بررسی علل بروز بتا تالاسمی پس از شروع برنامه پیشگیری از آن در شهرستان جیرفت طی سال‌های ۱۳۹٤-۱۳۸۰

الهام قربانی علی آبادی[۱]، فاطمه السادات میررشیدی[۲]، امین کیانی [۳]، الهام شاهرخی ساردو [٤*]

۱- مربی،گروه هماتولوژی ،دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی جیرفت،جیرفت، ایران ۲- استادیار، گروه پرستاری، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی جیرفت،جیرفت، ایران ۳- مربی، گروه پرستاری، دانشکده پرستاری، دانشگاه علوم پزشکی جیرفت، ،جیرفت، ایران۴-دانشجو پزشکی، ، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی جیرفت، جیرفت ، ایران

خلاصه

مقدمه: بتاتالاسمی ماژور شایع‌ترین بیماری ژنتیک در جهان است. مناطق شایع این بیماری در جهان به کمربند تالاسمی مشهورند که ایران را نیز دربرمی گیرد. استان کرمان (و بالأخص منطقه‌ی جنوب کرمان) ازلحاظ شیوع ناقلین تالاسمی، صاحب رتبه نخست در کشور است. پژوهش حاضر باهدف ارزیابی علل بروز تالاسمی ماژور پس از شروع برنامه کشوری پیشگیری از تالاسمی در شهرستان جیرفت انجام شده است.

روش کار: در این مطالعه توصیفی مقطعی گذشته‌نگر، اطلاعات بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور که پس از شروع برنامه پیشگیری بین سال‌های ۱۳۸۰ تا ۱۳۹۴ متولدشده بودند جمع‌آوری و با استفاده از نرم‌افزار SPSS و آمار توصیفی تحلیل شدند.

نتایج: از مجموع ۹۱ بیمار تالاسمی، حدود ۵۳٪ (۴۸ نفر) سن زیر ۱۰ سال داشتند، حدود ۲۳٪ زوجین، غربالگری پیش از ازدواج را انجام نداده و حدود ۷۷٪ به‌رغم انجام غربالگری، صاحب فرزند تالاسمی شده بودند. در مورد غربالگری سه‌ماهه اول بارداری، حدود ۷۹٪ زوجین آن را انجام نداده و ۲۱٪ به‌رغم انجام غربالگری صاحب فرزند مبتلا به تالاسمی شده بودند.

نتیجه‌گیری: این مطالعه نشان داد به‌رغم روند کاهشی موالید تالاسمی پس از شروع برنامه پیشگیری در شهرستان جیرفت، این روند به نسبت دیگر مناطق کشور بسیار کم‌رنگ‌تر بوده و بیش از نیمی از موالید طی ده سال اخیر (بعد از شروع برنامه پیشگیری) متولدشده‌اند. لذا علت اصلی موالید جدید تالاسمی، کیفیت پایین برنامه پیشگیری (غربالگری) بوده و ارتقاء کیفیت اجرایی آن در تمامی ابعاد احساس می‌شود. علاوه بر آن اجرای برنامه‌های آموزش بهداشت برای گروه‌های هدف می‌تواند در حذف این بیماری مؤثر باشد.

کلیدواژگان: بتاتالاسمی، برنامه پیشگیری تالاسمی، غربالگری پیش از ازدواج، غربالگری سه‌ماهه اول

***نویسنده مسئول:** امین کیانی uniqamin@gmail.com

تاریخ دریافت: ۱۳۹۷/۱۱/۲۳ تاریخ پذیرش:۱۳۹۸/۳/۱۲

تلفن: ۰۹۱۷۳۰۱۵۷۶۳ نمابر: ۰۳۴۴۳۳۱۷۹۰۶

➢ لطفاً به مقاله به شکل زیر استناد کنید

قربانی علی آبادی ا، السادات میررشیدی ع، کیانی ا، شاهرخی ساردو ا. بررسی علل بروز بتا تالاسمی پس از شروع برنامه پیشگیری از آن در شهرستان جیرفت طی سال‌های ۱۳۹۴-۱۳۸۰. مجله دانشگاه علوم پزشکی جیرفت، تابستان ۱۳۹۸؛ ۶ (۱): ۷۷-۱۶۸

مقدمه

بتاتالاسمی ماژور یکی از شایع‌ترین هموگلوبینوپاتیها می‌باشد که در آن زنجیره بتای هموگلوبین به‌صورت طبیعی تولید نمی‌شود. سالانه حدود ۷۰-۶۰ هزار کودک مبتلا به این بیماری در جهان متولد می‌شوند که بیشترشان در کشورهایی با وضعیت بهداشتی نامناسب قرار دارند (۱). این بیماری شایع‌ترین بیماری ارثی در ایران است (۲). مبتلایان دچار کم‌خونی شدید بوده و برای ادامه زندگی به تزریق خون ماهیانه نیاز دارند که استرس زیادی را به بیمار و خانواده تحمیل می‌کند. این رویداد همچنین باعث تحمیل فشار عاطفی و اقتصادی بر جامعه و سیستم بهداشتی می‌باشد (۳)، به‌نحوی‌که حدود ۲۵٪ از فرآورده‌های خونی سازمان‌های انتقال خون صرف بیماران تالاسمی می‌شود (۴). مناطق شایع تالاسمی در جهان به کمربند تالاسمی مشهور است که از شمال غرب آفریقا، منطقه مدیترانه (ازجمله ایران) تا جنوب غرب آسیا را دربر می‌گیرد (۱، ۵). در ایران، استان کرمان یکی از مستعدترین استان‌ها ازلحاظ بروز تالاسمی شناسایی شده‌است (۶).

میزان شیوع حاملین ژن تالاسمی در ایران حدود ۴٪ برآورد می‌شود که از متوسط جهانی (۱/۵٪) بالاتر است (۱). به‌بیان دیگر، حدود ۲ تا ۳ میلیون نفر در کشور مبتلابه تالاسمی مینور (۷، ۸) و حدود ۱۸۰۰۰ نفر (تا سال ۲۰۱۳) مبتلابه تالاسمی ماژور هستند (۸). این میزان (شیوع حاملین ژن تالاسمی) در استان‌های مختلف ایران نیز متفاوت است، طوری که در استان‌های کرمان، سیستان بلوچستان، هرمزگان و مازندران دو برابر متوسط کشوری می‌باشد. در این خصوص استان کرمان با میزان شیوع حاملین تالاسمی (۹/۵٪) در صدر استان‌های کشور قرار دارد (۱، ۹). دیگر استان‌هایی که بیشترین مبتلایان را در بردارند شامل استان‌های گیلان، خوزستان، کهگیلویه و بویر احمد، فارس، بوشهر و اصفهان می‌باشند (۸، ۱۰).

به‌منظور ارتقای سلامت جامعه و کاهش بار ناشی از این بیماری بر خانواده‌ها، برنامه پیشگیری از تالاسمی از سال ۱۹۹۵ میلادی در سطح جهانی مورد توجه قرار گرفت. اولین برنامه کشوری پیشگیری از تالاسمی در سال ۱۹۹۵ میلادی تنظیم و دو سال بعد (۱۳۷۶ شمسی) در ایران شروع شد (۶).

این برنامه برای تمامی افراد داوطلب ازدواج انجام می‌شود که به مراکز غربالگری قبل از ازدواج (آزمایشگاه‌های غربالگری) ارجاع داده می‌شوند. نخست بر پایه آزمایش خون (هماتولوژی)، ناقل بودن مرد و در صورت تأیید، آزمایش خون در زن نیز بررسی می‌شود. درصورتی‌که هر دو نفر ناقل مشکوک باشند، بررسی‌های ژنتیکی برای آنها درخواست می‌شود و نهایتاً اگر زوجین تصمیم قطعی برای ازدواج داشتند، قبل از اقدام به بارداری بررسی‌های ژنتیکی و در حین بارداری درصورتی‌که جنین مبتلابه تالاسمی باشد سقط درمانی انجام می‌شود. این برنامه درمجموع سه استراتژی مشخص را در بردارد. ۱) غربالگری زوجین داوطلب ازدواج ازلحاظ ابتلا به کم‌خونی (تالاسمی مینور)، پیش از انجام عقد. ۲) مراقبت از گروهی که والدین بیماران تالاسمی ماژور بوده و در سن باروری قرار دارند. ۳) غربالگری تمامی مزدوجین قبل از سال ۱۳۷۶، به‌منظور شناسایی زوجین ناقل در استان‌های حاشیه شمالی و جنوبی (۱۰، ۱۱).

تاکنون مطالعات مختلفی در مورد کارآمدی برنامه پیشگیری از تالاسمی در کشور انجام شده‌است که درمجموع نشان می‌دهند این برنامه در کاهش بروز تالاسمی (موارد جدید) به‌جز در چند استان مانند سیستان و بلوچستان و کهگیلویه بویراحمد موفقیت چشمگیری داشته است (۶). با توجه به مطالب مذکور دستاوردهای برنامه کشوری پیشگیری از تالاسمی بین سال‌های ۱۳۸۰ تا ۱۳۹۴ در منطقه جنوب استان کرمان یعنی شهرستان جیرفت، مورد ارزیابی قرار گرفته است.

روش کار

این مطالعه از نوع توصیفی- مقطعی و گذشته‌نگر می‌باشد. حجم نمونه ۹۱ پرونده بیمار مبتلابه تالاسمی ماژور (به‌صورت سرشماری) بوده و معیار ورود به مطالعه شامل تمامی بیماران تالاسمی ماژور بود که از ابتدای سال ۱۳۸۰ لغایت پایان ۱۳۹۴ به دنیا آمده بودند. این افراد به صورت دائمی به تنها مرکز

تالاسمی شهرستان جیرفت مراجعه می‌کردند و طی آزمایش‌های اولیه، هموگلوبین الکتروفورز تشخیص تالاسمی ماژور برایشان قطعی بوده است. لذا این تعداد از بیماران احتمالاً مبین تمامی بیماران شهرستان جیرفت نمی‌باشد. معیار خروج از مطالعه شامل عدم تمایل والدین یا بیمار برای شرکت در طرح تحقیقاتی پس از ارائه توضیحات بود. در مطالعه حاضر، والدین تمامی بیماران در مطالعه شرکت کردند و هیچ بیماری از مطالعه خارج نشد.

روش جمع‌آوری داده‌ها به این صورت بود که پس از دریافت تأییدیه از کمیته اخلاق در پژوهش دانشگاه علوم پزشکی جیرفت، با مراجعه به پرونده‌های بیماران مرکز تالاسمی جیرفت و تماس با خانواده‌ها و دعوت به مصاحبه حضوری والدین به همراه فرزند بیمار، آنها را از اهداف پژوهش آگاه نموده سپس در صورت تمایل ایشان و پس از اخذ رضایت آگاهانه، اطلاعات موردنیاز در فرمی که از قبل توسط محقق تهیه‌شده بود ثبت شد. این اطلاعات شامل اطلاعات دموگرافیک، سال ازدواج والدین، رابطه خویشاوندی، تعداد فرزندان خانواده، تاریخ اولین تزریق خون، وضعیت انجام غربالگری در مراحل پیش از ازدواج و سه‌ماهه نخست بارداری (آزمایش ژنتیک جنین) بودند.پس از اطمینان از اصالت و کامل بودن اطلاعات واردشده در فرم اطلاعاتی، داده‌ها با استفاده از نرم‌افزار SPSS نسخه ۱۱و آمار توصیفی تحلیل شدند

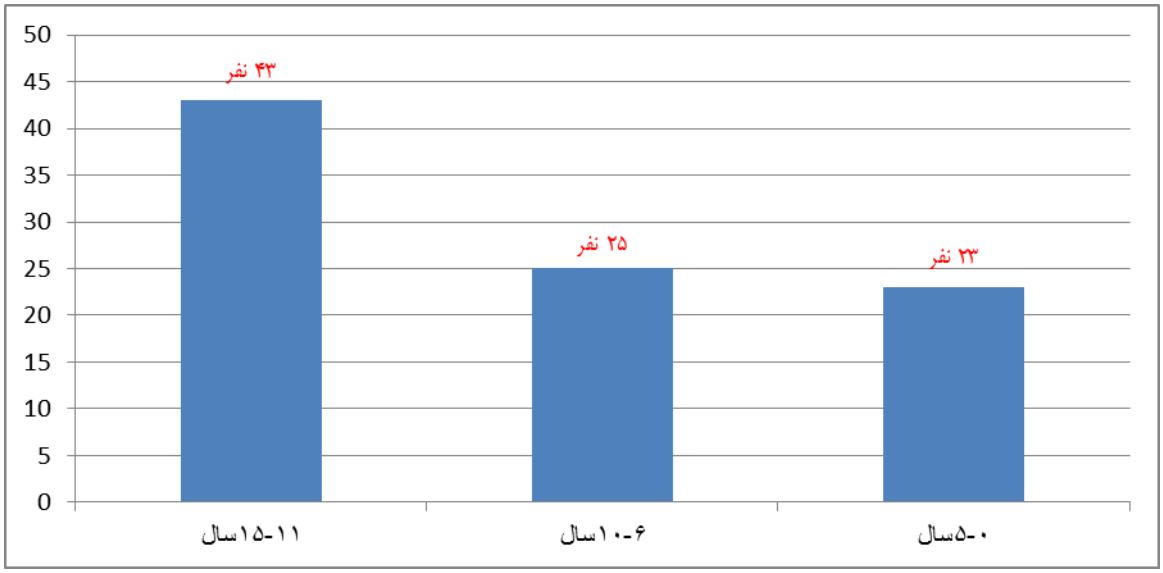
نتایج

یافته‌های این مطالعه نشان داد که محدوده‌ی سنی بیماران ۱۵-۰ سال (میانگین ۹) سال می‌باشد. بیشترین فراوانی (۴۳ نفر معادل ۴۷/۵٪) مربوط به گروه سنی ۱۵-۱۱ سال بود. سپس، گروه‌های سنی ۱۰-۶ سال و ۵-۰ سال به ترتیب با (۲۵ نفر معادل ۲۷/۵٪ و ۲۳ نفر معادل ۲۵/۳٪) قرار دارند(نمودار ۱). از ۹۱ زوج تحت مطالعه، ۷۰ زوج (۷۶/۹٪) آزمایش‌های غربالگری قبل از ازدواج را انجام داده و ۲۱ زوج (۲۳/۱٪) انجام نداده‌اند. از ۷۰ موردی که غربالگری را انجام داده، ۶۳ زوج (۹۰٪) از مختل بودن نتیجه غربالگری آگاه شده و توصیه‌های لازم را دریافت نموده‌اند. ۷ زوج (۱۰٪) گزارش کردند که به‌رغم انجام غربالگری در مورد اینکه حامل ژن تالاسمی هستند به ایشان اطلاع‌رسانی نشده است.

همچنین از ۹۱ زوج تحت مطالعه، ۷۲ زوج (۷۹/۱٪) غربالگری سه‌ماهه اول بارداری (PND[1]) را انجام نداده و تنها ۱۹ زوج (۲۰/۹٪) انجام داده‌اند که از این ۱۹ مورد ۱۳ مورد (۶۸/۴٪) نتیجه به‌درستی اعلام‌شده و در ۶ مورد (۳۱/۶٪) نتیجه اشتباه بود.

جدول شماره ۱ نشان می‌دهد که اکثر زوجین مورد مطالعه (۸۳/۵٪) ساکن روستا بوده که بیشتر آنها (۶۵/۹٪) با یکدیگر رابطه فامیلی دارند. زمان تشخیص بیماری در اکثر بیماران (۵۱/۶٪) در محدوده‌ی سنی ۶ تا ۸ ماهگی بوده و در (۴۱/۸٪) از موارد سابقه وجود خواهر یا برادر تالاسمی در خانواده مثبت گزارش‌شده است. تمامی زوجین تحت پوشش بیمه قرار داشته و ازنظر سطح سواد والدین اکثراً زیر دیپلم بوده و در (۱۳/۷٪) موارد والدین بی‌سواد بوده‌اند.

[1] Prenatal diagnosis



نمودار شماره ۱–فراوانی و توزیع سنی بیماران

جدول شماره ۱– مشخصات دموگرافیک بیماران تحت مطالعه

متغییر	سطوح	فراوانی	درصد
محل سکونت	شهری	۱۵	٪۱۶/۵
	روستایی	۷۶	٪۸۳/۵
رابطه فامیلی والدین	بلی	۶۰	٪۶۵/۹
	خیر	۳۱	٪۳۴/۱
زمان تشخیص	قبل از ۶ ماهگی	۱۳	٪۱۴/۳
	۶ تا ۸ ماهگی	۴۷	٪۵۱/۶
	پس از ۸ ماهگی	۳۱	٪۳۴/۸
وجود خواهر یا برادر تالاسمی	بلی	۳۸	٪۴۱/۸
	خیر	۵۳	٪۵۸/۲
وضعیت بیمه	بلی	۹۱	٪۱۰۰
	خیر	۰	٪۰
تحصیلات پدر	بی‌سواد	۱۲	٪۱۳/۲
	زیر دیپلم	۵۹	٪۶۴/۸
	دیپلم	۱۸	٪۱۹/۸
	دانشگاهی	۲	٪۲/۲
تحصیلات مادر	بی‌سواد	۱۳	٪۱۴/۲۸
	زیر دیپلم	۴۴	٪۴۸/۳۵
	دیپلم	۳۳	٪۳۶/۲۲
	دانشگاهی	۱	٪۱/۱

بحث

یکی از اهداف اصلی مرکز مدیریت بیماری‌های وزارت بهداشت برای کاهش موالید بتاتالاسمی ماژور در کشور اجرای برنامه‌ی کشوری پیشگیری از بروز بتاتالاسمی ماژور (اجرای برنامه غربالگری داوطلبین ازدواج) از سال ۱۳۷۶ بوده است. همان‌طور که ذکر شد این برنامه در قالب سه استراتژی خلاصه‌شده است. در استراتژی اول، تمامی زوجین باید قبل از اقدام به ازدواج ازلحاظ ابتلا به تالاسمی مینور غربالگری شوند و درصورتی‌که هر دو نفر تالاسمی مینور باشند، نخست با ارائه مشاوره و آگاه نمودن آنها از عواقب احتمالی، آنها را از ازدواج منصرف نمود و در صورت اصرار آنها به ازدواج، بایستی آزمایش‌ها قبل از تولد نوزاد بر اساس فلوچارت مصوب انجام و پیگیری شود تا درنهایت از تولد نوزاد مبتلابه تالاسمی ماژور جلوگیری به عمل آید. در استراتژی دوم والدینی که فرزندشان بیمار تالاسمی ماژور است شناسایی و درصورتی‌که در سن باروری باشند بر اساس فلوچارت بررسی می‌شوند. در استراتژی سوم زوج‌های ناقل تالاسمی (تالاسمی مینور) که قبل از سال ۱۳۷۶ ازدواج‌کرده‌اند شناسایی و بررسی می‌شوند (۱۰، ۱۲).

نتایج این مطالعه درواقع به بررسی کیفیت اجرایی برنامه کشوری پیشگیری از بروز تالاسمی در جنوب کرمان (جیرفت) پرداخته است (علل بروز تالاسمی پس از اجرای برنامه مذکور). به‌بیان‌دیگر هر چه کیفیت اجرایی برنامه مذکور بیشتر باشد تعداد موالید بتا تالاسمی ماژور به صفر نزدیک‌تر خواهد بود. نتایج این مطالعه نشان داد که به‌رغم روند نزولی تعداد موالید تالاسمی در شهرستان جیرفت (طی ۱۵ سال) این رویداد در مقایسه با سایر مناطق کشور بسیار کم‌رنگ‌تر و حتی ضعیف بوده، چراکه بیش از نیمی از موالید طی ده سال اخیر متولدشده و این مصادف با زمانی است که در برخی مناطق کشور، موالید تالاسمی ماژور به صفر نزدیک شده است. این یافته به معنی این است که استراتژی‌های سه‌گانه‌ی برنامه‌ی پیشگیری از تالاسمی باکیفیت لازم اجرایی نشده است.

نتایج این مطالعه نشان می‌دهد که فراوانی موالید تالاسمی از سال ۱۳۸۰ تا ۱۳۹۴ سیر نزولی داشته است، اما این روند در مقایسه با نتایج دیگر مطالعات بارز نبوده و شاید بخش زیادی از آن را بتوان با کاهش نرخ رشد جمعیت ناشی از موفقیت برنامه کنترل جمعیت کشور توجیه نمود. به‌بیان‌دیگر علیرغم روند نزولی موالید جدید تالاسمی، این پدیده در جنوب کرمان به نسبت دیگر نقاط کشور بسیار بالاست. نتایج مطالعات مشابه توسط زینبیان در اصفهان (۱۳) و جولایی در فارس (۱۴) نشان داد که بروز موالید تالاسمی جدید (پس از اجرای برنامه پیشگیری کشوری) کاهش موفقیت‌آمیزی داشته است. مطالعه‌ی جولایی در استان فارس نشان داد که اجرای برنامه پیشگیری در استان فارس باعث شده که نهایتاً در سال ۲۰۱۱ تنها ۲ مورد تالاسمی در کل استان بروز کند (۱۴). نتایج مطالعه ما نشان می‌دهد که میزان موفقیت در کاهش بروز تالاسمی در مقایسه با فارس بسیار کم‌رنگ‌تر است، همچنین باید مدنظر داشت که مطالعات مذکور در مقایسه با مطالعه ما در گستره‌ی دو استان اصفهان و فارس انجام‌شده‌اند. این یافته مؤید نتایج مطالعه‌ی هاشمیه است که یکپارچگی میزان موفقیت برنامه کشوری را در استان‌های مختلف (به‌ویژه در جنوب شرق کشور) یکسان نمی‌داند (۶).

طبق یافته های مطالعه، بیش از۵۰٪ از افراد موردمطالعه را رده‌های سنی زیر ۱۰ سال تشکیل داده‌اند؛ درحالی‌که در مطالعه بشکار در شهرکرد (۱۲)، بیش از ۷۵٪ بیماران سن بالای ۱۳ سال داشتند. یعنی اکثر بیماران آن منطقه قبل از شروع برنامه‌ی پیشگیری متولد شده و پس از شروع برنامه تعداد بیماران به‌شدت کاهش یافته بود. در مطالعه بوزکورت[1] در قبرس اکثراً (۶۶٪) بالای ۲۵ سال سن داشتند (۱۵). البته مطالعه مذکور حدود یک دهه قبل از مطالعه ما انجام‌شده است. مغایرت این یافته با مطالعات مذکور حاکی از ضعف بارز برنامه‌های پیشگیری از تالاسمی در منطقه تحت مطالعه ما می‌باشد.

[1] Bozkurt

بررسی انجام غربالگری قبل از ازدواج والدین، نشان می‌دهد حدود ۲۳٪ از زوجین، غربالگری را انجام نداده بودند. این تعداد شامل زوجینی بود که ازدواجشان قبل از شروع برنامه پیشگیری انجام شده و یا ازدواج‌های غیررسمی داشته‌اند. در مطالعات مشابه نیز بخشی از بیماران به همین دلیل متولد شده‌اند. در مطالعه میری مقدم در استان سیستان و بلوچستان، حدود ۸۰٪ از والدین بیماران تالاسمی، غربالگری قبل از ازدواج را انجام نداده بودند که علت اصلی آن ازدواج‌های غیررسمی و ثبت‌نشده ناشی از فرهنگ بومی منطقه گزارش‌شده است (۱۶). در مطالعه زینلیان در اصفهان ۶۴٪ از بیماران تحت مطالعه چنین وضعیتی داشتند (۱۳). این نکته را باید مدنظر داشت که مطالعه اصفهان حدود یک دهه قبل و در گستره‌ی استانی (محدوده‌ی ۲۰ شبکه بهداشتی) صورت گرفته و مطالعه ما در گستره‌ی شهرستان انجام‌شده است. در مطالعه بشکار در شهرکرد بیش از ۹۰٪ از بیماران چنین شرایطی داشتند و دلیل عمده‌ی آن ازدواج‌های قبل از سال ۱۳۷۶ ذکرشده است (۱۲). به بیان دیگر مطالعات اصفهان و شهرکرد نشان می‌دهند که اکثر موالید تالاسمی حاصل ازدواج‌هایی است که قبل از سال ۱۳۷۶ انجام‌شده (قبل از شروع برنامه پیشگیری و غربالگری) و پس از شروع برنامه پیشگیری تعداد موالید تالاسمی بسیار کمتر شده است. اما مطالعه ما نشان داد که حداکثر ۲۳٪ از موالید، حاصل ازدواج‌های قبل از ۱۳۷۶ بوده، لذا ضعف سیستم بهداشتی جنوب کرمان در اجرای برنامه پیشگیری (غربالگری) بارز است.

از ۷۰ زوجی که غربالگری پیش از ازدواج را انجام داده‌اند، ۱۰٪، به دلایلی مانند تفسیر اشتباه نتیجه آزمایش، نقص در مشاوره و یا خطا در انجام آزمایش، از ابتلا به تالاسمی مینور آگاه نشده و درواقع نتیجه غربالگری پیش از ازدواجشان منفی کاذب بود. در مطالعه زینلیان در اصفهان (۱۳) و بشکار در شهرکرد (۱۲) با حجم نمونه‌ی تقریباً مشابه به ترتیب ۴۴٪ و ۲۹٪ چنین وضعیتی داشتند. بنابراین ارتقای کیفی آزمایش‌های غربالگری پیش از ازدواج و سیستم ارائه مشاوره ژنتیک (تشخیص و مشاوره‌ی صحیح به بیماران) ضروری است.

۹۰٪ از زوجینی که غربالگری را انجام‌داده بودند، علیرغم اینکه از وجود اختلال درنتیجه آزمایش (تالاسمی مینور بودن) مطلع شده بودند، صاحب فرزند تالاسمی شده‌اند. در مطالعه زینلیان در اصفهان (۱۳) و بشکار در شهرکرد (۱۲) به ترتیب ۵۶٪ و ۷۱٪ از بیماران چنین وضعیتی داشتند. دلایلی مانند فقر فرهنگی و عدم همکاری آنها با برنامه پیشگیری (انجام ندادن عمدی آزمایش ژنتیک دوران بارداری) و نقص در ارائه مشاوره صحیح (توجیه نشدن زوجین از اینکه در صورت بارداری بایستی آزمایش ژنتیک جنین انجام بشود) از دلایل عمده‌ی این رویداد می‌باشد.

بررسی وضعیت انجام غربالگری سه‌ماهه اول بارداری نشان می‌دهد که حدود ۲۱٪ زوج‌ها پس از اقدام به ازدواج و شروع حاملگی، آزمایش‌ها ژنتیک دوران بارداری را انجام داده‌اند. این سؤال که چرا حدود ۷۹٪ از زوج‌ها این آزمایش را انجام نداده‌اند سؤال بزرگی است که احتمالاً بخشی از آن (تا حدود ۲۳٪) به دلیل ازدواج‌های پیش از سال ۷۶ و ازدواج‌های غیررسمی است؛ اما دلیل عمده‌تر (۵۶٪) به مسائلی چون فقر فرهنگی، کم‌سوادی، عدم همکاری با سیستم بهداشتی و احتمالاً فقر مالی است که درنهایت باعث انجام ندادن عمدی آزمایش ژنتیک در دوران بارداری شده است. به بسیاری از داوطلبین مینور اجازه ازدواج داده می‌شود و توجیه می‌شوند که پس از بارداری حتماً برای آزمایش ژنتیک جنین در سه ماهه‌ی اول اقدام کنند اما تجربه نشان داده که زوجین نامبرده، پس از بارداری در این خصوص اقدامی نمی‌کنند. سرگلزایی طی مطالعه‌ای در زاهدان عواملی را که شانس انجام غربالگری در سه ماهه اول بارداری را می‌افزایند را شامل سطح تحصیلات پدر، والدین خویشاوند، ازدواج رسمی و غربالگری و مشاوره قبل از ازدواج می داند (۱۷). در مطالعه‌ی ما ۷۵٪ از پدران تحصیلات کمتر از دیپلم و بی‌سواد داشتند که از این لحاظ با یافته‌ی مطالعه‌ی مذکور تطابق دارد.

از ۱۹ موردی که آزمایش ژنتیک دوران بارداری (ژنتیک جنین) را انجام داده بودند، ۱۳ مورد مثبت واقعی بوده که در ۷ مورد به دلیل اینکه آزمایش را بعد از شانزده هفتگی انجام دادند، اجازه

سقط قانونی پس از بیست هفتگی صادر نشده است. در بقیه موارد، ۳ مورد به دلیل مهر مادری و احساس گناه، ۲ مورد به دنبال امید به شفای بیماری جنین به دست دعانویسان، سقط انجام نشده و درنهایت ۱ مورد که بارداری دوقلوی غیر همسان بوده، جنین سالم به اشتباه سقط و جنین تالاسمی متولد شده است. از ۱۹ مورد مذکور ۶ مورد منفی کاذب بوده است که در ۵ مورد خطا در آزمایش ژنتیک جنین مطرح بوده و در ۱ مورد تشخیص تالاسمی مطرح نمی‌شود که این مورد به دلیل وجود ژن‌های ناشناخته در روند ابتلا به بیماری قابل توجیه است.

مطالعه‌ی جولایی در فارس، دلایل بروز تالاسمی پس از شروع برنامه‌ی پیشگیری تا سال ۲۰۱۱ را مشکلات سیستم بهداشتی، نقص در مشاوره قبل از ازدواج، خطای آزمایشگاهی، مشکلات موجود در سرویس ژنتیک و عوامل دیگر ذکر می‌کند (۱۴). هادی پور دهشال نیز علل اصلی موالید تالاسمی در ایران بین سال‌های ۲۰۰۱ تا ۲۰۰۶ را ازدواج‌های ثبت‌نشده و قبل از شروع برنامه پیشگیری، عدم انجام آزمایش ژنتیک جنین در والدین تالاسمی مینور و خطاهای آزمایشگاهی بیان‌کرده است (۹). در این راستا دلایل بروز موارد جدید تالاسمی در منطقه جیرفت در بازه زمانی ذکرشده را چنین می‌توان برشمرد: در ۲۳٪ موارد، ازدواج‌های ثبت‌نشده یا پیش از سال۱۳۷۶ و در ۷۷٪ موارد عدم انجام یا نقص در غربالگری پیش از ازدواج، عدم انجام یا نقص در غربالگری سه‌ماهه اول بارداری یعنی خطا در انجام یا تفسیر آزمایش غربالگری، فقر فرهنگی زوجین، عدم سخت‌گیری مراکز ثبت ازدواج و در مواردی فقر مالی و عدم انجام آزمایش.

نتیجه‌گیری

این مطالعه نشان داد به‌رغم روند نزولی بروز تالاسمی پس از شروع برنامه پیشگیری از تالاسمی در شهرستان جیرفت، این روند به نسبت دیگر مناطق کشور بسیار کم‌رنگ‌تر بوده و لزوم ارتقاء کیفیت اجرایی برنامه‌ی پیشگیری در تمامی ابعاد (استراتژی‌های سه‌گانه) ضروری است. هرچند یکی از دلایل بروز بالای تالاسمی را می‌توان در شیوع بیشتر ناقلین تالاسمی در این منطقه (بیش از دو برابر میانگین کشوری و رتبه نخست کشور) دانست؛ اما ارتقاء کیفیت خدمات مرسوم و افزودن برنامه آموزش بهداشت می‌تواند به کاهش چشمگیر بروز تالاسمی کمک کند. برنامه‌ریزی مناسب برای خدمات مشاوره‌ای و مراقبت ناقلین (مجرد و متأهل)، آموزش و اطلاع‌رسانی مؤثر به گروه‌های هدف در جامعه از طریق برنامه‌های مدون آموزش بهداشت می‌تواند مکمل خدمات مرسوم باشد.

تشکر و قدردانی

از تمام افرادی که جزء نویسندگان مقاله نبودند ولی در تکمیل مطالعه حاضر نقش داشتند، تشکر و قدردانی می‌شود.

تعارض و منافع

هیچ‌گونه تعارض منافع توسط نویسندگان بیان‌نشده است

.

References

1.Moeini Ba, Dashti S, Teimori T, Halami V, Abbas Miri M, Tabrizi Namini M, Hadipour Dehshal M, Sadeghian Varnosfaderani F, Ahmadvand A, Yousefi Darestani S, et al. Thalassemia in Iran in last twenty years: the carrier rates and the births trend. Iranian Journal of Blood and Cancer. 2013; 6(1):11-7.

2. Najmabadi H, Karimi-Nejad R, Sahebjam S, Pourfarzad F, Teimourian S, Sahebjam F, et al. The β-thalassemia mutation spectrum in the Iranian population. Hemoglobin. 2001; 25(3):285-96.

3. Karimi M, Jamalian N, Yarmohammadi H, Askarnejad A, Afrasiabi A, Hashemi A. Premarital screening for beta-thalassaemia in Southern Iran: options for improving the programme. Journal of Medical Screening. 2007; 14(2):62-6.

4. 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.

5. Safizadeh H, Farahmandnia Z. Quality of life in patients with thalassemia major and intermedia in kerman-iran (IR). Mediterranean Journal of Hematology and Infectious Diseases. 2012; 4(1):230-43.

6. Hashemie M, Naghadeh HT, Namini MT, Nematzadeh H, Dehshal MH. The Iran thalassemia prevention program: success or failure? Iranian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2015; 5(3):161-75.

7. Ghotbi N, Tsukatani T. Evaluation of the national health policy of thalassemia screening in the Islamic Republic of Iran. 2005; 45(4):23-34.

8. Khodaei GH, Farbod N, Zarif B, Nateghi S, Saeidi M. Frequency of Thalassemia in Iran and Khorasan Razavi. International Journal of Pediatrics. 2013; 1(1):45-50.

9. Hadipour Dehshal M, Ahmadvand A, Yousefi Darestani S, Manshadi M, Abolghasemi H. Secular trends in the national and provincial births of new thalassemia cases in Iran from 2001 to 2006. Hemoglobin. 2013; 37(2):124-37.

10. Samavat A, Modell B. Iranian national thalassaemia screening programme. BMJ (Clinical research Ed). 2004; 329(7475):1134-7.

11. Sharifi A, Aminzadeh bookani M, Pourmoghaddam Z, Jozian F, Mahdieh N. A survey of Beta-Thalassemia Trait in Marriage Volunteers in Ilam: The Impact of National Guidelines for Prevention and Control of Thalassemia. Journal of Ilam University of Medical Sciences. 2015; 23(4):148-57.

12. Beshkar P, Poorgheisari B, Khosravi M. The evaluation of the causes of occurrence of beta thalassemia major after the control program in patients having referred to Hajar Hospital. Scientific Journal of Iranian Blood Transfusion Organization. 2013; 10(3):240-53.

13. Zeinalian M, Samavat A, Fadayee N, Azin S. Incidence rate of major beta-thalassemia and study of its causes after prevention and control program of thalassemia in Isfahan Province. Scientific Journal of Iranian Blood Transfusion Organization. 2009; 6(4):238-47.

14. Joulaei H, Shahbazi M, Nazemzadegan B, Rastgar M, Hadibarhaghtalab M, Heydari M, et al. The diminishing trend of β-thalassemia in Southern Iran from 1997 to 2011: the impact of preventive strategies. Hemoglobin. 2014; 38 (1):19-23.

15. Bozkurt G. Results from the north Cyprus thalassemia prevention program. Hemoglobin. 2007; 31(2):257-64.

16. Miri-Moghaddam E, Naderi M, Izadi S, Mashhadi M. Causes of new cases of major thalassemia in sistan and balouchistan province in

South-East of iran. Iranian Journal of Public Health. 2012; 41(11):67-71.

17. Sargolzaie N, Montazer Zohour M, Ayubi E, Shahraki F. Relationship Between Social Determinants of Health and the Thalassemia Prenatal Diagnosis Test in Zahedan, South Eastern Iran. Hemoglobin. 2018; 43(5):1-5.

Investigating the causes of Beta Thalassemia after Start of Prevention Program in Jiroft City during 2001-2015

Elham Ghorbani Aliabadi[1] i(MSc); Fatemeh sadat Mirrashidi (PhD)[2]; Amin Kiani (MSc)[3*]; Elham shahrokhi sardoo(MD) [4]

[1] Instructor, Department Nursing, Faculty of Nursing and Midwifery, Jiroft University of Medical Sciences, Jiroft, Iran

[2] Instructor, Department Midwifery, Faculty of Nursing and Midwifery, Jiroft University of Medical Sciences, Jiroft, Iran

[3] Assistant Professor, Department Midwifery, Faculty of Nursing and Midwifery, Jiroft University of Medical Sciences, Jiroft, Iran

[4] Mdical Student, , Facultyof Medicin,, Jiroft University of Medical Sciences, Jiroft, Iran

Abstract

Introduction: Beta thalassemia major is the most common genetic disease in the world. The most common areas of this disease in the world are known as the Thalassemia Belt, which also includes Iran. Kerman province (and especially south of Kerman) ranks first in Iran in terms of the prevalence of thalassemia carriers. Hence, the present study was conducted to investigate the causes of thalassemia major after the start of the national thalassemia prevention program in Jiroft city..

Materials and Methods: In this retrospective and descriptive study, data of thalassemia major patients born after the start of the prevention program between the years 2001 and 2015 were collected and analyzed using descriptive statistics and SPSS software.**Results:** In a little narrative, the coefficient of influence of all items was more than 1/5. The ratio of validity was between 0/62 and 1 and the content validity index of each section was greater than 0.79, all of which were acceptable. The reliability of the questionnaire was performed using Cronbach's alpha coefficient which was calculated for knowledge (0/74), attitude (0/70), mental norms(0/73), perceived behavioral control(0/85), behavioral intention(0/ 85) and behavioral 0/70,was estimated.

Results : Out of 91 thalassemia patients, 53% (n=48) were under the age of 10 years, about 23% of couples did not perform screening before marriage, and about 77% had thalassemia child despite performing screening. In terms of the first trimester of prenatal diagnosis, about 79% of couples did not have it and 21% had thalassemia child despite performing the screening

Conclusion: This study showed that in spite of the decreasing trend of thalassemia births after the start of the prevention program in Jiroft city, this trend has been much less compared to other areas of the country and more than half of the births have occurred during the last ten years (after the start of the prevention program). Therefore, the main cause of new births of thalassemia is the low quality of the diagnosis prevention program (screening) and promoting the quality of its implementing is being felt at all dimensions. In addition, health education programs for target groups can be effective in eliminating this disease.

Keywords: Beta thalassemia incidence, Thalassemia prevention program, screening before marriage, First trimester screening..

***Corresponding Author:** Amin Kiani uniqamin@gmail.com

Mobile: +98- 9173015763 **FaX**:+98-43- 43317906

Received: 12 Feb 2019 **Accepted: 2 Jul .2019**

►**Please cite this article as follows**

Ghorbani Aliabadi E, Mirrashidi F, Kiani A shahrokhi sardoo E. Investigating the causes of Beta Thalassemia after Start of Prevention Program in Jiroft City during 2001-2015. Journal of Jiroft University of Medical Sciences. 2019; 6 (3):.168-77

مجله دانشگاه علوم پزشکی جیرفت/ دوره ششم، شماره یک، تابستان ۱۳۹۸،صفحه ۱۶۸تا ۱۷۷