خون
فصلنامه پژوهشی
دوره ۱۹ شماره ۲ تابستان ۱۴۰۱ (۱۳۰-۱۲۲)

مقاله پژوهشی

فراوانی تظاهرات بالینی اولیه بیماری‌های خونریزی‌دهنده در بیماران مراجعه‌کننده به بیمارستان بعثت شهر همدان در سال ۱۴۰۰-۱۳۹۹

رسول سلیمی[۱]، بهناز ذوالفقاری[۲]، حسین اصفهانی[۳]، حسن رفیعی‌مهر[۴]

چکیده

سابقه و هدف

اطلاع از تظاهرات بالینی بیماری‌های خونریزی‌دهنده، از نظر مدیریت مناسب و اتخاذ استراتژی‌های پیشگیرانه بسیار مهم است. این مطالعه با هدف بررسی فراوانی تظاهرات بالینی اولیه بیماری‌های خونریزی‌دهنده در شهر همدان انجام شد.

مواد و روش‌ها

در این مطالعه مقطعی به روش سرشماری، تعداد ۷۶ بیمار مبتلا به بیماری‌های خونریزی‌دهنده دارای پرونده پزشکی در بیمارستان بعثت طی سال ۱۳۹۹ تا ۱۴۰۰ از نظر سن، جنس، نوع بیماری خونریزی‌دهنده، تظاهر بالینی اولیه، سطح فاکتور انعقادی، سابقه هموفیلی در خانواده، تعداد دفعات تزریق فرآورده خونی، نحوه دریافت فرآورده خونی و شدت بیماری بررسی شدند. داده‌ها با استفاده از آزمون مجذور کای و نرم‌افزار SPSS نسخه ۲۳ تجزیه و تحلیل شد.

یافته‌ها

میانگین سن بیماران ۱۵/۵۶ ± ۲۴/۶۰ سال و ۸۲/۹۲٪ مرد و ۱۷/۱٪ زن بودند. هماتوم(۱۸/۴۲٪)، پتشی و اکیموز(۱۸/۴۲٪)، خونریزی به دنبال ختنه(۱۸/۴۲٪) و خونریزی از بینی(۱۰/۵۰٪) شایع‌ترین تظاهر بالینی اولیه بود. هموفیلی نوع A با ۶۷/۱٪ (۶۶/۷۷٪ شدید، ۱۴/۴٪ متوسط و ۱۸/۸۳٪ خفیف) شایع‌ترین اختلال بود. بین شدت هموفیلی با تظاهرات اولیه بیماری و نوع فرآورده دریافتی و هم‌چنین جنسیت از نظر تظاهرات بالینی اولیه تفاوت معنادار مشاهده نشد.

نتیجه گیری

در این مطالعه، شایع‌ترین اختلالات خونریزی‌دهنده هموفیلی بین ۱ تا ۲ سالگی و سندرم گلانزمن بود و هماتوم، پتشی و اکیموز و خونریزی شایع‌ترین یافته بیماران هموفیلی بودند. اکثراً مبتلا به فرم شدید بیماری بودند و از نظر نوع، شدت و اولین تظاهرات بالینی هموفیلی، تقریباً مشابه نتایج سایر مطالعه‌ها بود.

کلمات کلیدی: هموفیلیA ، بیمارستان‌ها، خونریزی

تاریخ دریافت: ۱۴۰۰/۱۰/۰۸
تاریخ پذیرش: ۱۴۰۰/۱۲/۲۱

۱- متخصص طب اورژانس ـ استادیار دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان ـ همدان ـ ایران
۲- دانشجوی پزشکی ـ دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان ـ همدان ـ ایران
۳- فوق تخصص خون و انکولوژی ـ دانشیار دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان ـ همدان ـ ایران
۳- مؤلف مسئول: PhD هماتولوژی و بانک خون - دانشیار دانشکده پیراپزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان ـ همدان ـ ایران ـ کد پستی: ۶۵۱۷۸۳۸۷۳۶

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]

مقدمه

بیماری‌های خونریزی‌دهنده هر ساله هزینه‌های فراوانی را بر سیستم بهداشت و درمان کشور تحمیل می‌کنند(۱). علی‌رغم وجود برنامه‌های جامع برای پیشگیری از توسعه فراوانی این دسته از بیماری‌ها، هم‌چنان افرادی وجود دارند که دچار بیماری‌های خونریزی‌دهنده می‌شوند(۳، ۲). شایع‌ترین علامت بیماری‌های خونریزی‌دهنده، خونریزی غیر قابل کنترل و بیش از حد به علت کمبود یا عدم وجود فاکتورهای انعقادی است که این خونریزی می‌تواند بدون هیچ آسیبی رخ دهد. به هر حال، این بیماران در معرض خطر خونریزی مفصلی، هماتوم‌های بافت نرم، کبودی‌ها، خونریزی داخل صفاقی، خونریزی داخل جمجمه‌ای و خونریزی‌های پس از عمل می‌باشند(۴). این خونریزی‌ها می‌تواند در شرایطی تهدید کننده حیات بیمار باشد(۵). هموفیلی A با کمبود فاکتور انعقادی ۸ ، هموفیلی B با کمبود فاکتور انعقادی ۹ ، کمبود فاکتور انعقادی ۱۲و فون‌ویلبراند و هموفیلی C با نقص فاکتور انعقادی۱۱ شایع‌ترین و شناخته شده‌ترین بیماری ارثی خونریزی‌دهنده در جهان هستند(۳). هموفیلی A حدود ۸۱٪ و هموفیلی B تقریبا ۱۱٪ موارد را تشکیل می‌دهند(۷، ۶).

درمان قطعی برای بیماری‌های خونریزی‌دهنده ارثی وجود ندارد و معمولاً به صورت پروفیلاکتیک می‌باشد(به ویژه در نوع متوسط یا شدید). علاوه بر آن در صورتی که بیمار خونریزی داشته یا مشکوک به خونریزی باشد، باید درمان صورت پذیرد. جایگزینی فاکتورهای انعقادی دچار نقص یا کمبود، راهی مؤثر در درمان بیماران مبتلا به هموفیلی می‌باشد(۸). اما با در اختیار داشتن فاکتورهای انعقادی، افراد هموفیل می‌توانند زندگی عادی داشته باشند(۹). در صورت عدم درمان مناسب، خونریزی‌های مکرر مفصلی به تدریج منجر به آرتروپاتی هموفیلی برگشت‌ناپذیر می‌شود(۱۱، ۱۰). درمان با استفاده از کنسانتره‌های عامل انعقاد(CFCs) منجر به پیشگیری از شروع آرتروپاتی و بهبود قابل توجه در فعالیت زندگی روزمره(Activity of daily living : ADL) و کیفیت زندگی(Quality of life : QOL) بیماران گردیده است(۱۲).

بیماران هموفیلی بر اساس سطح فاکتور انعقادی در خون، به سه گروه: شدید(سطح فاکتور زیر ۱ درصد)، متوسط(سطح فاکتور بین ۱ تا ۴ درصد) و خفیف(سطح فاکتور بین ۵ تا ۲۵ درصد) تقسیم‌بندی می‌شوند(۱۴، ۱۳). برای پیشگیری، درمان، کنترل و کاهش هزینه‌های مراقبتی، ارتقای اطلاعات بهداشتی و رفتار خود مراقبتی بیماران مبتلا به بیماری‌های خونریزی‌دهنده از جمله هموفیلی‌ها، انجام برنامه‌ریزی برای آینده، دانستن آمار و تظاهرات بالینی اولیه در افراد مبتلا و شیوع و فراوانی آن‌ها در نواحی مختلف ایران ضروری است(۱۶، ۱۵). لذا با توجه به عوارض وسیع بیماری‌های خونریزی‌دهنده و مطالعه‌های مشابه محدود، بر آن شدیم در مطالعه حاضر به بررسی فراوانی تظاهرات بالینی اولیه بیماری‌های خونریزی‌دهنده در بیماران مراجعه‌کننده به بیمارستان بعثت شهر همدان در سال ۱۴۰۰-۱۳۹۹ بپردازیم(۱۷).

مواد و روش‌ها

این مطالعه به روش توصیفی ـ مقطعی بر روی بیماران مبتلا به بیماری‌های خونریزی‌دهنده مراجعه‌کننده به بیمارستان بعثت همدان پس از اخذ کد اخلاق (IR.UMSHA.REC.1400.535) انجام شد. در این مطالعه به روش سرشماری، پرونده پزشکی ۸۰ بیمار مبتلا به انواع بیماری خونریزی‌دهنده بستری در بازه زمانی ۱۳۹۹ تا ۱۴۰۰ مورد بررسی قرار گرفتند. داده‌ها به دو شکل استخراج از پرونده پزشکی(۵۰ مورد) و تماس تلفنی(۳۰ مورد که ۴ مورد به تماس پاسخ ندادند) با خانواده بیماران گردآوری شدند.

داده‌های جمع‌آوری شده شامل سن، جنس، نوع بیماری خونریزی‌دهنده، سطح فاکتور انعقادی، سابقه بیماری خونریزی‌دهنده در خانواده، محل زندگی، تعداد دفعات تزریق فرآورده خونی، نحوه دریافت فرآورده خونی، تظاهر بالینی اولیه بر اساس منابع موجود از جمله: خونریزی از بند ناف، هماتوم، خونریزی طولانی از محل زخم، خونریزی از لثه، پتشی واکیموز، خونریزی از بینی، خونریزی تأخیری پس از کشیدن دندان، خونریزی مغزی، همارتروز، خونریزی تأخیری پس از عمل، سقط جنین، عادات ماهیانه طولانی و .... بود(۱۱). هم‌چنین سطح

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]

فاکتورهـای انعقـادی مربـوط بـه هـر اخـتلال بیمـاری خونریزی‌دهنده ثبت شده و بـر اسـاس آن شـدت بیمـاری خونریزی‌دهنده تعیین گردید.

بستری با تشـخیص بیمـاری خـونریزی‌دهنـده در بـازه زمانی ۱۳۹۹ تا ۱۴۰۰ از معیارهای ورود به مطالعه و ناقص بودن داده‌های ثبت شـده در پرونـده بیمـار و عـدم امکـان تماس تلفنی با وی یا خانواده بیمار از معیارهای خـروج از مطالعه بودند.

پس از استخراج داده‌های لازم از پرونـده‌هـای بیمـاران، بـا خـانواده آنـان تمـاس گرفتـه مـی‌شـد و پـس از ارائـه توضیحات لازم در مورد مطالعه و هـدف آن، ضـمن اخـذ رضایت آگاهانه شفاهی، اطلاعات اسـتخراج شـده بـا آنـان چک می‌شد و داده‌های ناقص رفع نقص می‌گردید. تمـامی داده‌های استخراج شده در چک لیسـت‌هـایی کـه از پـیش طراحی شده بودند ثبت می‌گردید. به منظور تحلیل داده‌هـا از نرم‌افزار SPSS نسخه ۲۳ استفاده شد. در بخش تحلیلـی، ارتباط بین سطح شدت اختلال انعقادی با نوع تظاهر بالینی اولیه بیماران مبتلا به بیماری خونریزی‌دهنده و نوع فـاکتور دریافتی و فواصل آن از آزمون همبستگی خطی و آزمـایش دقیق فیشر جهت مقایسه اولین تظـاهر اولیـه بـین دختـر و پسر از آزمون مجذور کای استفاده شد. کلیـه تحلیـل‌هـا در سطح اطمینان ۹۵٪ انجام شـد و p< ۰/۰۵ معنـادار در نظـر گرفته شد.

یافته‌ها

در این مطالعه که بـا هـدف تعیـین فراوانـی تظـاهرات بالینی اولیه بیماری خونریزی‌دهنده صورت گرفـت، تعـداد ۸۰ بیمار مورد بررسی قرار گرفتنـد کـه ۴ مـورد بـه علـت ناقص بودن داده‌های ثبت شده در پرونده پزشـکی بیمـار و عدم پاسخ به تماس تلفنی از مطالعه خارج شدند. میـانگین و انحـراف معیـار سـن بیمـاران مبـتلا بـه بیمـاری خونریزی‌دهنده ۱۵/۵۶ ± ۲۴/۶۰ سال، حداقل ۲ و حـداکثر ۶۰ سال بود.

۶۳ نفـر(۸۲/۹٪) مـرد و ۱۳ نفـر(۱۷/۱٪) زن بودنـد. ۶۳/۲٪ دارای سـابقه خـانوادگی بیمـاری خـونریزی‌دهنـده بودند. اکثر بیماران ساکن شهر(۸۵/۵٪) بودند.

هماتوم(۱۸/۴٪)، پتشی و اکیموز(۱۸/۴٪)، خونریزی بـه دنبال ختنـه(۱۸/۴٪)، و خـونریزی از بینـی(۱۰/۵٪) و لثـه (۶/۶٪) شایع‌ترین تظاهر اولیه بیماری خونریزی‌دهنده بـود و بـین مـرد و زن از ایـن نظـر تفـاوت معنـادار مشـاهده نشد(جدول ۱).

شایع‌ترین اخـتلال انعقـادی در بیمـاران مراجعـه‌کننـده، هموفیلی نوع A با ۶۷/۱٪ بود(جدول ۲). از ۶۵ بیماری کـه در آن‌ها سطح فاکتور انعقادی مشخص شده بود، به ترتیـب ۶۶/۷۷٪ دارای بیمـاری خـونریزی‌دهنـده شـدید، ۱۴/۴٪ متوسط و ۱۸/۸۳٪ خفیف بودنـد. امـا بـین شـدت بیمـاری خونریزی‌دهنده با تظاهرات اولیـه بیمـاری ارتبـاط معنـادار مشاهده نشد(جدول ۳). در مطالعـه حاضـر اولـین علامـت بالینی(خونریزی از بینی) در افـرادی کـه همـوفیلی شـدید داشتند(سطح فاکتور ۸ خون کمتر از ۱ درصد) بـین ۱ تـا ۲ سالگی و اولین علامت بالینی(خونریزی از بینی) در افرادی که هموفیلی متوسط داشتند(سطح فاکتور ۸ خون کمتر از ۱ تا ۵ درصد) بالای دو سالگی در پرونده پزشکی آن‌ها ثبـت شده بود.

هم‌چنـین افـرادی کـه همـوفیلی خفیـف داشتند(سـطح فاکتور ۸ بالای ۵ درصـد) و عمـدتاً افـراد بـالغ و میانسـال بودند، به طور اتفاقی هموفیلی خفیـف در آن‌هـا شناسـایی شده بود و علامت بالینی موقع دندانپزشکی و جراحی و ... داشتند. شایع‌تـرین علامـت بـالینی بـه تفکیـک جـنس، در آقایان هماتوم و در زنـان پـریودهای طولانـی مـدت بـود.

بیمارانی که اخـتلال انعقـادی شـدید داشـتند و جهـت پروفیلاکسی فاکتور انعقادی دریافت می‌نمودند؛ اکثر از نوع نوترکیب(۸۱/۵٪) بودند. بین شدت بیماری با نحوه دریافت فاکتور انعقـادی و نـوع فـرآورده دریـافتی ارتبـاط معنـادار مشاهده نشد.

اما بین شدت بیماری با فواصل دریافت فـاکتور ارتبـاط معنادار مشاهده شد(p= ۰/۰۲۹). اکثر بیماران مبتلا بـه فـرم شدید اختلال انعقادی به صورت هفتگـی فـاکتور دریافـت می‌کردند اما مبتلایان به فرم خفیـف اکثـراً ماهیانـه فـاکتور دریافت می‌نمودند. هم‌چنین شدت تظاهر اولیـه خـونریزی در دختـران به طور معناداری بیشـتر از پسـران بود(جـدول ۴).

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]

جدول ۱: فراوانی تظاهرات بالینی اولیه بیماری خونریزی‌دهنده در مراجعه‌کننده‌ها به بیمارستان بعثت شهر همدان در سال ۱۳۹۹ تا ۱۴۰۰

تظاهر بالینی اولیه	پسر	دختر	مجموع
هماتوم	(۱۵/۷۹)۱۲	(۲/۶۳)۲	(۱۸/۴۲)۱۴
پتشی و اکیموز	(۱۵/۷۹)۱۲	(۲/۶۳)۲	(۱۸/۴۲)۱۴
خونریزی به دنبال ختنه	(۱۸/۴۲)۱۴	–	(۱۸/۴۲)۱۴
خونریزی از بینی	(۷/۸۷)۶	(۲/۶۳)۲	(۱۰/۵۰)۸
خونریزی لثه	(۳/۹۵)۳	(۲/۶۳)۲	(۶/۵۸)۵
خونریزی زخم	(۳/۹۵)۳	(۲/۶۳)۲	(۶/۵۸)۵
خونریزی بعد تروما	(۳/۹۵)۳	(۱/۳۲)۱	(۵/۲۷)۴
خونریزی مغزی	(۳/۹۵)۳	(۰)۰	(۳/۹۵)۳
خونریزی به دنبال کشیدن دندان	(۲/۶۳)۲	(۰)۰	(۲/۶۳)۲
خونریزی به دنبال عمل جراحی	(۲/۶۳)۲	(۰)۰	(۲/۶۳)۲
همارتروز	(۱/۳۲)۱	(۰)۰	(۱/۳۲)۱
پریود طولانی	–	(۱/۳۲)۱	(۱/۳۲)۱
انجام آزمایش به دلیل کم خونی	(۰)۰	(۱/۳۲)۱	(۱/۳۲)۱
خونریزی از گوش	(۱/۳۲)۱	(۰)۰	(۱/۳۲)۱
انجام آزمایش به دلیل سابقه فامیلی	(۱/۳۲)۱	(۰)۰	(۱/۳۲)۱
مجموع	(۸۲/۸۹)۶۳	(۱۷/۱۱)۱۳	(۱۰۰)۷۶

جدول ۲: فراوانی انواع بیماری خونریزی‌دهنده در بیماران مراجعه‌کننده به بیمارستان بعثت شهر همدان در سال ۱۴۰۰-۱۳۹۹

نوع بیماری انعقادی	تعداد	درصد
هموفیلیA (فاکتور ۸)	۵۱	۶۷/۱
سندرم گلانزمن	۶	۷/۹
بیماری ون ویلبراند	۵	۶/۶
فاکتور۷	۴	۵/۳
فاکتور ۵ و ۸	۴	۵/۳
هموفیلیB (فاکتور ۹)	۳	۳/۹
فاکتور ۱۳	۳	۳/۹
مجموع	۷۶	۱۰۰

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]

جدول ۳: فراوانی تظاهر بالینی بیماری بر حسب شدت بیماری خونریزی‌دهنده

تظاهر بالینی اولیه	شدت اختلال انعقادی			*p.value
	شدید	متوسط	خفیف	مجموع	
هماتوم	(۱۶/۹۴)۱۱	(۱/۵۳)۱	(۱/۵۳)۱	(۲۰)۱۳	۰/۲۱۶
پتشی و اکیموز	۸ (۱۲/۲۵)	۲ (۳/۲۷)	۴ (۶/۵۳)	(۲۲/۰۵)۱۴	
خونریزی به دنبال ختنه	(۱۸/۹۹)۱۲	۱ (۱/۵۳)	(۱/۵۳)۱	(۲۲/۰۵)۱۴	
خونریزی از بینی، لثه، بعد جراحی	۷ (۱۰/۸۸)	۴ (۶/۵۴)	۳ (۴/۶۳)	(۲۲/۰۵)۱۴	
خونریزی مغزی	۳ (۴/۶۲)	۰ (۰)	۰ (۰)	۳ (۴/۶۲)	
سایر تظاهرات	۲ (۳/۰۹)	۱ (۱/۵۳)	۳ (۴/۶۱)	۶ (۹/۲۳)	
مجموع	۴۳ (۶۶/۷۷)	۱۰ (۱۴/۴)	۱۲ (۱۸/۸۳)	۶۵ (۱۰۰)	

*. Linear by linear association

جدول ۴: نحوه دریافت فاکتور انعقادی، نوع فرآورده دریافتی و فواصل دریافت فاکتور انعقادی در بیماران خونریزی‌دهنده(هموفیلی A) برحسب شدت بیماری

	شدت بیماری خونریزی‌دهنده**			p.value*
	شدید	متوسط	خفیف	مجموع	
نحوه دریافت فاکتور انعقادی					۰/۲۱۶
در صورت نیاز	۲۴ (۵۸/۵)	۸ (۱۹/۵)	۹ (۲۲/۰)	۴۱ (۱۰۰)	۰/۲۸۸
پروفیلاکسی	۱ (۷۹/۲)	۲ (۸/۳)	۳ (۱۲/۵)	۲۴ (۱۰۰)	
مجموع	۴۳ (۶۶/۲)	۱۰ (۱۵/۴)	۱۲ (۱۸/۴)	۶۵ (۱۰۰)	
نوع فرآورده دریافتی					
مشتق از پلاسما	۱۸ (۵۲/۹)	۶ (۱۷/۶۵)	۱۰ (۲۹/۴۵)	۳۴ (۱۰۰)	۰/۰۹۳
نوترکیب	۲۲ (۸۱/۵)	۳ (۱۱/۱)	۲ (۷/۴)	۲۷ (۱۰۰)	
هر دو	۳ (۷۵/۰)	۱ (۲۵/۰)	۰ (۰)	۴ (۱۰۰)	
مجموع	۴۳ (۶۶/۲)	۱۰ (۱۵/۴)	۱۲ (۱۸/۴)	۶۵ (۱۰۰)	
فواصل دریافت فاکتور					
یک بار در هفته	۹ (۹۰/۰)	۰ (۰)	۱ (۱۰/۰)	۱۰ (۱۰۰)	۰/۰۲۹
هر دو هفته یک بار	۹ (۸۱/۸)	۰ (۰)	۲ (۱۸/۲)	۱۱ (۱۰۰)	
یک بار در ماه	۱ (۳۱/۳)	۲ (۶۶/۷)	۰ (۰)	۳ (۱۰۰)	
مجموع	۱۹ (۷۹/۲)	۲ (۸/۳)	۳ (۱۲/۵)	۲۴ (۱۰۰)	

* تست دقیق فیشر

** شدت بیماری خونریزی دهنده(هموفیلی A) بستگی به میزان کمبود فاکتور VIII به سه گروه شدید (سطح FVIII کمتر از ۱٪)، متوسط (بین ۵٪-۱٪) و خفیف (۴۰٪-۵٪) تقسیم‌بندی شده است. این گروه‌ها به ترتیب ۴۳٪ ، ۲۶٪ و ۳۱٪ بیماران با هموفیلی A را شکل می‌دهد.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]

بحث

در مطالعه حاضر که بر روی ۷۶ پرونده پزشکی بیماران دارای بیماری‌های خونریزی‌دهنده انجام شد، میانگین سن بیماران ۱۵/۵۶ ± ۲۴/۶۰ سال(۸۲/۹٪ مرد و ۱۷/۰۸٪ زن) بود. هماتوم(۱۸/۴۲٪)، پتشی و اکیموز(۱۸/۴۲٪)، خونریزی به دنبال ختنه(۱۸/۴۲٪) و خونریزی از بینی (۱۰/۵۰٪) شایع‌ترین تظاهرات اولیه بیماران مبتلا به بیماری‌های خونریزی‌دهنده بود. شایع‌ترین اختلال انعقادی، هموفیلی نوعA با ۶۷/۱٪ که۶۶/۷۷٪ شدید، ۱۴/۴٪ متوسط و ۱۸/۸۳٪ خفیف بودند. بین شدت هموفیلی با تظاهرات اولیه بیماری و نوع فرآورده دریافتی و هم‌چنین بین دختر و پسر از نظر تظاهرات بالینی اولیه تفاوت معنادار مشاهده نشد.

در این مطالعه، هماتوم، پتشی و اکیموز، خونریزی به دنبال ختنه و خونریزی از بینی شایع‌ترین تظاهر اولیه بیماران هموفیلی بود. در مطالعه نادری و همکاران در سال ۱۳۹۲ بر روی ۲۰۵ بیمار مبتلا به کمبود شدید فاکتور ۱۳ در استان سیستان و بلوچستان، شایع‌ترین علامت بالینی اولیه خونریزی از بند ناف(۸۴/۴٪) و هماتوم(۵۴/۶٪) و خونریزی طولانی از محل زخم(۳۰/۲٪) گزارش شد(۱۸). در مطالعه صورت گرفته توسط شریف و همکاران در مصر در سال ۲۰۲۱ با عنوان مشخصات اپیدمیولوژیک اختلالات خونریزی‌دهنده ارثی، با بررسی ۷۳۲ بیمار زیر ۱۸ سال، اکیموز(۵۷/۲٪)، خونریزی به دنبال ختنه(۲۹/۹٪) و خونریزی با ترومای خفیف(۲۴/۶٪) شایع‌ترین تظاهرات بالینی بودند(۱۹). در مطالعه انجام شده توسط مارتینز سانچز و همکاران در سال ۲۰۱۷ در کلمبیا با عنوان پروفایل اپیدمیولوژیک و بالینی برروی ۳۶ مرد مبتلا به هموفیلی با میانگین سن ۲۲ سال، شایع‌ترین تظاهرات بالینی هماتروزیس(۹۴/۴٪) ، هماتوم عضلانی (۸۰/۶٪) و اکیموز(۷۷/۸٪) بود(۲۰). همان طوری که مشاهده می‌شود، در عین تفاوت مختصر در تظاهرات بالینی بیماران مبتلا به اختلالات خونریزی‌دهنده در مطالعه‌های ذکر شده، خونریزی به عنوان یافته مشترک همه آن‌ها است. تفاوت در نژاد، تعداد و سن بیماران مورد بررسی، تظاهرات اولیه بیماری یا تظاهرات زمان مراجعه و نوع اختلال خونریزی‌دهنده مورد بررسی، از علل عمده تفاوت در تظاهرات بالینی ذکر شده در مطالعه‌های متعدد است.

در مطالعه حاضر، هموفیلیA ، سندرم گلانزمن و بیماری فون‌ویلبراند به ترتیب شایع‌ترین اختلال بودند(جدول ۲). همسو با یافته‌های ما، در مطالعه طرقبه و همکاران، از بین ۵۵۲ بیمار با اختلالات خونریزی‌دهنده ارثی، ۴۲۹ نفر(۷۷/۵٪) مبتلا به هموفیلی A ، هموفیلی B و فون‌ویلبراند بودند(۲۱). فرجامی و همکاران در سال ۱۳۹۶ با بررسی ۶۱۹ بیمار در جنوب ایران طی ۱۵ سال، نشان دادند که شایع‌ترین نوع اختلال خونریزی‌دهنده ارثی هموفیلی A (۵۰ درصد) و شایع‌ترین نقص ترکیبی فاکتور انعقادی مربوط به نقص هم‌زمان فاکتور ۸ و فاکتور فون‌ویلبراند(۲/۳٪) بود(۲۲). در مطالعه پورجعفری و همکاران در سال ۱۳۸۲ در شهر همدان در زمینه انواع مختلف اختلالات انعقادی و مقایسه توزیع فراوانی گروه‌های ABO و Rh در آنان و گروه کنترل، در مراجعه‌کنندگان به کانون هموفیلی، هموفیلی A (۶۱/۹۶٪)، هموفیلی B (۲۰/۸۶٪) و فون ویلبراند(۵/۵۲٪) به ترتیب شایع‌ترین اختلالات انعقادی بودند(۲۳). نتایج مطالعه ما در زمینه اختلال انعقادی شایع(فاکتور ۸) با یافته‌های مطالعه‌های طرقبه و همکاران، فرجامی و همکاران و مطالعه پورجعفری و همکاران همسو بود. در مطالعه ما اختلال فاکتور فون ویلبراند در رتبه سوم و هموفیلی B در رتبه ششم قرار داشت.

در مطالعه حاضر، در ۵/۳ درصد بیماران، تظاهر اولیه خونریزی بعد تروما بود. کاشفی و همکاران در سال ۱۳۹۶، مطالعه‌ای با هدف بررسی شیوع اختلالات انعقادی و عوامل خطر مرتبط با آن در بیماران دچار ترومای بستری در بخش مراقبت‌های ویژه‌ی بیمارستان الزهرا(س) اصفهان انجام دادند. اختلالات انعقادی دارای شیوع بالایی در بیماران ترومای بستری در بخش‌های مراقبت ویژه بود(۲۴). با این تفاوت که ما شیوع تروما در بیماران هموفیلی را بررسی کردیم، اما کاشفی و همکاران، شیوع اختلالات انعقادی در بیماران ترومایی را بررسی نمودند.

در مطالعه حاضر فراوانی سابقه خونریزی مغزی در

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]

بیماران مبتلا به بیماری خونریزی‌دهنده ۳/۹٪ و در مطالعه فرجامی و همکاران ۵/۲٪ بود. مطالعه ما به صورت مقطعی و مطالعه فرجامی به صورت کوهورت و پیگیری ۱۵ ساله بیماران انجام شد، به همین دلیل نتایج دو مطالعه در این زمینه متفاوت است. در مطالعه ما ۳ نفر از بیماران (۳/۹٪) کمبود فاکتور ۱۳ داشتند. نادری و همکاران در سال ۱۳۹۲ طی مطالعه‌ای که به منظور بررسی شیوع کمبود شدید فاکتور ۱۳ انعقادی و تظاهرات بالینی آن در استان سیستان و بلوچستان انجام دادند، تعداد ۲۰۵ بیمار مبتلا به کمبود شدید فاکتور ۱۳ را شناسایی نمودند که توزیع آن نیز در شهرستان‌های استان متفاوت بود(۱۸). در مطالعه ما همه انواع اختلالات انعقادی بررسی شده، اما در مطالعه نادری و همکاران، فقط کمبود شدید فاکتور ۱۳ انعقادی بررسی شده است.

از نظر شدت بیماری خونریزی‌دهنده در مطالعه ما، ۶۶/۹٪ دارای بیماری خونریزی‌دهنده شدید، ۱۴/۱٪ متوسط و ۱۹٪ خفیف بود که با نتایج مطالعه کادیم و همکاران در بغداد بین سال‌های ۲۰۰۷ و ۲۰۱۶ (با عنوان بررسی اپیدمیولوژیک پروفایل بیماری خونریزی‌دهنده) که از ۶۵۴ بیمار مورد بررسی، ۶۳/۶٪ مبتلا به فرم شدید بیماری بودند همسو بود(۲۵). در زمینه ارتباط بین شدت بیماری خونریزی‌دهنده با تظاهرات بالینی، در مطالعه حاضر، فراوانی تظاهرات بالینی خونریزی مغزی، هماتوم و خونریزی به دنبال ختنه در بیماران مبتلا به هموفیلی شدید بیشتر از سایر تظاهرات بالینی بود. اما بین شدت بیماری خونریزی‌دهنده با تظاهرات اولیه بیماری ارتباط معنادار مشاهده نشد. همسو با یافته‌های ما، کیخایی و همکاران در سال ۱۳۹۵، طی مطالعه‌ای که با هدف ارزیابی ارتباط بین سطح فاکتور ۸ پلاسما با علائم خونریزی‌دهنده در ناقلین هموفیلیA مراجعه‌کننده به بیمارستان شفا اهواز انجام دادند، نتایج مطالعه نشان داد کمبود فاکتور ۸ می‌تواند باعث افزایش خطر خونریزی در بیماران ناقل هموفیلی A شود. با این حال، سطح فاکتور ۸ به تنهایی تعیین‌کننده خونریزی‌های مختلف(لثه، دهان، منوراژی و ...) نیست؛ بلکه یکی از فاکتورهای مؤثر است(۲۷، ۲۶).

در مطالعه حاضر، اکثریت بیماران از نظر جنسیت مرد، ساکن شهر و ۶۳/۲٪ آنان دارای سابقه خانوادگی بیماری خونریزی‌دهنده بودند. در مطالعه صورت گرفته توسط شریف و همکاران در مصر در سال ۲۰۲۱، بیشتر بیماران مورد مطالعه مرد(۸۷/۸٪) بودند، حدود نیمی از آن‌ها ساکن روستاها(۵۶/۷٪) و تنها ۳۹/۵٪ دارای سابقه خانوادگی و خویشاوندی مثبت بودند(۱۹). یافته‌های ما از نظر فراوانی جنسیت بیماران مبتلا به هموفیلی، با نتایج مطالعه شریف و همکاران مطابقت دارد. فراوانی بیماران بر حسب محل سکونت در هر منطقه تابع نسبت جمعیت شهری و روستایی آن منطقه است. با این حال بررسی تظاهرات اولیه با استناد به خاطره بیماران به صورت گذشته‌نگر ممکن است همراه با بایاس فراموشی(Recal Bias) باشد که در تعمیم نتایج باید احتیاط نمود.

نتیجه‌گیری

در مطالعه حاضر، شایع‌ترین اختلال انعقادی هموفیلی نوع A و شایع‌ترین تظاهر اولیه بیماران خونریزی‌دهنده هماتوم، پتشی و اکیموز و خونریزی بود. اکثراً مبتلا به فرم شدید بیماری بودند. یافته‌های ما از نظر نوع بیماری خونریزی‌دهنده، شدت آن و اولین تظاهرات بالینی بیماران، تقریباً مشابه نتایج سایر مطالعه‌ها بود. به عبارت دیگر بین شدت بیماری خونریزی‌دهنده(هموفیلی A) با تظاهرات بالینی اولیه بیماری و نوع فرآورده دریافتی و هم‌چنین بین دختر و پسر از نظر تظاهرات بالینی اولیه تفاوت معنادار مشاهده نشد.

تشکر و قدردانی

این مقاله از پایان‌نامه بهناز ذواالفقاری دانشجوی دوره دکترای حرفه‌ای پزشکی شماره طرح: (۱۴۰۰۰۷۲۰۵۹۲۲) دانشگاه علوم پزشکی همدان استخراج شده است. نویسندگان بر خود لازم می‌دانند مراتب تشکر صمیمانه خود را از کارکنان درمانگاه هموفیلی و مرکز تحقیقات بالینی بیمارستان بعثت همدان اعلام نمایند.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]

References:

1- Iorio A, Stonebraker JS, Chambost H, Makris M, Coffin D, Herr C, *et al*. Establishing the Prevalence and Prevalence at Birth of Hemophilia in Males: A Meta-analytic Approach Using National Registries. Ann Intern Med 2019; 171(8): 540-6.
2- Rafieemehr H, Dorgalaleh A, Mansouritorghabeh H. Mining of mortality-related findings in rare bleeding disorders: a retrospective study from two centers. Blood Res 2020; 55(4): 213-6.
3- Smith SA, Travers RJ, Morrissey JH. How it all starts: Initiation of the clotting cascade. Crit Rev Biochem Mol Biol 2015; 50(4): 326-36.
4- Hosseini F, Jolayi H, Valizadeh L, Tabaghchy Ahary A, Hashemi M, Varmazyar Z. The knowledge of hemophilia affected adolescents on the prevention of hemophilia complications. Sci J Iran Blood Transfu Organ 2014; 10(4): 372-86. [Article in Farsi]
5- Rafieemehr H, Lorestani radٍ, Majidi L, Jahangiri A. The ratio of cross-matched blood to transfusion in trauma patients receiving blood in the emergency department of Besat hospital in Hamadan in 2020. Sci J Iran Blood Transfus Organ 2021; 18(3): 196-204. [Article in Farsi]
6- Rogers GL, Herzog RW. Gene therapy for hemophilia. Front Biosci (Landmark Ed) 2015; 20: 556-63.
7- Abshire T. The role of prophylaxis in the management of von Willebrand disease: today and tomorrow. Thromb Res 2009; 124: S15-S9.
8- Chambost H. Assessing risk factors: prevention of inhibitors in haemophilia. Haemophilia 2010; 16: 10-5.
9- Ivanciu L, Toso R, Margaritis P, Pavani G, Kim H, Schlachterman A, *et al*. A zymogen-like factor Xa variant corrects the coagulation defect in hemophilia. Nat Biotechnol 2011; 29(11): 1028-33.
10- Luck Jr JV, Silva M, Rodriguez-Merchan CE, Ghalambor N, Zahiri CA, Finn RS. Hemophilic arthropathy. J Am Acad Orthop Surg 2004; 12(4): 234-45.
11- Ferreira AA, Leite ICGa, Bustamante-Teixeira MT, Corrأ؛a CSL, Cruz DTd, Rodrigues DdOW, *et al*. Health-related quality of life in hemophilia: results of the Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haem-a-Qol) at a Brazilian blood center. Rev Bras Hematol Hemoter 2013; 35: 314-8.
12- Nilsson IM, Hedner U, Ahlberg A. Haemophilia prophylaxis in Sweden. Acta Paediatr Scand 1976; 65(2): 129-35.
13- Fatehifar M, Horfar H, Akbari N, Eshraghi M, Hojatifar M, Motamedi N, *et al*. The correlation of factor VIII and von Willebrand levels with clinical symptoms in obligate carriers of hemophilia A in Isfahan. Sci J Iran Blood Transfu Organ 2014; 11(2): 110-5. [Article in Farsi]
14- Street A, Ljung R, Lavery S. Management of carriers and babies with haemophilia. Haemophilia 2008; 14 Suppl 3: 181-7.
15- Karimi S, Javadi M, Jafarzadeh F. Economic Burden and Costs of Chronic Diseases in Iran and the World. Health Information Management 2012; 8(7): 996. [Article in Farsi]
16- Salimi R, Zarei O, Rafieemehr H. Evaluation of blood consumption pattern and its relation with causes of mortality in ward of general ICU of Besat educational medical center of Hamadan in 2018-2019. Sci J Iran Blood Transfus Organ 2020; 17(3): 179-87. [Article in Farsi]
17- Mansouritorgabeh H, Rezaieyazdi Z, Pourfathollah A, Rezai J, Esamaili H. Haemorrhagic symptoms in patients with combined factors V and VIII deficiency in north-eastern Iran. Haemophilia 2004; 10(3): 271-5.
18- Naderi M, Imani M, Eshghi P, Dorgalaleh A, Tabibian S, Alizadeh S, *et al*. Factor XIII deficiency in Sistan and Baluchistan province. Sci J Iran Blood Transfus Organ 2013; 10(3): 282-8. [Article in Farsi]
19- Sherief L, Mansour A. Epidemiological profile of Inherited Bleeding Disorders in Egyptian Pediatric Patients: 4 Centers Experience, Retrospective Analysis. Annals of the Romanian Society for Cell Biology 2021; 25(6): 14152-65.
20- Martenez-Sanchez LM, Cardona-Velez J, Ramirez-Pulgarin S, Rodriguez-Gezquez M. Clinical and epidemiological profile of patients with hemophilia in Liga de Hemofilicos de Antioquia (Colombia). Revista Medica de Risaralda 2017; 23(1): 34-7.
21- Mansouritorghabeh H, Manavifar L, Banihashem A, Modaresi A, Shirdel A, Shahroudian M, *et al*. An investigation of the spectrum of common and rare inherited coagulation disorders in North-Eastern Iran. Blood Transfus 2013; 11(2): 233.
22- Farjami A, Haghpanah S, Arasteh P, Ardeshiri R, Tavoosi H, Zahedi Z, *et al*. Epidemiology of hereditary coagulation bleeding disorders: a 15-year experience from Southern Iran. Hospital Practices and Research 2017; 2(4): 113-7.
23- Pour-Jafari H, Hashemzadeh Chaleshtori M. Different Types of the Coagulation Disorders in Hamadan and A Comparison of the ABO & Rh Blood Group Distribution in the Patients and the Control Group. Avicenna Journal of Clinical Medicine 2003; 10(3): 51-4.
24- Kashefi P, Abbasi S, Alikiaii B, Kouhi H. Prevalence of Coagulopathy and Related Risk factors in Patients with Trauma Hospitalized in Intensive Care Units of Alzahra Hospital, Isfahan, Iran, during 2013-2016. J Isfahan Med School 2017; 35(447): 1256-62. [Article in Farsi]
25- Kadhim K, Lami F. Prevalence and Seroconversion of Viral Hepatitis B and C and HIV Among Hemophilia Patients in Baghdad, Iraq, 2016. Iproceedings. 2016; 4(1): e10612.
26- Keikhayi B, Hosseini Nik2, Morteza. The Evaluation of the Relationship between Plasma Levels of Factor VIII with Bleeding Symptoms in Hemophilia a Carriers Referring to Shafa Hospital of Ahvaz, Iran. Jundishapur Scientific Medical Journal. 2017; 16(3): 326-32. [Article in Farsi]
27- Catelli DH, Portich JlP, Luz AC, da Costa Diaz GF, de Ourique LO, Hoffmann DS, *et al*. Epidemiological characteristics of hemophilia in the pre-primary prophylaxis era: a historical cohort. Clinical & Biomedical Research 2021; 41(1): 1-5.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]

Sci J Iran Blood Transfus Organ 2022;19 (2): 122-130

Original Article

Frequency of primary clinical manifestations of bleeding diseases in patients referred to Besat Hospital in Hamadan in 2020-2021

Salimi R.[1], Zolfaghari B.[1], Isfahani H.[1], Rafieemehr H.[2]

[1]School of Medicine, Hamadan University of Medical Sciences, Hamadan, Iran
[2]School of Paramedicine, Hamadan University of Medical Sciences, Hamadan, Iran

Abstract

Background and Objectives

The clinical manifestations of bleeding diseases is very important in terms of proper management and prevention strategies. The aim of this study was to determine the frequency of early clinical manifestations of bleeding diseases in Hamadan.

Materials and Methods

In this cross-sectional study, 76 patients with hemorrhagic diseases with medical records in Besat Hospital during 2020-2021 in terms of age, sex, type of hemorrhagic disease, the primary clinical manifestations, coagulation factor level, family history of hemophilia, number of blood product injections, receiving way of blood products and illness severity were evaluated. Data were analyzed using chi-square test and SPSS software version 23.

Results

The mean age of patients was 24.60 ± 15.56 years; 82.92% were male and 17.08% were female. Hematoma (18.42%), petechiae and ecchymosis (18.42%), bleeding after circumcision (18.42%), and nosebleeds(10.50%) were the most common initial manifestations. Hemophilia type A with 67.1% which was severe (66.77%), moderate (14.4%) and mild (18.83%). No significant difference between the severity of hemophilia with the initial manifestations of the disease and the type of product was observed and neither between girls and boys in terms of initial clinical manifestations.

Conclusions

In this study, the most common BDs in hemophilia occurred within the ages of 1-2 years with Glanzman syndrome the most frequent. Hematoma, petechiae, ecchymosis, and bleeding were the most common occurrences in hemophiliacs. Most of them had a severe form of the disease and in terms of type, severity, and first clinical manifestations of hemophilia the findings were almost similar to the results of other studies.

Key words: Hemophilia A, Hospitals, Bleeding

Received: 29 Dec 2021
Accepted: 12 Mar 2022

Correspondence: Rafieemehr H., PhD of Hematolgy & Blood Banking. Associated professor of School of Paramedicine, Hamadan University of Medical Sciences.
Postal Code: 6517838736, Hamadan, Iran. Tel: (+98811) 8276295; Fax: (+98811) 8281442
E-mail: *rafee_1352@yahoo.com*

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-29]