۵۹) - خیر: ۴۰ (۲۰) - خیلی کم: ۳۲ (۱۶) - بدون پاسخ: ۱۰ (۵)	- بله: ۴۱ (۷۱/۹) - خیر: ۴ (۷/۰) - خیلی کم: ۱۲ (۲۱/۱)	آیا در دوران تحصیل چیزی در مورد نقص سیستم ایمنی آموخته اید؟
۰/۰۱۷	بله: ۷۳ (۳۶/۵) خیر: ۴۵ (۲۲/۵) کمی: ۵ (۲/۵) بی جواب: ۱۲۳ (۶۱/۵)	بله: ۴۷ (۸۲/۴) خیر: ۷ (۱۲/۳) کمی: ۳ (۳/۳)	آیا بعد از اتمام تحصیل چیزی در مورد نقص سیستم ایمنی آموخته اید؟
۰/۰۰۰۱	بله: ۱۳۲ (۶۶) خیر: ۶۸ (۳۴)	بله: ۴۹ (۸۶/۰) خیر: ۵ (۸/۷) بی جواب: ۳ (۵/۳)	آگاهی از ارتباط مصرف مکرر آنتی بیوتیک با بیماری نقص ایمنی
۰/۰۰۰۱	بله: ۱۴۱ (۷۰/۵) خیر: ۵۹ (۲۹/۵)	بله: ۴۸ (۸۴/۲) خیر: ۳ (۵/۳) بی جواب: ۶ (۱۰/۵)	آگاهی از خطرات واکسن های زنده با میکرواورگانیزم ها
۰/۴۳۸	بله: ۱۶۸ (۸۴) خیر: ۳۲ (۱۶)	بله: ۴۱ (۷۱/۹) خیر: ۹ (۱۵/۸) بی جواب: ۷ (۱۲/۳)	وجود مشکل در مدیریت بیماران نقص سیستم ایمنی
۰/۰۱۶	آزمایشگاهی: ۱۰ (۵) متخصصان: ۱۹ (۹/۵) هزینه: ۱۰۶ (۵۳) آزمایشگاه و هزینه: ۱۸ (۹)	آزمایشگاهی: ۷ (۱۲/۳) متخصصان: ۳ (۵/۳) هزینه: ۱۷ (۲۹/۸) آزمایشگاه و هزینه: ۱۶ (۲۸/۱)	بزرگترین مشکلات در بررسی بیماران نقص ایمنی
۰/۰۴۰	سایر: ۲۳ (۱۱/۵) همه موارد: ۲۴ (۱۲) بله: ۱۸۶ (۹۳) خیر: ۱۴ (۷)	سایر: ۱ (۱/۸) همه موارد: ۱۳ (۲۲/۸) بله: ۵۷ (۱۰۰) خیر: ۰ (۰)	ضرورت کلاس های بازآموزی در مورد بیماری های نقش ایمنی برای پزشکان

جدول ۴: رابطه بین نمره آگاهی از بیماری های نقص ایمنی با متغیرهای مختلف در پزشکان متخصص اطفال

متغیر	گروه	نمره آگاهی متخصصان اطفال (mean ± S.D)	نمره آگاهی متخصصان اطفال (mean ± S.D)
جنس	زن	59.46 ± 6.01	65.63 ± 8.87
	مرد	58.01 ± 4.30	64.67 ± 12.94
	p-value*	۰/۰۶۸	۰/۲۶۳
عضو هیئت علمی	بله	-	80.20 ± 9.05
	خیر	-	61.64 ± 7.45
	p-value*	-	۰/۰۰۰۱
تاهل	مجرد	57.97 ± 5.24	66.17 ± 8.58
	متاهل	60.25 ± 5.68	65.23 ± 11.47
	p-value*	۰/۰۰۴	۰/۴۳۸
مواجه قبلی	بله	59.70 ± 5.44	65.75 ± 11.24
	خیر	57.57 ± 5.30	64.04 ± 3.93
	p-value*	۰/۰۳۴	۰/۹۷۳

\* آزمون من ویننی



شکل ۱: مقایسه سطح آگاهی از بیماری های نقص ایمنی در دو گروه پزشکان مورد مطالعه

## بحث

داشتند (۷). این نتایج با یافته های مطالعه حاضر مطابقت دارد. همچنین اگرچه مشخصات بالینی PIDs مهمترین عامل در تشخیص این بیماری های می باشند، اما به نظر می رسد آگاهی پزشکان ایرانی در این زمینه پایین است.

سطح آگاهی پایین پزشکان در زمینه PIDs در بسیاری از مطالعات مشابه بدست آمد. برای مثال، در مطالعه Al-Herz و همکاران در کویت (۲۱) میانگین نمره کلی آگاهی متخصصان اطفال در مورد بیماری های PIDs برابر ۵۹/۶ درصد بود. میانگین نمره در حیطه علائم بالینی ۶۲/۸، حیطه بیماری مرتبط ۵۸/۶ و در حیطه بررسی های آزمایشگاهی ۵۱/۸ بود (۲۱). در یک مطالعه دیگر، Adeli و همکاران در قطر نشان دادند میانگین آگاهی رزیدنت های اطفال ۵۸/۵٪ بود. همچنین میانگین نمره بخش تظاهرات بالینی ۶۷/۵٪، بخش سندرم ها و بیماری های مربوطه ۵۹٪، غربالگری ۵۵/۳٪ و بخش بررسی های آزمایشگاهی ۵۲٪ بود (۲۴).

در دو مطالعه در برزیل میانگین نمره آگاهی پزشکان برزیلی در مورد بیماری های نقص ایمنی پایین (به ترتیب ۴۸/۵ و ۴۹/۶ درصد) بدست آمد و نمره آگاهی در متخصصان اطفال به طور معناداری بیشتر از پزشکان عمومی و جراحان گزارش شد (۲۲، ۲۳). بالا بودن آگاهی متخصصان اطفال در مقایسه با پزشکان عمومی در زمینه بیماری های نقص ایمنی به دلیل تجربه کاری بیشتر و تحصیلات و آموزش تخصصی تر در این زمینه منطقی به نظر می رسد.

از طرف دیگر نتایج مطالعه Boyarchuk و همکاران نیز نشان دهنده آگاهی ضعیف در مورد PID در پزشکان اوکراینی بود اما در این مطالعه هیچ اختلاف معناداری در درصد پاسخ های صحیح بین پزشکان مختلف (پزشکان عمومی، متخصصان اطفال و رزیدنت های اطفال) مشاهده نشد (۱۰). همچنین در مطالعه Boyarchuk و همکاران ۵۹/۲٪ از پزشکان بیش از ۵۰٪ سوالات را درست پاسخ دادند

نتایج این مطالعه نشان داد سطح آگاهی ضعیف در هیچ یک افراد شرکت کننده وجود نداشت. سطح آگاهی پزشکان عمومی در حد متوسط و متخصصان اطفال در حد بالا-متوسط بود. در مطالعه حاضر ۴۵/۶ درصد از متخصصان اطفال ۹/۵ درصد از پزشکان عمومی بیش از دو سوم سوالات را درست پاسخ دادند. میزان آگاهی متخصصان اطفال شهر اهواز در زمینه PIDs بالاتر از مطالعات مشابه بوده است. در مطالعه نوری جلیان (۷) ۳۱/۹ درصد از شرکت کنندگان بیش از دو سوم سوالات را درست پاسخ دادند. در مطالعه Dantasa و همکاران (۲۲) در برزیل تنها ۱۱/۴ درصد متخصصان اطفال، ۷/۴ درصد کاردان ها از پزشکان بیش از دو سوم سوالات در مورد بیماری نقص ایمنی را پاسخ صحیح دادند در یک مطالعه دیگر در برزیل (۲۳) ۲۶/۴ درصد متخصصان اطفال و ۶/۶ درصد پزشکان عمومی بیش از دو سوم سوالات را درست پاسخ دادند. در مطالعه Al-Herz و همکاران در کویت (۲۱) تنها ۲۶ درصد از متخصصان اطفال به دو سوم سوالات پاسخ صحیح دادند.

در مطالعه حاضر نمره آگاهی از بیماری های نقص سیستم ایمنی در گروه متخصصان اطفال به طور معناداری بیشتر از پزشکان عمومی بود. همچنین بیشترین سطح آگاهی متخصصان اطفال در حیطه های مدیریت بیماران نقص ایمنی و علائم و بیماری های مرتبط، و در پزشکان عمومی در حیطه های سابقه خانوادگی و بررسی های آزمایشگاهی بود.

در مطالعه نوری جلیانی (۷)، نیز آگاهی متخصصان اطفال ایرانی در مورد PIDs بالا-متوسط (۶۱/۵ درصد) و نمره آگاهی پزشکان عمومی متوسط-پایین (۴۶/۴ درصد) و اختلاف نمره آگاهی در پزشکان عمومی و متخصصان اطفال معنادار بود. همچنین، بیشتر پزشکان در مورد کاربرد تست های پاراکلینیکی برای بیماران شان آگاهی کافی نداشتند، اما سطح آگاهی مطلوبی در مورد مدیریت بیماری های PIDs



حاضر مطابقت دارد. این نتایج نشان دهنده پایین تر بودن سطح آگاهی پزشکان مسن تر و لزوم برگزاری دوره های بازآموزی برای این گروه از پزشکان می باشد.

از طرف دیگر نتایج دو مطالعه Al-Herz (۲۱) و Al-hammedi (۱۳) نشان داد ارتباط معناداری بین سن، جنسیت، محل کار، مدارک تحصیلی و درجه علمی با نمره آگاهی وجود ندارد. اختلاف در نتایج می تواند مربوط به تفاوت در جمعیت مورد مطالعه و ابزار اندازه گیری آگاهی و سایر موارد باشد.

در مطالعه حاضر از دیدگاه پزشکان مورد بررسی مشکلات آزمایشگاهی و هزینه مهمترین مشکلات در زمینه بررسی بیماری های PIDs ذکر شدند. در مطالعات مختلف علل تقریباً مشابهی در زمینه تشخیص و بررسی بیماران PIDs گزارش شده است. برای مثال در مطالعه ای در برزیل مشکلات موجود در بررسی بیماران PID شامل عدم آگاهی متخصصان، کمبود تجهیزات آزمایشگاهی و هزینه بالا بوده است (۲۳).

به طور کلی مطالعات مختلف نشان داده اند که عدم آگاهی پزشکان از PIDs دلیل اصلی تاخیر تشخیص و درمان نامناسب و در نتیجه مرگ و میر ناشی از آن است (۷، ۱۱، ۱۲، ۲۱). گزارشات مرکز بیماری های نقص ایمنی اولیه در ایران (IPIDR) نشان داده اند که میانگین تاخیر در تشخیص انواع PID ها در سال ۲۰۰۶ تقریباً ۴ سال بود (۲۵). این تاخیر در تشخیص در سال ۲۰۱۴ به ۱ سال کاهش یافت (۱۲). افزایش تعداد PID تشخیص داده شده در دو دهه گذشته بیشتر به دلیل افزایش آگاهی در زمینه عملکرد سیستم ایمنی و همچنین روش های تشخیصی ژنتیکی و مولکولی دقیق تر می باشد (۱۲، ۲۶). اما با وجود توسعه سریع در علم PIDs، این بیماری ها همچنان اثر قابل توجهی را بر سیستم های سلامتی می گذارند. آموزش پزشکی مداوم قبل و بعد از فارغ التحصیلی می تواند آگاهی پزشکان و به ویژه پزشکان

(۱۰). اما در مطالعه حاضر تنها ۵ درصد از پزشکان عمومی ۳/۵ درصد از پزشکان متخصص اطفال نمره آگاهی کلی کمتر از ۵۰٪ را کسب کردند. این نتیجه نشان دهنده عدم وجود آگاهی ضعیف در هیچ یک از پزشکان عمومی مورد بررسی در مطالعه حاضر در مقایسه با مطالعه Boyarchuk می باشد. دلیل اختلاف در نتایج می تواند تفاوت در ابزار جمع آوری اطلاعات و نیز تفاوت در سطح آموزش و آگاهی در جوامع مختلف باشد.

در مطالعه حاضر ۷۱/۹ درصد متخصصان اطفال و ۵۹ درصد پزشکان عمومی در دوران تحصیل خود در مورد PIDs آموخته بودند. نتایج مشابه در مطالعات انجام شده در برزیل (۲۲، ۲۳) گزارش شد، این نتایج به همراه سطح آگاهی پایینتر پزشکان عمومی در مورد PIDs نشان دهنده لزوم بیشتر آموزش این گروه از پزشکان در دوران تحصیل می باشد.

در مطالعه حاضر ۷۲٪ از متخصصان اطفال و ۸۴ درصد از پزشکان عمومی با مدیریت بیماران PIDs مشکل داشتند و در مجموع حدود ۹۵ درصد از پزشکان مورد بررسی برگزاری کلاس های بازآموزی را برای رفع این مشکل ضروری دانستند. در مطالعه نوری جلیانی (۷) ۸۶/۲ درصد پزشکان با مدیریت بیماران مشکل داشتند و ۹۵/۸ درصد برگزاری کلاس های بازآموزی را ضروری دانستند. در دیگر مطالعات نیز تعداد زیادی از متخصصان اطفال تشخیص و مدیریت کودکان مبتلا به بیماری های نقص سیستم ایمنی را دشوار می دانستند (۱۳، ۲۴).

از دیگر یافته های مطالعه حاضر این بود که رابطه معنادار و معکوسی بین سن و میزان آگاهی مشاهده شد، به طوری که با افزایش سن پزشکان میزان آگاهی از بیماری های نقص ایمنی کاهش یافت. در مطالعه نوری جلیانی (۷) نیز رابطه معکوسی بین نمره آگاهی با سن افراد و گذشت زمان از فارغ التحصیلی گزارش شد. این نتیجه با یافته های مطالعه

## نتیجه گیری

نتایج مطالعه حاضر نشان داد آگاهی پزشکان شاغل در شهرستان اهواز در زمینه PIDs رضایتبخش نیست، و این کمبود آگاهی در پزشکان عمومی و به خصوص پزشکان مسن تر قابل توجه ویژه می باشد. این مساله به طور قطع بر مراقبت از بیماران مبتلا به این بیماری ها اثر می گذارد و باعث مرگ و میر قابل توجهی می شود. بنابراین به کارگیری روش هایی برای بهبود آگاهی متخصصان اطفال در مورد PID باید به طور جدی در نظر گرفته شود. برنامه های آموزشی در تمام حیطه های PIDs ضروری است و نباید تنها بر متخصصان اطفال تمرکز داشته باشند بلکه کاردان ها و پزشکان عمومی نیز باید به نحو مطلوبی آموزش ببینند.

جوان تر را افزایش دهد. همچنین برگزاری دوره های باز آموزی برای پزشکان مسن تر ضروری می باشد. همچنین شناسایی عوامل موثر در کمبود آگاهی می تواند به تشخیص سریع تر و کاهش موارد PIDs تشخیص نداده شده کمک کند.

در آخر لازم به ذکر است که مطالعه حاضر با محدودیت هایی شامل استفاده از ابزار پرسشنامه (روش خودگزارشی) برای ارزیابی سطح آگاهی نیز مواجه بود. در این مطالعه هیچ گونه ارزیابی عینی انجام نشد. همچنین از آنجایی که مطالعه حاضر تنها پزشکان شاغل در اهواز را مورد بررسی قرار داد لذا تعمیم نتایج به سایر نقاط کشور باید با احتیاط انجام شود. علاوه براین، از دیگر موارد مورد اشاره در این مطالعه محدودیت تعداد نمونه های مورد بررسی می باشد.

## منابع

- 1-Condino-Neto A, Espinosa-Rosales FJ. Changing the Lives of People with Primary Immunodeficiencies (PI) With Early Testing and Diagnosis. *Front Immunol.* 2018; 9:1439. Published 2018 Jun 25. doi:10.3389/fimmu.2018.01439
- 2-Chapel H, Prevot J, Gaspar HB, Español T, Bonilla FA, Solis L, et al. Primary immune deficiencies – principles of care. *Front Immunol.* 2014; 5:627. doi:10.3389/fimmu.2014.00627
- 3-Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova J-L, Chapel H, Conley ME, Cunningham-Rundles C, et al. Primary immunodeficiency diseases: an update on the classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee for Primary Immunodeficiency. *Front Immunol.* 2011; 2:54.
- 4-Bousfiha A, Jeddane L, Picard C, Ailal F, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, et al. The 2017 IUIS Phenotypic Classification for Primary Immunodeficiencies. *J Clin Immunol.* 2018 ;38(1):129-143. doi:10.1007/s10875-017-0465-8
- 5-Conley ME, Notarangelo LD, Casanova JL. Definition of primary immunodeficiency in 2011: a dialogue among friends. *Ann N Y Acad Sci.* 2011;1238:1-6.
- 6-Picard C, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova JL, Chatila T, et al. International Union of Immunological Societies: 2017 Primary Immunodeficiency Diseases Committee Report on Inborn Errors of Immunity. *J Clin Immunol.* 2018 Jan;38(1):96-128. doi: 10.1007/s10875-017-0464-9. Epub 2017 Dec 11.
- 7-Nourijelyani K, Aghamohammadi A, Salehi Sadaghiani M, Behniafard N, Abolhassani H, Pourjabar S, Rezvanizadeh A, et al. Physicians Awareness on Primary Immunodeficiency Disorders in Iran. *Iran J Allergy Asthma Immunol.* 2012; 11(1): 57-64.
- 8-Parvaneh N, Casanova J-L, Notarangelo LD, Conley ME. Primary immunodeficiencies: a rapidly evolving story. *J Allergy Clin Immunol.* 2013;131:314-23.
- 9-Al-Herz W, Notarangelo LD. Classification of primary immunodeficiency disorders: one-fits-all does not help anymore. *Clin Immunol.* 2012;144:24.
- 10-Boyarchuk O, Lewandowicz-Uszyńska A, Kinash M, Haliyash N, Sahal I, Kovalchuk T. Physicians' awareness concerning primary immunodeficiencies in the Ternopil Region of Ukraine. *Pediatr Pol.* 2018; 93 (3): 221-228. doi: https://doi.org/10.5114/polp.2018.77435
- 11-Rezaei N, Mohammadinejad P, Aghamohammadi A. The demographics of primary immunodeficiency diseases across the unique ethnic groups in Iran, and approaches to diagnosis and treatment. *Ann N Y Acad Sci.* 2011; 1238:24-32.

- 12-Aghamohammadi A, Mohammadinejad P, Abolhassani H, Mirminachi B, Movahedi M, Gharagozlou M, et al. Primary immunodeficiency disorders in Iran: update and new insights from the third report of the national registry. *J Clin Immunol*. 2014 May;34(4):478-90.
- 13-Al-Hammadi S, Al-Reyami E, Al-Remeithi S, Al-Zaabi K, Al-Zir R, Al-Sagban H, et al. Attentiveness of pediatricians to primary immunodeficiency disorders. *BMC Res Notes*. 2012; 5:393-399.
- 14-Leiva LE, Zelazco M, Oleastro M, Carneiro-Sampaio M, Condino- Neto A, Costa-Carvalho BT, et al. Latin American Group for Primary Immunodeficiency Diseases Primary immunodeficiency diseases in Latin America: the second report of the LAGID registry. *J Clin Immunol*. 2007; 27:101-8.
- 15-Wood P, Herriot R, Jones A, Chapel H, Burton J, Stanworth S, Peckham D, Hyde C, Hughan C: (UK Primary Immunodeficiency Network). Primary antibody deficiencies: recognition, clinical diagnosis and referral of patients. *Clin Med*. 2009; 9(6):595-599.
- 16-Selenius JS, Martelius T, Pikkarainen S, Siitonen S, Mattila E, Pietikäinen R, et al. Unexpectedly high prevalence of common variable immunodeficiency in Finland. *Front Immunol*. 2017; 8:1190. doi:10.3389/fmmu.2017.01190
- 17-Leung DYM, Sampson HA, Geha R, Szefer SJ: *Pediatric Allergy Principles and Practice*. 2nd edition. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2010.
- 18-Madkaikar M, Mishra A, Ghosh K. Diagnostic Approach to Primary Immunodeficiency Disorders. *Indian Pediatr*. 2013; 50(16): 579-586.
- 19-Jeffrey Modell Foundation. Primary immunodeficiency resource center. <http://www.info4pi.org/library/educational-materials/10-warning-signs>. Accessed 7 Mar 2017.
- 20-Yüksek M, İkinçioğulları A, Doğu F, Elhan A, Yüksek N, Reisli I, Babacan E. Primary immune deficiency disease awareness among a group of Turkish physicians. *Turk J Pediatr*. 2010; 52: 372-377.
- 21-Al-Herz W, Zainal ME, Salama M, Al-Ateeqi W, Husain K, Abdul-Rasoul M, Al-Mutairi B, Badawi M, Aker N, Kumar S, Al-Khayat H. Primary immunodeficiency disorders: survey of pediatricians in Kuwait. *J Clin Immunol*. 2008; 28(4):379-83.
- 22-Dantasa Ede O, Arandaa CS, Rêgo Silva AM, Tavares FS, Severo Ferreirad JF, de Quadros Coelho MA, et al. Doctors' awareness concerning primary immunodeficiencies in Brazil. *Allergol Immunopathol (Madr)*. 2015; 43(3):272-278.
- 23-Dantas Ede O, Aranda CS, Nobre FA, Fahl K, Mazzucchelli JT, Felix E, et al. Medical awareness concerning primary immunodeficiency diseases in the city of São Paulo, Brazil. *Einstein (Sao Paulo)*. 2013;11(4):479-85.
- 24-Adeli M, Hendaus M, Imam L, Alhammadi A. The importance of educating pediatricians about primary immunodeficiency disorders: A tertiary hospital experience. *Georgian Med News*. 2015;(246):66-72.
- 25-Rezaei N, Aghamohammadi A, Moin M, Pourpak Z, Movahedi M, Gharagozlou M, et al. Frequency and clinical manifestations of patients with primary immunodeficiency disorders in Iran: update from the Iranian Primary Immunodeficiency Registry. *J Clin Immunol*. 2006; 26(6):519-32.
- 26-Bousfiha AA, Jeddane LO, Ailal F, Benhsaien I, Mahlaoui N, Casanova J-L, et al. Primary immunodeficiency diseases worldwide: more common than generally thought. *J Clin Immunol*. 2013;33:1-7.

## Assessment of Level of Awareness of General Practitioners and Pediatricians of Ahvaz on Primary Immunodeficiency Diseases

Farhad Abolnezhadian<sup>1</sup>, Sara Iranparast<sup>2</sup>, Shahin Zarghami<sup>3\*</sup>

1-Assistant Professor of Clinical Immunology.

2-PhD Student in Immunology.

3-Pediatrics Residency.

1-Department of Clinical Immunology Allergy, School of Medicine, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran.

2-Department of Clinical Immunology Allergy, School of Medicine, Student Research Committee, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran.

3-School of Medicine, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran.

\*Corresponding author:

Shahin Zarghami; School of Medicine, Ahvaz Jundishapur University of Medical Sciences, Ahvaz, Iran Tel: +989166064172

Email: sh.ghomashi94@gmail.com

### Abstract

**Background and Objective:** Primary immunodeficiency diseases (PID) are a group of heterogeneous disorders of the immune system that, if not properly diagnosed and treated, result in chronic, serious, and often life-threatening infections. Worldwide, from 70 to 90% of PID sufferers remain undiagnosed because of poor awareness. The aim of this study was to assess the level of awareness of general practitioners and pediatricians about primary immunodeficiency disease in the city of Ahvaz.

**Materials and Methods:** An 80-item questionnaire, which was designed into 5 sections: clinical symptoms; associated diseases, and their symptoms; family history; laboratory investigations; and clinical management. The validity and the reliability of the designed questionnaire was assessed in a pilot study by Cronbach coefficient calculation.

**Results:** The Cronbach's alpha value was 0.79. A total of 257 physicians (200 general practitioners and 57 pediatricians) participated in the study. The mean age of participants was 30.35±8.54 yr (range 25-59, 61.48% females and 38.52% of males). Among the pediatricians the overall mean knowledge score was 58.91±5.47% (49.31 to 90.41%), while for the general practitioners the mean score was 65.22±10.68% (45.20 to 75.34%). There was a significant difference in the percentages of correct answers between pediatricians and general practitioners (P<0.0001). Moreover, 45.6% of pediatricians and 9.5% of general practitioners answered more than 67% of the questions correctly.

**Conclusions:** The results of this study revealed that the both general practitioners and pediatricians in Ahvaz city have an overall low level of awareness on PID. These results suggest that a more comprehensive pre/postgraduate education in PID appears to be necessary for these groups of health care professionals.

**Keyword:** Primary Immunodeficiency, Questionnaire General practitioners, Pediatricians, Awareness, Ahvaz.

► Please cite this paper as:

Abolnezhadian F, Iranparast S, zarghami sh. Assessment of Level of Awareness of General Practitioners and Pediatricians of Ahvaz on Primary Immunodeficiency Diseases. *Jundishapur Sci Med J* 2020; 19(3):315-326

Received: May 14, 2020

Revised: July 2, 2020

Accepted: July 7, 2020