

خون

فصلنامه پژوهشی

دوره ۹ شماره ۴ زمستان ۹۱ (۴۱۳-۴۰۶)

مقاله پژوهشی

شیوع هموگلوبینوپاتی‌ها در استان سیستان و بلوچستان در جنوب شرق ایران

ابراهیم میری مقدم^۱، پیمان عشقی^۲، اسماعیل صانعی مقدم^۳، سید محمد هاشمی^۴

چکیده ساقه و هدف

هموگلوبینوپاتی شایع ترین اختلال تک ژنی در ایران است. استان سیستان و بلوچستان، ۲۳۰۰ بیمار هموگلوبینوپاتی وابسته به دریافت خون در جنوب شرق ایران دارد. در این مطالعه فراوانی هموگلوبینوپاتی‌ها در سطح استان مورد ارزیابی قرار گرفت.

مواد و روش‌ها

این مطالعه توصیفی - تحلیلی بر روی ۲۱۲۹ نفر در طیف سنی ۵-۱۰ سال که با روش نمونه‌گیری خوش‌های چند مرحله‌ای انتخاب شده بودند، انجام شد. تعداد نمونه موردنظر هر شهرستان متناسب با حجم جمعیت آن در نظر گرفته شد. پارامترهای هماتولوژی بر روی نمونه‌های حاوی ضد انقاد EDTA توسط شمارشگر اتوماتیک، مقدار HbA2 با روش کروماتوگرافی ستونی، الکتروفورز هموگلوبین بر روی استات سلولز در ۸/۶ pH و نمونه‌های دارای هموگلوبین غیر طبیعی در ۱/۶ pH نیز الکتروفورز شدند. نتایج توسط آزمون t و SPSS تجزیه و تحلیل شدند.

نتایج

نتایج نشان داد که ۹/۷٪ افراد مورد مطالعه در سطح استان مبتلا به تالاسمی می‌باشند. فراوانی تالاسمی می‌باشد از ۶/۲٪ در شهرهای شمالی تا ۱۲/۹٪ در شهرهای جنوبی متفاوت بود و ۰/۹٪ و ۱/۷٪ و ۰/۱٪ افراد به ترتیب مبتلا به هتروزیگوت هموگلوبین S، D و C بودند. ۷۲/۴٪ افراد هتروزیگوت هموگلوبینوپاتی، مقدار HbA2 در حد افراد سالم داشتند.

نتیجه گیری

شیوع ژن بنا تالاسمی در نواحی جنوبی استان، از میانگین کشوری بیشتر بود. غربالگری‌های کنونی قبل از ازدواج در اکثر موارد قادر به شناسایی افراد هتروزیگوت هموگلوبینوپاتی‌ها نمی‌باشد لذا توصیه می‌شود در مناطقی که هموگلوبینوپاتی‌ها شایع هستند، غربالگری هموگلوبین S در برنامه غربالگری کشوری گنجانده شود.

کلمات کلیدی: هموگلوبینوپاتی‌ها، تالاسمی، ازدواج، ایران

تاریخ دریافت: ۱۵/۱۱/۹۰

تاریخ پذیرش: ۶/۴/۹۱

۱- PhD ژنتیک - استادیار مرکز تحقیقات ژنتیک در بیماری‌های غیر واگیر دانشگاه علوم پزشکی زاهدان - زاهدان - ایران

۲- مؤلف مسؤول: فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان - استاد مرکز تحقیقات بیماری‌های خونی مادرزادی کودکان دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - خیابان

دکتر شریعتی - بیمارستان کودکان مفید - تهران - ایران - کدپستی: ۱۵۵۱۴-۱۵۴۶۸

۳- دکترای علوم آزمایشگاهی - مرکز تحقیقات انتقال خون - مؤسسه عالی آموزشی و پژوهشی طب انتقال خون و پایگاه منطقه‌ای آموزشی انتقال خون زاهدان - زاهدان - ایران

۴- متخصص بیماری‌های عغوني - استادیار دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی زاهدان - زاهدان - ایران

مقدمه

مراجعه تعداد قابل توجه‌ای افراد مبتلا به هموگلوبینوپاتی و فنوتیپ خاموش ناقلين تالاسمی به پزشکان بالینی در کلینیک‌های استان سیستان و بلوچستان، چه در عالیم بالینی و چه در نتایج آزمایش و نیز وجود افراد هتروزیگوت تالاسمی - سیکل سل در میان دریافت‌کنندگان خون تالاسمی در بعضی از شهرستان‌های این استان، ما را بر آن داشت تا با طراحی مطالعه‌ای؛ اولاً "فراوانی ژن بتا تالاسمی در سطح استان تعیین شود ثانیاً" امكان شناسایی موارد هتروزیگوت هموگلوبینوپاتی‌ها با دستورالعمل کنونی کشوری ارزیابی شود.

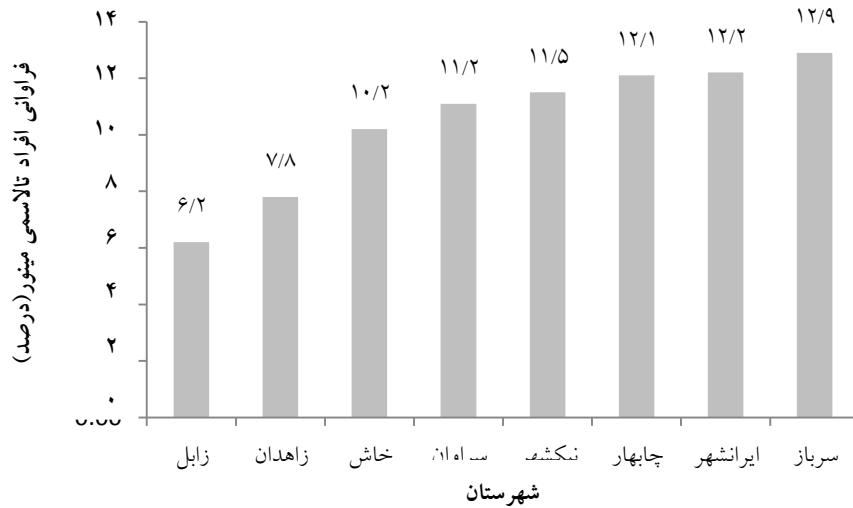
مواد و روش‌ها

این مطالعه توصیفی و تحلیلی مقطعی (Cross-Sectional) بین سال‌های ۱۳۸۳ تا ۱۳۸۵ بر روی ۲۳۰۰ نفر در طیف سنی ۱۰-۵ سال انجام شد. با در نظر گرفتن خطای نوع اول ($\alpha=0.05$) و میزان خطای برآورد (دلتا معادل 0.005) و با در نظر گرفتن اثر طراحی مطالعه (design effect) معادل $1/5$ ، حجم نمونه 2283 (تقریباً 2300 نفر) محاسبه شد. روش نمونه‌گیری خوش‌های چند مرحله‌ای بود. این مطالعه توسط کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی زاهدان تایید شده است.

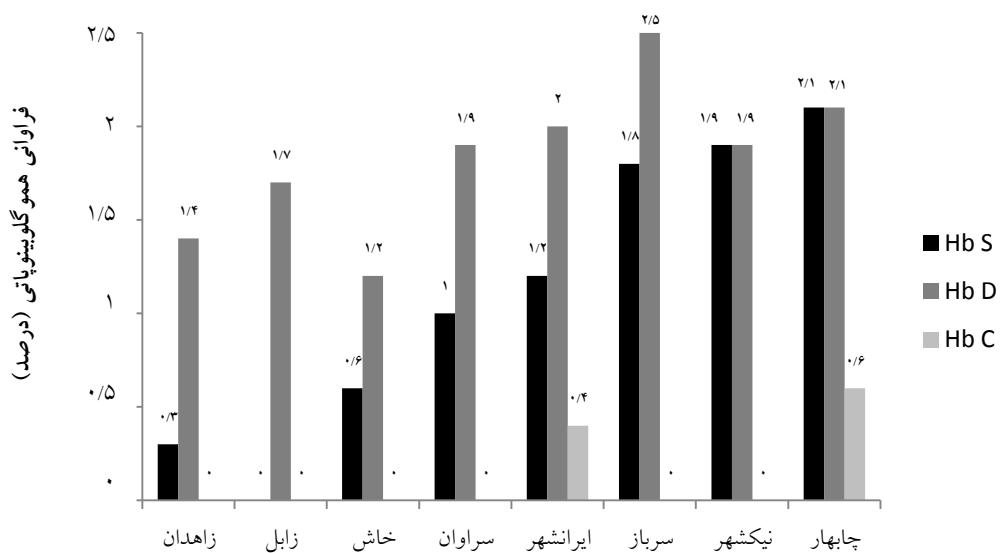
از افراد منتخب با مراجعه به درب منزل و از هر واحد انتخابی (منزل) یک نفر، ۲ میلی‌لیتر خون در ضد انقاد اتیلن دی آمین‌تررا استیک اسید (EDTA) گرفته شد. نمونه‌ها تا زمان انجام آزمایش در شرایط ۲-۶ درجه سانتی‌گراد نگهداری و در فاصله زمانی کمتر از ۲۴ ساعت، پارامترهای هماتولوژی آن‌ها توسط شمارشگر اتوماتیک (سیس مکس) مورد ارزیابی قرار گرفت. مقدار هموگلوبین A2 با روش کروماتوگرافی ستونی با کیت هلنا اندازه‌گیری شد. هموگلوبین تمام نمونه‌ها بدون توجه به نتایج CBC در pH ۸/۶ بر روی استات سلولز تفکیک شد و نمونه‌های دارای هموگلوبین غیر طبیعی در pH ۶/۱ نیز الکتروفورز شدند. تجزیه و تحلیل نتایج با استفاده از نرم افزار SPSS ۱۱ انجام شد و برای محاسبات آماری در ابتدا پارامترهای آمار توصیفی شامل فراوانی، میانگین و انحراف معیار محاسبه گردید و سپس مقایسه گروه‌ها با استفاده از

هموگلوبینوپاتی‌ها، اختلالات ژنتیکی در ساخت زنجیره‌های هموگلوبین هستند که ممکن است به صورت اختلالات کمی هم چون تالاسمی‌ها و یا اختلالات کیفی که سبب تغییرات مرغولوژی گلbul‌های قرمز می‌شود مانند Hb-C، Hb-S Hb-D و ... بروز کنند. تالاسمی در بیش از ۶۰ کشور جهان، از جمله در نواحی مدیترانه، شمال و غرب آفریقا و آسیای میانه، شبیه قاره هند و جنوب شرق آسیا و از جمله ایران که تحت عنوان کمربند تالاسمی یاد می‌شود، از شیوع بیشتری برخوردار است^(۱). هموگلوبینوپاتی‌ها شایع‌ترین اختلالات تک ژنی در سرتاسر جهان می‌باشند^(۲). در ایران در استان‌های مختلف شیوع متفاوتی از ژن بتا تالاسمی گزارش شده است به نحوی که در استان‌های ساحلی دریای خزر و خلیج فارس، این شیوع از ۱۰٪ بیشتر و در سایر نواحی بین ۴ تا ۸ درصد گزارش شده است^(۳). تالاسمی از جمله مشکلات سیستم بهداشتی در نواحی با شیوع بالا می‌باشد. ایران بالغ بر ۲۵۰۰۰ بیمار مبتلا به تالاسمی مأذور دارد^(۴). فراوانی مبتلایان به تالاسمی از ۳ تا ۱۰۰ نفر به ازای هر ۱۰۰۰۰ نفر در استان‌های مختلف متفاوت است. استان سیستان و بلوچستان در جنوب شرق ایران با ۲۷۰۰۰۰ نفر جمعیت دارای ۲۳۰۰ بیمار تالاسمی مأذور می‌باشد^(۵) نفر به ازای ۱۰۰۰۰۰ نفر. نیاز سالیانه این بیماران، از طریق اهدای ۵۰۶۰ واحد خون تامین می‌شود. در استان سیستان و بلوچستان، سالیانه حدود ۷۲۰۰۰ واحد خون اهدا می‌شود که ۷٪ این خون‌های اهدایی برای مبتلایان به تالاسمی صرف می‌شود در حالی که در کل کشور، حدود ۲۵٪ خون‌های اهدایی صرف بیماران تالاسمی می‌شود^(۵).

برنامه مدون پیشگیری از تالاسمی در ایران از سال ۱۳۷۶ با غربالگری زوجین در شرف ازدواج شروع شده است^(۶). در این برنامه ارزیابی، مقادیر اندیس‌های هماتولوژی MCV (Mean Corpuscular Volume) و MCH (Mean Corpuscular Hemoglobin) (Mean Corpuscular Hemoglobin)، اولین قدم غربالگری ناقلين بتا تالاسمی است. در صورتی که مقادیر MCV و MCH کمتر از ۸۰ و ۲۷ باشد، اندازه‌گیری مقدار HbA2 توصیه می‌شود^(۷).



نمودار ۱: توزیع فرارانی افراد مینور تعیین شده بر اساس سه پارامتر MCV کمتر از ۸۰ فمتولیتر، MCH کمتر از ۲۷ پیکوگرم و HbA2 بیشتر از ۳٪ در شهرستان‌های مختلف استان



نمودار ۲: توزیع فرارانی افراد مبتلا به هموگلوبینوپاتی‌های مختلف در شهرستان‌های مختلف استان سیستان و بلوچستان

افراد مبتلا به فرم هتروزیگوت هموگلوبین C بودند(نمودار ۲). با توجه به اهمیت یافتن ناقلين با استفاده از پارامترهای اولیه هماتولوژی و نیز مقدار HbA2 ، نتایج حاصل از اندازه‌گیری پارامترهای کمی هماتولوژی و مقدار HbA2 در سه جمعیت ناقلين ژن بتا تالاسمی، ناقلين هموگلوبینوپاتی‌ها و جامعه نرمال(به معنی عدم ناقل بودن بتا تالاسمی و هموگلوبینوپاتی‌ها در CBC و الکتروفورز)، با هم مقایسه شدند(جدول ۲).

نمودار ۱: توزیع فرارانی افراد مینور تعیین شده بر اساس سه پارامتر MCV کمتر از ۸۰ فمتولیتر، MCH کمتر از ۲۷ پیکوگرم و HbA2 بیشتر از ۳٪ در شهرستان‌های مختلف استان

پیکوگرم و HbA2 < ۳٪، در جمعیت مورد مطالعه به تالاسمی مینور مبتلا بودند که در این میان شهرستان‌های زabol و Zahedan به ترتیب با ۶/۲٪ و ۷/۸٪ کمترین شیوع و شهرستان‌های سرباز و ایرانشهر با ۱۲/۹٪ و ۱۲/۲٪ بالاترین شیوع را داشتند(نمودار ۱). در جمعیت مورد مطالعه، افراد مبتلا به هموگلوبینوپاتی‌های مختلف بودند که در این میان ۰/۹٪ افراد مبتلا به فرم هتروزیگوت هموگلوبین S، ۰/۱٪ افراد مبتلا به فرم هتروزیگوت هموگلوبین D و ۰/۱٪

هتروزیگوتی S ۱/۱٪ گزارش شده است(۱۵). در مطالعه انجام شده در منطقه مرسین ترکیه بر روی ۳۱۴۹۸ زوج در طی ۵ سال، فراوانی ناقلين S، D و مینور به ترتیب ۰/۲۱٪، ۰/۰۴٪ و ۰/۰۱٪ گزارش شده است(۱۶).

نتایج حاصل نشان داد که میانگین اندیس MCV بین ناقلين هموگلوبینوپاتی ها ۷۳/۷ فمتولیتر و در افراد سالم ۷۹/۱ فمتولیتر بود. در حالی که این اندیس در افراد مینور ۶۴ فمتولیتر بود(p=۰/۰۰۱). اندیس دیگری که بر اساس آن افراد مینور شناسایی می شوند MCH است. در این مطالعه مقدار این پارامتر در ناقلين هموگلوبینوپاتی ۲۳/۹ پیکوگرم و در افراد سالم ۲۵/۷ پیکوگرم بود در حالی که این اندیس در افراد مینور ۱۹/۸ پیکوگرم بود(p=۰/۰۰۱). اندیس های فوق در افراد نرمال، اولاً به دلیل این که سن افراد مورد مطالعه بین ۵-۱۰ سال بود و در ثانی به دلیل احتمال همراهی فقر آهن، پایین بود. در این مطالعه با توجه به محدودیت های مالی طرح، امکان بررسی فریتین و آهن برای رد فقر آهن وجود نداشت، لذا آمار واقعی مینورها باید بالاتر از این تعداد باشد. یافته ها مؤید آن است که تفاوت مقدادر اندیس های MCV و MCH در افراد سالم و مبتلا به هموگلوبینوپاتی به مراتب کمتر از افراد مینور است به نحوی که این اختلاف در مورد اندیس MCH یک پیکوگرم در حالی که در مبتلایان به تالاسمی مینور، ۵-۶ پیکوگرم بود. این اختلاف در مورد اندیس MCV به مراتب بیشتر بود. بر اساس نتایج حاصل از این مطالعه، در ۷۲/۴٪ از مبتلایان به هموگلوبینوپاتی، مقدار HbA2 در حد افراد سالم بود. در راستای این مطالعه در بررسی انجام شده در استان خوزستان بر روی ۵۰ فرد مبتلا به فرم هتروزیگوت هموگلوبینوپاتی S، در ۹۴٪ آنها مقدار اندکس MCV بیشتر از ۸۰ فمتولیتر و مقدار اندکس MCH بیش از ۲۷ پیکوگرم بود و در ۱۰۰٪ این افراد مقدار HbA2 کمتر از ۳/۵ بود(۱۷). در مطالعه دیگری که در استان خوزستان بر روی ۱۶۲ دادوطلب ازدواج از قوم عرب انجام شد، ۸۴/۲۱٪ آنها در حالی که دارای اندکس های هماتولوژی طبیعی بودند، ناقل ژن داسی شکل تشخیص داده شدند(۱۸). لذا با توجه به دستورالعمل کشوری که در غربالگری ناقلين تالاسمی مورد استفاده قرار می گیرد،

انتخاب طبیعی ژن هموگلوبینوپاتی در این مناطق توجیه کرد(۸). در مطالعه انجام شده در استان همجوار این استان (کرمان) بر روی ۲۷۹۴۶ نفر در شرف ازدواج، فراوانی ژن بتا تالاسمی در حد ۵/۷٪ گزارش شده است. در این مطالعه شهرستان های کهنوج، بیم و جیرفت که همجوار ترین شهرستان ها به شهرهای این استان بودند، بیش از ۹۰٪ ناقلين تالاسمی را به خود اختصاص داده بودند(۱۰). شیوع متفاوتی از ژن بتا در استان های مختلف ایران گزارش شده است به نحوی که در استان های ساحلی دریای خزر و خلیج فارس، این شیوع از ۱۰٪ بیشتر است، در سایر نواحی بین ۴ تا ۸ درصد، در اصفهان حدود ۸٪ و در شیراز ۸ تا ۱۰ درصد گزارش شده است(۱۱). نتایج حاصل از این مطالعه نشان داد که فراوانی ژن بتا در شهرهای جنوبی استان در مقایسه با سایر استان های کشور، از شیوع بیشتری برخوردار است و در مجموع فراوانی ژن بتا در این استان در حد استان هایی با شیوع بالا می باشد. در مطالعه انجام شده در کراچی مرکز استان بلوجستان پاکستان که از نظر بافت جمعیتی مشابه این استان می باشد، در حد ۱۳٪ گزارش شده است(۱۲).

از جمله نتایج دیگر این مطالعه، شیوع ۲/۷٪ هموگلوبینوپاتی ها در سطح استان است که آن مربوط به هموگلوبین D بود به نحوی که مجموع شیوع هموگلوبینوپاتی ها در شهرهای جنوبی ۴ تا ۵ درصد و در شهرهای شمالی استان کمتر از ۲٪ بود و اختلاف فراوانی دو برابر بین جنوب و شمال استان دیده شد. در ایالت بلوجستان کشور پاکستان، فراوانی هتروزیگوت هموگلوبین S ۵/۱٪، هتروزیگوت هموگلوبین D ۰/۷۶٪ و هموگلوبین C ۰/۳۲٪ گزارش شده است(۱۲). در کشورهای عربی جنوب این استان، مطالعه های مختلفی انجام شده است؛ فراوانی ژن S در کشور بحرین ۷ تا ۱۸ درصد، در کشور امارات متحده عربی، ۰/۰۴٪ تا ۴/۶ درصد و در عمان ۵/۸٪ گزارش شده است(۱۳). در مطالعه انجام شده در مناطق قطیف و ال هسا در عربستان سعودی، فراوانی ژن S به ترتیب ۰/۱۵٪ و ۰/۰۱٪ گزارش شده است(۱۴). در مطالعه انجام شده در امارات متحده عربی بر روی ۲۲۰۰ نوزاد، فراوانی

دستورالعمل کشوری غربالگری قبل از ازدواج در مناطقی که هموگلوبینوپاتی‌ها شایع است، علاوه بر انجام آزمایش‌های CBC و HbA2، حداقل آزمایش غربالگری هموگلوبین S یا حلالیت هموگلوبین و متعاقباً هموگلوبین الکتروفورز گنجانده شود.

تشکر و قدردانی

بدین‌وسیله از معاون محترم تحقیقات و فناوری دانشگاه علوم پزشکی زاهدان به خاطر حمایت مالی از این طرح تحقیقاتی تشکر می‌گردد. هم چنین از سازمان انتقال خون زاهدان، رئسای شبکه‌های بهداشتی شهرستان‌های زابل، زاهدان، خاش، سراوان، ایرانشهر، سرباز، نیکشهر و چابهار و آقایان دکتر شاهرخ ایزدی، مهدی اتابکی و کلیه پرسنل محترم که در این طرح ما را یاری نمودند، قدردانی می‌گردد.

References :

- 1- Weatherall DJ, Clegg JB. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. Bull World Health Organ 2001; 79(8): 704-12.
- 2- Marwan MM, Scerri CA, Zarroag SO, Cao A, Kyrris A, Kalogirou E, et al. Comparative in vivo expression of beta(+)-thalassemia alleles. Hemoglobin 1999; 23(3): 221-9.
- 3- Habibzadeh F, Yadollahi M, Merat A, Haghshenas M. Thalassemia in Iran: an overview. Arch Iran Med 1998; 1(1): 27-33.
- 4- Ghotbi N, Tsukatani T. Evaluation of the national health policy of thalassaemia screening in the Islamic Republic of Iran. East Mediterr Health J 2005; 11(3): 308-18.
- 5- Abolghasemi H, Amid A, Zeinali S, Radfar MH, Eshghi P, Rahiminejad MS, et al. Thalassemia in Iran: epidemiology, prevention, and management. J Pediatr Hematol Oncol 2007; 29(4): 233-8.
- 6- Samavat A, Modell B. Iranian national thalassaemia screening programme. BMJ 2004; 329(7475): 1134-7.
- 7- Old JM. Screening and genetic diagnosis of haemoglobin disorders. Blood Rev 2003; 17(1): 43-53.
- 8- Flint J, Harding RM, Boyce AJ, Clegg JB. The population genetics of the haemoglobinopathies. Baillieres Clin Haematol 1998; 11(1): 1-51.
- 9- Miri-Moghaddam E, Zadeh-Vakili A, Rouhani Z, Naderi M, Eshghi P, Khazaei Feizabad A. Molecular basis and prenatal diagnosis of B-thalassemia among Balouch population in Iran. Prenat Diagn 2011; 31(8): 788-91.
- 10- Hayatbakhshi Abbasi M, Bahrampour A. Prevalence of minor thalassemia in married volunteers in Kerman province. Journal of Shahid Sadoughi University of Medical Sciences And Health Services 2001; 10(1): 43-7.[Article in Farsi]
- 11- Haghshenas M, Zamani J. Thalassemia. 1st ed. Shiraz: Shiraz University of Medical Sciences; 1997. p. 1-26. [Persian]
- 12- Ghani R, Manji MA, Ahmed N. Hemoglobinopathies among five major ethnic groups in Karachi, Pakistan. Southeast Asian J Trop Med Public Health 2002; 33(4): 855-61.
- 13- El-Hazmi MA, Al-Hazmi AM, Warsy AS. Sickle cell disease in Middle East Arab countries. Indian J Med Res 2011; 134(5): 597-610.
- 14- Nasserullah Z, Al Jame A, Abu Srair H, Al Qatari G, Al Naim S, Al Aqib A, et al. Neonatal screening for sickle cell disease, glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and α-thalassemia in Qatif and Al Hasa. Ann Saudi Med 1998; 18(4): 289-92.
- 15- Al Hosani H, Salah M, Osman HM, Farag HM, Anver SM. Incidence of haemoglobinopathies detected through neonatal screening in the United Arab Emirates. East Mediterr Health J 2005; 11(3): 300-7.
- 16- Tosun F, Bilgin A, Kizilok A, Arpacı A, Yüreğir GT. Five-year evaluation of premarital screening program for hemoglobinopathies in the province of Mersin, Turkey. Turk J Hematol 2006; 23(2): 84-9.
- 17- Zandian KM, Pedram M, Ghahfarokhi FK. Pre-marriage sickle cell screening program in south region of Iran, a pilot study on 50 cases of sickle trait. IJBC 2009; 1(2): 55-7.[Article in Farsi]
- 18- Keikhani B, Zandian KH. A report on new findings in view of revising on how to prevent major thalassemia and sickle cell anemia in Iran. Scientific Medical Journal of Ahwaz University of Medical Sciences 2004; 3(42):77-85. [Article in Farsi]

زوجین ناقل هموگلوبینوپاتی عمدها تحت درمان فقر آهن و بررسی‌های آزمایشگاهی ژنتیکی برای یافتن یا رد آلفا تالاسمی قرار می‌گیرند و این امر وقت و هزینه زیادی از بیماران و منابع ملی را به هدر می‌دهد لذا با توجه به شیوع هموگلوبینوپاتی‌ها در این استان و به خصوص در نواحی جنوب استان، انجام هم زمان اندازه‌گیری HbA2 با الکتروفورز هموگلوبین جهت شناسایی مبتلایان به هموگلوبینوپاتی ضروري به نظر می‌رسد.

نتیجه گیری

در مجموع ژن بتا تالاسمی و هموگلوبینوپاتی به خصوص در نواحی جنوبی استان سیستان و بلوچستان، شیوع بالایی دارد. آزمایش‌های غربالگری کنونی قبل از ازدواج، در اکثر موارد نمی‌تواند افراد هتروزیگوت هموگلوبینوپاتی‌ها را شناسایی کند. لذا توصیه می‌شود در

Original Article

Prevalence of hemoglobinopathies in Sistan and Balouchistan province in the southeast of Iran

Miri-Moghaddam E.^{1,2}, Eshghi P.³, Sanei Moghaddam E.^{4,5}, Hashemi SM.²

¹Genetics of Non-Communicable Diseases Research Center

²Faculty of Medical Sciences, Zahedan University of Medical Sciences, Zahedan, Iran

³Pediatric Congenital Hematologic Disorders Research Center of Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

⁴Blood Transfusion Research Center, High Institute for Research and Education in Transfusion Medicine, Tehran, Iran

⁵Zahedan Regional Educational Blood Transfusion Center, Zahedan, Iran

Abstract

Background and Objectives

Hemoglobinopathies are the most common single-gene disorders in Iran. Sistan and Balouchistan has 2300 hemoglobinopathy patients who judiciously receive blood in the southeast of Iran. In this study, the prevalence rate of hemoglobinopathies was evaluated in the province.

Materials and Methods

This descriptive analytical study was performed on 2129 people at the age range of 5-10 years who were selected by multistage cluster sampling method. The number of samples in each city was proportional to its population size. Hematologic parameters were evaluated by automated cell counter on EDTA whole blood, hemoglobin A2 (HbA2) was determined by column chromatography, and hemoglobins were separated on Acetate Cellulose at pH= 8.6. The samples with abnormal hemoglobins underwent electrophoresis at pH= 6.1.

Results

The results indicated 9.7% affected with minor thalassemia, with the frequency being variable between 6.2% in north cities to 12.9% in south cities of the province. A total of 0.9, 1.7 and 0.1% were heterozygous for hemoglobin S, D, and C, respectively. HbA2 level of 72.4% of heterozygous hemoglobinopathies was estimated to be within the range of healthy individuals.

Conclusions

The prevalence rate of β-thalassemia gene in the southern region of the province was higher than the average national rate. Current pre-marriage screening protocol is not able to identify all hemoglobinopathies in heterozygous cases. It is recommended where hemoglobinopathies are common, hemoglobin S detection be included in the screening program.

Key words: Hemoglobinopathies, Thalassemia, Marriage, Iran

Received: 4 Feb 2012

Accepted: 26 Jun 2012

Correspondence: Eshghi P., MD. Pediatric Hematologist Oncologist. Professor of Pediatric Congenital Hematologic Disorders Research Center of Shahid Beheshti University of Medical Sciences. Mofid Children Hospital, Shariati Ave.

Postal Code: 15468-15514, Tehran, Iran. Tel: (+9821) 22265488; Fax: (+9821) 22265488
E-mail: p.eshghi@sbmu.ac.ir