خون
فصلنامه پژوهشی
دوره ۱۱ شماره ۲ تابستان ۹۳ (۱۱۵-۱۱۰)

مقاله پژوهشی

میزان فاکتور هشت و فون ویلبراند و ارتباط آن‌ها با علایم بالینی در ناقلین قطعی هموفیلی در اصفهان

محمد رحیم فاتحی‌فر[۱]، حمید هورفر[۲]، ناهید اکبری[۳]، محسن اشراقی[۴]، مهدی حجتی‌فر[۵]، نصرت معتمدی[۶]، زهرا شاهین‌پور[۷]

چکیده

سابقه و هدف

تمایل به خونریزی در ناقلین هموفیلی A از سال‌ها قبل شناخته شده به طوری که برخی حتی با سطح فاکتور ۴۰٪ تا ۶۰٪ نیز، دچار خونریزی‌های غیر طبیعی می‌شوند. هدف از مطالعه تعیین سطح فاکتور VIII و فون‌ویلبراند و بررسی ارتباط آن‌ها با علایم بالینی در ناقلین قطعی بود.

مواد و روش‌ها

این بررسی توصیفی بر روی ۴۹ زن ناقل قطعی هموفیلی A در سال ۱۳۸۹ انجام شد. آزمایش PTT ، PT ، F. VIII و *vWF* انجام و ارتباط آن‌ها با نمره علایم بالینی توسط آزمون پیرسون و SPSS ۱۷ بررسی شد.

یافته‌ها

میانگین PT ۱/۳ ± ۱۲/۶ ثانیه، PTT ۴/۲ ± ۳۶/۳ ثانیه، فاکتور VIII ۲۲/۶ ± ۵۲/۵ درصد بود. میانگین Ag : *vWF* ۳۵/۲٪ ± ۸۳/۷٪ و میانگین نمره علایم بالینی ۱/۷۵٪ ± ۱/۵٪ بود. فقط ۲ نفر(۴٪) از ناقلین دارای نمره علایم بالینی ۵ و بالاتر بودند. آزمون t نشان داد که در ناقلین قطعی بین نسبت فاکتور VIII به Ag : *vWF* با نمره علایم بالینی ارتباط قابل ملاحظه‌ای وجود داشت(p= ۰/۰۰۶).

نتیجه گیری

آزمایش‌های PTT ، PT ، فاکتور هشت، Ag : *vWF* و نمره علایم بالینی در غربالگری ناقلین هموفیلی A هر کدام به تنهایی نمی‌تواند کمک‌کننده باشد لذا به نظر می‌رسد، تنها تعیین نسبت فاکتور هشت به Ag : *vWF* می‌تواند در بررسی احتمال ناقل بودن مفید باشد. ولی برای تشخیص قطعی ناقلین، هم چنان نیاز به انجام آزمایش‌های مولکولی و ژنتیکی می‌باشد.

کلمات کلیدی: ایران، هموفیلی A ، خونریزی، ناقل

تاریخ دریافت : ۹۱/ ۱/۲۷
تاریخ پذیرش : ۹۲/۱۰/۲۱

۱- کارشناس علوم آزمایشگاهی ـ مرکز تحقیقات انتقال خون ـ مؤسسه عالی آموزشی و پژوهشی طب انتقال خون و پایگاه منطقه‌ای آموزشی انتقال خون اصفهان ـ اصفهان ـ ایران
۲- پزشک عمومی ـ دانشگاه علوم پزشکی اصفهان ـ اصفهان ـ ایران
۳- مؤلف مسؤول: پزشک عمومی ـ مرکز تحقیقات انتقال خون ـ مؤسسه عالی آموزشی و پژوهشی طب انتقال خون و پایگاه منطقه‌ای آموزشی انتقال خون اصفهان ـ اصفهان ـ ایران ـ صندوق پستی: ۴۴۸۶۱-۸۱۶۸۸
۴- کارشناس هنر ـ رئیس کانون هموفیلی ایران نمایندگی استان اصفهان ـ اصفهان ـ ایران
۵- کارشناس علوم آزمایشگاهی ـ بیمارستان سیدالشهدا(ع) اصفهان ـ اصفهان ـ ایران
۶- کاردان پرستاری ـ بیمارستان سیدالشهدا(ع) اصفهان ـ اصفهان ـ ایران
۷- کارشناس علوم آزمایشگاهی ـ مرکز تحقیقات انتقال خون ـ مؤسسه عالی آموزشی و پژوهشی طب انتقال خون و پایگاه منطقه‌ای آموزشی انتقال خون اصفهان ـ اصفهان ـ ایران

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-02]

مقدمه

هموفیلی A از اختلالات اغلب ارثی است که در هر ۵۰۰۰ تولد نوزاد پسر، در یک مورد دیده می‌شود و ۸۰٪ از موارد انواع هموفیلی را تشکیل می‌دهد. تمایل به خونریزی در ناقلین هموفیلی A از قبل شناخته شده و برخی از آن‌ها حتی با سطح فاکتور کمتر از ۵۰ درصد نیز، دچار خونریزی‌های غیر طبیعی می‌شوند. گروه مورد بررسی ناقلین قطعی هموفیلی هستند(۱). ناقلین قطعی زنانی هستند که دارای دو فرزند هموفیلی و یا یک فرزند با سابقه هموفیلی در خانواده(اکثراً برادر) می‌باشند. زنانی که پدر مبتلا به هموفیلی دارند ناقل قطعی هموفیلی هستند(۲). اگر مقدار فاکتورهای انعقادی کمتر از نرمال باشد، قویاً مطرح‌کننده حالت ناقل است اما وجود مقادیر نرمال نیز آن را رد نمی‌کند(۳). اهمیت اندازه‌گیری مقدار فاکتورهای انعقادی، تعیین خطر خونریزی در حین یا پس از زایمان و یا اعمال جراحی می‌باشد. دیده شده که خونریزی بعد از زایمان در این افراد بیشتر از افراد نرمال است(۴).

آزمایش فون‌ویلبراند با روش ایمنواسی نیز به تشخیص ناقلین هموفیلی A کمک کرده است. با این روش‌ها مقدار *vWF* در ناقلین نرمال بوده و یا افزایش یافته ولی کاهش متغیر ولی ملایم فاکتور VIII وجود دارد. با آزمایش بیواسی و ایمنواسی و محاسبه نسبت F.VIII به *vWF* :Ag ، می‌توان با همپوشانی کمی، ناقلین را از افراد نرمال افتراق داد(۵).

در سال ۲۰۱۰ مقایسه زنان ناقل هموفیلی با گروه شاهد انجام شد. هر ناقل از نظر موتاسیون فامیلی، گروه خون ABO ، سطح فاکتور VIII ، فاکتور فون‌ویلبراند و پروتئین راکتیو C بررسی شد و به این نتیجه رسیدند که فاکتورهای شناخته شده مؤثر بر میزان فاکتور VIII ، تاثیر چندانی بر فعالیت آن در ناقلین ندارد(۶). برای ارزیابی بالینی بیماری‌های خونریزی دهنده ارثی و اکتسابی، پرسشنامه‌های مختلفی به کار رفته است. این پرسشنامه‌ها گر چه برای مقایسه خونریزی در گروه‌های مختلف به کار رفته ولی برای تمایز افراد دارای تمایل به خونریزی و افراد سالم به کار گرفته نشده است. در مورد بیماران بدون علامت که دارای سابقه خانوادگی خونریزی هستند، حتی اگر فنوتیپ آزمایشگاهی آن‌ها نیز شناخته شده باشد، می‌تواند برای پیش‌بینی خونریزی مورد استفاده قرار گیرد(۷). لذا پزشکانی که با این افراد سروکار دارند بایستی اطلاع و آموزش کافی از وضعیت آن‌ها داشته باشند زیرا برای این افراد باید تدابیری اندیشیده شود تا برخی پیشگیری‌ها اعمال گردد و یا از برخی اقداماتی که آنان را در معرض خطر قرار می‌دهد، پرهیز شود. بررسی فنوتیپ (اندازه‌گیری مقدار فاکتور) ناقلین قطعی یا زنان در معرض خطر به این خاطر اهمیت دارد که خود و خانواده آن‌ها بدانند آیا مقدار فاکتور آن‌ها نرمال است یا خیر؟ ولی اگر بخواهند بدانند که حامل ژن هستند یا نه، باید از نظر ژنتیکی بررسی شوند(۸). در ایران وضعیت ناقلین قطعی نامشخص و تاکنون بررسی صورت نگرفته است. در این مطالعه سطح فاکتور VIII و فون‌ویلبراند پلاسما و نسبت آن‌ها با خطر خونریزی در افراد ناقل هموفیلی A بررسی و ارتباط آن‌ها با یافته‌های بالینی با استفاده از پرسشنامه مربوط ارزیابی گردید. به طوری که بتوان از آن حتی در کشف موارد اسپورادیک بیماری کمک گرفت.

مواد و روش‌ها

مطالعه از نوع توصیفی تحلیلی بوده و از ناقلین قطعی هموفیلی مراجعه‌کننده به مرکز هموفیلی استان اصفهان جهت شرکت در تحقیق دعوت به عمل آمد. در این مطالعه مقطعی، زنان ناقل قطعی هموفیلی A که ۱۰۰ نفر برآورد شده بودند، با استفاده از پرونده‌های موجود در بخش هموفیلی برای شرکت در مطالعه دعوت شدند. از این تعداد، ۵۴ نفر پس از کسب رضایت‌نامه کتبی به طرح وارد شدند. سپس این زنان توسط پزشک درمانگاه ویزیت شده و سابقه خونریزی‌های غیر طبیعی در پرسشنامه استانداردی که جهت بررسی بیماری‌های خونریزی‌دهنده خفیف به کار می‌رود ثبت گردید(۱۰، ۹). قبل از اقدام به نمونه‌گیری هر داوطلب طرح، نمره علایم بالینی تعیین و شدت خونریزی او برآورد شد. افزایش نمره علایم بالینی، نشان‌دهنده افزایش تمایل به خونریزی در فرد می‌باشد. بعد از توجیه و گرفتن تاریخچه، فرم پرسشنامه به داوطلبان تحویل و سپس نمونه‌گیری انجام شد. نمونه‌های خون آن‌ها روی ماده ضد

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-02]

انعقاد سیترات سدیم ۰/۱۰۹ مولار به نسبت یک حجم ضد انعقاد و ۹ حجم خون در لوله پلاستیکی یک بار مصرف گرفته، بلافاصله سانتریفوژ و پلاسمای آن در سه ویال پلاستیکی تقسیم و در فریزر ۲۰- درجه سانتی‌گراد نگهداری شد(برای PTT و PT یک نمونه، فاکتور VIII و *vWF* : Ag هر کدام یک نمونه جداگانه). پس از اتمام نمونه‌گیری، آزمایش‌های PT و PTT به ترتیب با استفاده از معرف‌های Neoplastin CL Plus و C.K prest و آزمایش F.VIII با افزودن پلاسمای فاقد فاکتور VIII(STA_ Deficient VIII) به نمونه مورد آزمایش در مقایسه پلاسمای نرمال به کمک کوآگولامتر4 -ST انجام شد. هم چنین جهت بررسی میزان خونریزی قاعدگی، از فرم‌های تصویری استفاده شد و پس از آموزش روش تکمیل توسط پرستار همکار طرح، فرم‌ها در زمان قاعدگی توسط داوطلب تکمیل و عودت داده شد. بر اساس اطلاعات فرم‌ها، امتیاز آن محاسبه و ارتباط آن‌ها با سطح فاکتورها سنجیده شد و پرسشنامه اصلی تکمیل گردید. نمره‌دهی در هر ردیف از صفر(بدون سابقه در نشانه) تا ۳ (تظاهر کامل علامت) بود که می‌توانست از صفر تا ۳۳ نمره داشته باشد.

اطلاعات به دست آمده را به برنامه SPSS نسخه ۱۷ وارد کرده و سپس تجزیه و تحلیل اطلاعات به صورت توصیفی انجام شد. برای تعیین ارتباط بین نتایج آزمایش‌های مورد نظر و نمره خونریزی آن‌ها از آزمون همبستگی پیرسون و آنالیز رگرسیون استفاده گردید.

نتیجه آزمایش‌ها به صورت مکتوب در اختیار داوطلب قرار گرفت و در صورت تمایل با پزشک درمانگاه مشاوره شد.

یافته‌ها

از تعداد ۵۴ زنی که مراجعه نموده بودند، ۴۹ نفر ناقل قطعی وارد مطالعه شدند اما ۵ نفر به علت ناقل احتمالی بودن وارد طرح نشدند. ناقلین قطعی شامل ۶ نفر(۱۲/۲٪) مادر دو بیمار هموفیلی، ۲۶ نفر(۵۳٪) مادر یک بیمار همراه با سابقه خانوادگی مثبت و ۱۷ نفر (۳۴/۷٪) دختر بیمار هموفیلی بودند.

میانگین زمان پروترومبین ۱/۳ ± ۱۲/۶ ثانیه(PT طبیعی: S ۱۴-۱۲)، میانگین زمان ترومبوپلاستین نسبی ۴/۲ ± ۳۶/۳ ثانیه(PTT طبیعی: S ۲۸-۱۸)، میانگین فاکتور F.VIII ۲۲/۶٪ ± ۵۲/۵٪ (محدوده طبیعی: ۱۵۰-۶۰ درصد) (حداقل ۲۲/۸ و حداکثر ۱۳۹)، میانگین فاکتور فون‌ویلبراند ۳۵/۲ ± ۸۳/۷ (محدوده طبیعی ۱۵۰٪-۵۰٪) و میانگین نمره علایم بالینی ۱/۷۵ ± ۱/۵ (حداقل صفر و حداکثر ۶) بود(جدول ۱).

در بین ناقلین قطعی ۴۷ نفر(۹۵/۹٪) دارای نمره علایم بالینی کمتر از ۵ و ۲ نفر(۴٪) دارای نمره علایم بالینی ۵ و ۶ (بالای ۵) بودند. فاکتور VIII در ۱۹ نفر(۳۹٪) از ناقلین کمتر از ۴۰٪ ، در ۲۸ نفر(۵۷٪) کمتر از ۵۰٪ و در ۳۹ نفر (۸۰٪) کمتر از ۶۰٪ بود. نتایج آزمایش PTT بالاتر از طبیعی بوده ولی ارتباط معناداری با نسبت F.VIII به *vWF* : Ag دیده نشد. آزمون t نشان داد که نمره علایم بالینی شرکت‌کنندگان با مارکرهای PT و F.VIII ارتباط معناداری نداشت. میانگین نسبت F.VIII به *vWF* : Ag در ناقلین قطعی ۰/۲۷ ± ۰/۶۶ به طوری که حداقل ۰/۲۷ و حداکثر ۱/۷۰ بود. در ۲۹ نفر(۵۹٪) از ناقلین قطعی نسبت F.VIII به *vWF* : Ag کمتر از ۰/۷۲ و در ۱۸ نفر(۳۷٪) بالاتر از ۰/۷۲ بود(جدول ۲).

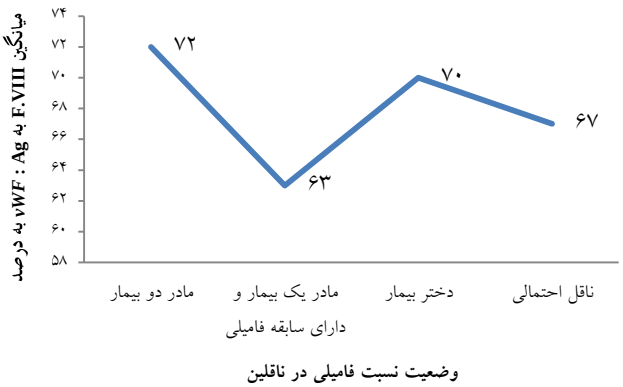
جدول ۱: میانگین شاخص‌های بررسی شده در ناقلین قطعی هموفیلی

متغیرها	PT (ثانیه)	PTT (ثانیه)	FVIII (درصد فعالیت)	*vWF* (*vWF*:Ag درصد)	نسبت F.VIII/*vWF*	امتیاز
میانگین	۱۲/۶	۳۶/۳	۵۲/۶	۸۳/۷	۰/۶۶	۱/۰۶
انحراف معیار	۱/۳	۴/۲	۲۲/۶	۳۵/۱	۰/۳	۱/۵
حداقل	۱۰/۵	۲۶	۲۳	۴۳	۰/۳	۰
حداکثر	۱۶/۱	۵۱/۹	۱۳۹	۲۰۵	۱/۷	۶

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-02]

جدول ۲: میانگین نسبت VIIIc به *vWF* بر حسب وضعیت ناقلی در شرکت‌کنندگان در مطالعه

وضعیت نسبت در ناقلین	تعداد ناقل	حداقل	حداکثر	میانگین ± انحراف معیار
مادر دو بیمار	۶	۰/۳۷	۰/۹۳	۰/۷۲ ± ۰/۲
مادر یک بیمار و دارای سابقه خانوادگی	۲۵	۰/۲۹	۱/۱۵	۰/۶۳ ± ۰/۲
دختر بیمار	۱۶	۰/۲۷	۱/۷	۰/۷۰ ± ۰/۳
ناقل احتمالی	۴	۰/۵۱	۰/۸۳	۰/۶۷ ± ۰/۱



نمودار ۱: نمودار نسبت نمره علایم بالینی و فاکتور هشت به فون‌ویلبراند در ناقلین قطعی و احتمالی

آزمون t نشان داد که در ناقلین قطعی بین نسبت VIIIc به *vWF* با نمره علایم بالینی ارتباط قابل ملاحظه‌ای وجود دارد($p = ۰/۰۰۶$). آزمون پیرسون نشان داد که با افزایش نسبت F.VIII به *vWF*: Ag ، نمره علایم بالینی کاهش می‌یابد (نمودار ۱).

بحث

میانگین مقدار فاکتور VIII در شرکت‌کنندگان در مطالعه حاضر کمتر از مقدار مرجع بوده و همراستا با مطالعه‌های قبلی است که نشان داده سطح فاکتور هشت در ناقلین ممکن است کمتر از سطوح طبیعی باشد(۱۱). ۳۹٪ از ناقلین هموفیلی در بررسی حاضر سطح فاکتور کمتر از ۴۰ داشتند. بررسی‌ها نشان داده است که اغلب ناقلین دارای مقدار فاکتور VIII طبیعی هستند و سطح آن با شدت هموفیلی در خانواده ارتباطی ندارد(۱۲). بنابراین بررسی این مارکرها نمی‌تواند در تعیین وضعیت ناقلی کمک‌کننده باشد.

ارتباط نمره علایم بالینی با هیچ کدام از مارکرهای آزمایشگاهی در مطالعه حاضر محسوس نبود. این یافته نشان می‌دهد که نمره علایم بالینی نمی‌تواند برای تشخیص ناقلین هموفیلی کمک قابل قبولی کند.

برخی بررسی‌ها نسبت فاکتور VIII به *vWF* را در افراد طبیعی، بین ۰/۷۴ تا ۲/۲۰ و در ناقلین قطعی از ۰/۱۸ تا ۰/۹۰ گزارش کرده‌اند(۱۴، ۱۳). هم چنین آلورز لیال و همکاران، این نسبت را بین ۰/۳۷ تا ۱/۳۸ گزارش کرده‌اند(۱۵). نسبت F.VIII به *vWF* : Ag در ناقلین قطعی مطالعه حاضر بین ۰/۲۷ و ۱/۷۰ متغیر بود. ارتباط محسوس نسبت F.VIII به *vWF* : Ag در ناقلین قطعی با نمره علایم بالینی مورد انتظار بود.

زیرا این نسبت در افراد ناقل بیماری با کاهش میزان F.VIII کاهش می‌یابد. با بررسی این نسبت می‌توان به خوبی ناقلین را از افراد نرمال تشخیص داد. بنابراین قبل از بررسی مولکولی، با بررسی انعقادی و تعیین نسبت F.VIII به *vWF* : Ag می‌توان به وضعیت ناقلی در خانواده بیماران مبتلا به بیماری هموفیلی و وضعیت تمایل به خونریزی در آن‌ها پی برد.

با وجود این که صحت استفاده از نمره علایم بالینی برای خونریزی‌های خفیف، به غیر از بیماری فون‌ویلبراند تایید نشده است، در ناقلین مورد بررسی ما فقط ۲ نفر(۴٪) دارای نمره علایم بالینی ۵ و بالاتر بودند که ممکن است حداقل در زنان غیرعادی تلقی شود(۱۶). ولی ارتباط محسوسی با میزان PTT نداشت، بنابراین PTT را نیز نمی‌توان برای غربالگری تشخیص ناقلین به کار برد. محدودیت این مطالعه عدم وجود گروه شاهد بود که لازم است در بررسی‌های بعدی مد نظر قرار گیرد.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-02]

نتیجه‌گیری

بررسی ما نشان داد که وضعیت انعقادی اغلب ناقلین قطعی هموفیلی ثابت و بدون مشکل است. آزمایش PT ، PTT ، فاکتور VIII ، *vWF* : Ag و نمره علایم بالینی در غربالگری ناقلین هموفیلی A نمی‌تواند به تنهایی کمک‌کننده باشد و تنها غربالگری مؤثر برای ناقلین هموفیلی A از نظر آزمون‌های انعقادی، نسبت F.VIII به *vWF* : Ag می‌باشد.

تشکر و قدردانی

این تحقیق با بودجه مرکز تحقیقات انتقال خون ایران انجام شده است. نویسندگان مقاله از مدیر کل محترم انتقال خون اصفهان آقای حریری و خانم‌ها افضلی مدیر عامل کانون هموفیلی اصفهان، اعظم صافی سرپرستار بخش تالاسمی و هموفیلی درمانگاه امام رضا بیمارستان سیدالشهدا اصفهان به خاطر همکاری‌های همه جانبه تشکر و قدردانی می‌نمایند.

References:

1- Merskey C. The occurrence of haemophilia in the human female. Q J Med 1951; 20(79): 299-312.
2- Ross J. Perspectives of haemophilia carriers. Haemophilia 2000; 6 Suppl 1: 41-5.
3- Mauser-Bunschoten EP. Symptomatic carriers of Hemophilia. World Federation of Hemophilia 2008; 46: 2-3
4- Kadir RA, Economides DL, Braithwaite J, Goldman E, Lee CA. The obstetric experience of carriers of haemophilia. Br J Obstet Gynaecol 1997; 104(7): 803-10.
5- Fishman DJ, Jones PK, Menitove JE, Ratnoff OD, Everson B. Detection of the carrier state for classic hemophilia using an enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA). Blood 1982; 59(6): 1163-8.
6- Ay C, Thom K, Abu-Hamdeh F, Horvath B, Quehenberger P, Male C, *et al*. Determinants of factor VIII plasma levels in carriers of haemophilia A and in control women. Haemophilia 2010; 16(1): 111-7.
7- Rodeghiero F, Tosetto A, Castaman G. How to estimate bleeding risk in mild bleeding disorders. J Thromb Haemost 2007; 5 Suppl 1: 157-66.
8- Street AM, Ljung RL, Lavery SA. Management of carriers and babies with haemophilia. Haemophilia 2008; 14 Suppl 3: 181-7.
9- Tosetto A, Castaman G, Rodeghiero F. Bleeding scores in inherited bleeding disorders: Clinical or research tools? Haemophilia 2008; 14(3): 415-22.
10- Higham JM, O'Brien PM, Shaw RW. Assessment of menstrual blood loss using a pictorial chart. Br J Obstet Gynaecol 1990; 97(8): 734-9.
11- Plug I, Mauser-Bunschoten EP, Bröcker-Vriends AH, van Amstel HK, van der Bom JG, van Diemen-Homan JE, *et al*. Bleeding in carriers of hemophilia. Blood 2006; 108(1): 52-6.
12- Winikoff R, Lee C. Hemophilia carrier status and counseling the symptomatic and asymptomatic adolescent. J Pediatr Adolesc Gynecol 2010; 23(6 Suppl): S43-7.
13- Klein HG, Aledort LM, Bouma BN, Hoyer LW, Zimmerman TS, DeMets DL. A co-operative study for the detection of the carrier state of classic hemophilia. N Engl J Med 1977; 296(17): 959-62.
14- Ratnoff OD, Jones PK. The laboratory diagnosis of the carrier state for classic hemophilia. Ann Intern Med 1977; 86(5): 521-8.
15- Alvarez-Leal M, Perez-Vazquez JC, Gaspar-Belmonte JA, Castillo-Solis T, Zuñiga-Charles MA. Carrier detection of hemophilia by immunological and coagulation assays in a selected sample of the Mexican population. Am J Hum Biol 1997; 9(2): 173-8.
16- Rodeghiero F, Castaman G, Tosetto A, Battle J, Baudo F, Cappelletti A, *et al*. The discriminant power of bleeding history for the diagnosis of von Willebrand disease type 1: an international,multicenter study. J Thromb Haemost 2005; 3(12): 2619-26.

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-02]

Sci J Iran Blood Transfus Organ 2014; 11(2): 110-115

Original Article

The correlation of factor VIII and von Willebrand levels with clinical symptoms in obligate carriers of hemophilia A in Isfahan

Fatehifar M.R.[1,2], Horfar H.[3], Akbari N.[1,2], Eshraghi M.[4], Hojatifar M.[5], Motamedi N.[5], Shahinpour Z.[1,2]

[1]Blood Transfusion Research Center, High Institute for Research and Education in Transfusion Medicine, Tehran, Iran
[2]Isfahan Regional Educational Blood Transfusion Center, Isfahan, Iran
[3]Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran
[4]Comprehensive Haemophilia Treatment Center, Tehran, Iran
[5]Seyed-al-Shohada Hospital, Isfahan University of Medical Sciences, Isfahan, Iran

Abstract

Background and Objectives

Bleeding tendency in obligate carriers of hemophilia A has been found since several years ago; some of haemophiliacs with factor levels of 40-60% also have abnormal bleeding. The present study is to measure factor VIII and von Willebrand levels and evaluate their correlation with clinical finding in obligate carriers.

Materials and Methods

In this cross-sectional study conducted 49 obligate carriers of Haemophilia A. F.VIII, *vWF*: Ag, PT, and APTT levels were checked and their correlationship with the bleeding score was evaluated and analyzed.

Results

Fourty-Nine Obligate carriers included in the study. The mean of PT, PTT , F.VIII, *vWF*: Ag and bleeding score (BS) were 12.6 ± 1.3, 36.3 ± 4.2, 52.5 ± 22.6, 83.7 ± 35.2, and 1.5 ± 1.7, respectively. The present study showed only 4% (2) of the carriers having had bleeding score (BS) equal to 5 and higher. Only F.VIII / *vWF*: Ag positively correlated with BS significantly ($p = 0.006$).

Conclusions

The present study showed that PT, PTT, and F.VIII levels and the bleeding score alone could not be helpful in screening obligate carriers. It seems that only determination of F.VIII/*vWF*: Ag ratio be helpful hn carrier states. But definitive diagnosis carrier states is by molecular genetic testing.

Key words: IRAN, Hemophilia A, Hemorrhage, Carrier State

Received: 15 Apr 2012
Accepted: 11 Jan 2014

Correspondence: Akbari N., MD. Blood Transfusion Research Center, High Institute for Research and Education in Transfusion Medicine and Isfahan Regional Educational Blood Transfusion Center.
P.O. Box: 81688-44861, Isfahan, Iran. Tel: (+98311) 2607074; Fax: (+98311) 2607074
E-mail: *nah_akbari@yahoo.com*

[Downloaded from bloodjournal.ir on 2026-11-02]