

مقایسه کیفیت زندگی کودکان هموفیلی با و بدون درمان پروفیلاکسی در شهر تهران

لیلا خانعلی مجن^{۱*}، دکتر ژילה عابد سعیدی^۲، دکتر پیمان عشقی^۳، دکتر حجت فراهانی^۴، فاطمه عبدالله گرجی^۵، بهناز حبیب پناه^۶،
دکتر شیرین تهرانی طریقت^۷

۱. دانش آموخته کارشناسی ارشد پرستاری، دانشگاه آزاد اسلامی واحد پزشکی تهران، مربی، گروه کودکان، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی، تهران، ایران
۲. استادیار، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی، تهران، ایران
۳. فوق تخصص خون و اونکولوژی کودکان، استاد، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی، تهران، ایران
۴. دکترای تخصصی روانی سنجی، استادیار دانشگاه آزاد اسلامی واحد علوم پزشکی تهران، ایران
۵. کارشناسی ارشد مدارک پزشکی، بیمارستان کودکان مفید تهران، ایران
۶. کارشناس پرستاری، بیمارستان کودکان مفید تهران، ایران
۷. متخصص کودکان، مرکز جامع هموفیلی، تهران، ایران

چکیده

زمینه و هدف: در یک بیماری مزمن چون هموفیلی، بهبود کیفیت زندگی بیمار یکی از اهداف عمده درمان است. بیماران مبتلا به هموفیلی به دو روش پیشگیرانه و در صورت نیاز تحت درمان قرار می گیرند. از آنجا که بیماری و روش های درمانی می تواند کیفیت زندگی بیمار را تحت تاثیر قرار دهد، این مطالعه با هدف مقایسه کیفیت زندگی کودکان هموفیل با درمان پروفیلاکسی و بدون آن در شهر تهران انجام شد.

مواد و روش ها: مطالعه ای از نوع توصیفی-مقایسه ای به منظور تعیین و مقایسه کیفیت زندگی کودکان هموفیلی با درمان پروفیلاکسی و بدون آن در شهر تهران انجام شد. تعداد نمونه ها ۶۰ نفر (در هر گروه ۳۰ نفر) بود که به صورت هدفمند انتخاب شدند. ابزار مطالعه، پرسشنامه سنجش کیفیت زندگی بیماران هموفیل (هموکیول) در ۸ بعد (جسمی، احساس، خانواده، دوستان، دیگران، مدرسه، دیدگاه، و درمان) بود. در این روش با افت کیفیت زندگی نمره بیشتری به بیمار تعلق می گیرد. تحلیل داده ها با استفاده از آمار توصیفی و استنباطی (تی زوج و مستقل، من ویتنی، فیشر و کای اسکوتر) در نرم افزار اس پی اس نسخه ۱۵ انجام شد.

یافته ها: میانگین سن کودکان در گروه پروفیلاکسی $5/3 \pm 1/2$ و در گروه درمان بر اساس نیاز 6 ± 1 بود. میانگین نمره کلی کیفیت زندگی در گروه درمان بر اساس نیاز $58 \pm 10/9$ محاسبه شد و این رقم در واحدهای تحت درمان پروفیلاکسی $40 \pm 9/8$ بود. مقایسه میانگین ها مویودوجواختلاف معنی داری بین دو گروه می باشد ($P < 0/01$). همچنین نتایج در هر گروه به طور جداگانه نشان داد که کودکان در گروه پروفیلاکسی در بعد خانواده با میانگین $58/9 \pm 14/9$ و کودکان در گروه درمان بر اساس نیاز در بعد جسمانی با میانگین $65 \pm 16/20$ و بعد خانواده با میانگین 66 ± 12 آسیب بیشتری دیده بودند.

نتیجه گیری: یافته ها نشان داد که کیفیت زندگی کودکان در دو گروه تحت درمان متفاوت می باشد و با توجه به تاثیر پروفیلاکسی در افزایش کیفیت زندگی در این مطالعه، لازم است به شروع زودرس آن در درمان کودکان هموفیل توجه بیشتری شود.

کلید واژه ها: هموفیلی، کیفیت زندگی، درمان پروفیلاکسی، درمان بر اساس نیاز

مقدمه

با پیشرفت علم و تکنولوژی در زمینه درمان بیماری ها، آمار مربوط به مرگ بیماری های عفونی کاهش یافته ولی در کنار آن شیوع و بروز بیماری های مزمن افزایش پیدا کرده است. طول بیماری و دوره درمان، بستری شدن در بیمارستان و

نویسنده مسئول مکاتبات: لیلا خانعلی، دانشکده پرستاری و مامایی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی، تهران، ایران آدرس پست الکترونیک: leilakhanali@yahoo.com

جدیدی است که در بررسی های کلینیکی مورد توجه قرار گرفته است (Gringeri و همکاران، ۲۰۰۴) و یک معیار سنجش احساس سلامت است که توسط فرد ارزیابی می شود و بعنوان یک پیامد مهم درمان تلقی می گردد (Lindvall و همکاران، ۲۰۱۲). در بیماران مبتلا به هموفیلی نیز سنجش کیفیت زندگی به عنوان یکی از شاخص های مهم پیامد در مان مورد توجه قرار گرفته است (Tantawy و همکاران، ۲۰۱۱) بنابراین در درمان بیماری های مزمن علاوه بر کنترل علایم، بهبود کیفیت زندگی بیمار نیز دارای اهمیت می باشد.

بروز عوارضی چون دردهای دائمی، بیحرکتی، غیبت های مکرر از مدرسه، کاهش اعتماد به نفس و... از جمله عواملی است که ابعاد مختلف زندگی افراد را تحت تاثیر قرار داده و کیفیت آن را تغییر می دهد (Gringeri، ۲۰۰۸). بنابراین با اندازه گیری کیفیت زندگی می توان اثرات فرایند بیماری و درمان را بر جنبه های مختلف زندگی بررسی کرد و از نتایج حاصله برای اهدافی چون توجیه یا رد روش های مختلف درمان، حل مشکلات درباره انواع درمان ها، شناخت عوارض بیماری و ... استفاده کرد (تورکلی، ۱۳۸۷).

با وجود اینکه در بسیاری از کشور ها درمان پیشگیرانه رواج یافته است ولی هنوز استفاده دراز مدت از این روش با توجه به هزینه های آن مورد بحث است و شواهد بیشتری برای انتخاب روش درمان مورد نیاز می باشد (Noone و همکاران، ۲۰۱۲) بدین ترتیب آگاهی از تفاوت احتمالی بین تاثیر دو روش درمانی بر کیفیت زندگی کودکان مبتلا، می تواند در انتخاب روش های درمانی مناسب و موثرتر کمک کننده باشد. لذا پژوهش حاضر با هدف مقایسه کیفیت زندگی کودکان هموفیلی با درمان پروفیلاکسی و بدون آن برای اولین بار انجام شد.

مواد و روش ها

در این مطالعه توصیفی مقایسه ای، ۶۰ نفر از کودکان مبتلا به هموفیلی که به درمانگاه های هموفیلی شهر تهران در سال ۱۳۸۸ مراجعه کردند به صورت تمام شماری وارد مطالعه شدند. این کودکان در گروه سنی ۷-۴ بودند و ۳۰ نفر تحت درمان پیشگیرانه و ۳۰ نفر تحت درمان بر اساس نیاز قرار داشتند. کودکان مبتلا به سایر بیماری های مزمن، مشکلات جسمی ناتوان کننده و عدم همکاری در تکمیل پرسشنامه از مطالعه خارج شدند.

از Haemophilia specific quality of life (Heamo-qol) (پرسشنامه مخصوص کیفیت زندگی کودکان

افزایش هزینه های درمانی، وضعیت روحی و آسیب های اجتماعی از جمله تنیدگی هایی می باشند که بر روی فرد مبتلا به بیماری مزمن تاثیر می گذارند (علوی، ۱۳۸۴). این افراد ناچارند که نقش خود را از یک فرد معمولی با یک زندگی طبیعی به فرد بیمار با نقش دائمی تبدیل کنند (جازاری، ۱۳۸۰).

هموفیلی نیز از جمله بیماری های مزمنی است که از نقص و یا فقدان عوامل انعقادی ۸ یا ۹ در خون ناشی می شود. بروز هموفیلی نوع آ، ۱ نفر در هر ۵۰۰۰ و نوع ب ۱ نفر در هر ۵۰۰۰۰ تولد پسر بر آورد شده است و این میزان در نژاد های مختلف تفاوتی ندارد (Coppola و همکاران، ۲۰۱۰). طبق برآورد فدراسیون جهانی هموفیلی در حدود ۴۰۰۰۰۰ نفر در جهان به این بیماری مبتلا هستند (Chang و همکاران، ۲۰۰۸) که از این میزان بر اساس آمار انجمن هموفیلی در حدود ۸۲۰۰ نفر در ایران که استان تهران با امار بالغ بر ۱۸۰۰ نفر دارای بیشترین مبتلایان می باشد. (قویدل، ۱۳۹۰) ابتلا به هموفیلی با وقوع رویدادهای خونریزی همراه بوده و بیشتر در مفاصل زانو، آرنج و مچ رخ می دهد و هر رویداد خونریزی ممکن است منجر به آسیب رساندن به مفاصل و بروز آرتروپاتی های مفصلی گردد و این خود باعث محدودیت و ناتوانی در فرد می گردد (ابوالقاسمی، ۱۳۸۶). این عوارض نه تنها در فعالیت ها و روابط جاری بلکه در پایه ریزی زندگی آینده آنها نیز می تواند تاثیرات زیادی بگذارد.

پایه و اساس درمان در این بیماران، تزریق فاکتور است (عشقی، ۱۳۸۷ Coppola و همکاران، ۲۰۱۰)، که به دو صورت، پروفیلاکسی (تزریق فاکتور قبل از خونریزی) و بر اساس نیاز (تزریق فاکتور در مواقع خونریزی و یا علایمی دال بر شروع خونریزی) می باشد. درمان بر اساس نیاز شامل تزریق فاکتور به دنبال خونریزی حاد است، در این حالت خونریزی متوقف می شود ولی بر روی خون تجمع یافته در بافت یا مفصل تاثیر ندارد. درمان پیشگیرانه شامل تزریق فاکتور به صورت منظم و مداوم در یک دوره زمانی بلند مدت است (Coppola و همکاران، ۲۰۱۰) در روش پروفیلاکسی هدف، بالا بردن سطح فاکتورهای انعقادی در خون بوده تا از وقوع خونریزی های خود به خودی جلوگیری نموده و منجر به کاهش عوارض می گردد (Risebrough، ۲۰۰۸).

در گذشته تصور می شد که با انجام درمان های موثر و کنترل علائم بیماری پزشک قادر است شرایط مطلوب را برای بیمار فراهم نماید اما امروزه کیفیت زندگی مرتبط با سلامتی مفهوم

آنها و درآمد خانواده یکسان و در میانگین سنی کودکان و دفعات خونریزی با هم اختلاف معنی داری داشتند. بیماران در گروه پروفیلاکسی با میانگین سنی $5/3 \pm 1/2$ و در گروه بر اساس نیاز با میانگین 6 ± 1 قرار داشتند. در گروه درمان بر اساس نیاز $6/3$ درصد نمونه ها چهار بار و بیشتر در ماه خونریزی را تجربه کرده در حالی که در گروه پروفیلاکسی فقط ۱۰ درصد نمونه ها این خونریزی را گزارش کردند.

اکثر نمونه ها ۸۰ درصد $\geq$ مبتلا به هموفیلی نوع A بودند. سن اولین خونریزی در هر دو گروه (۵۰ درصد) ۶-۱۲ ماهگی گزارش شده است. همچنین در حدود ۶۰ درصد خانواده ها در هر دو گروه دارای یک فرزند بوده و بیش از ۷۰ درصد آنها مراقبت های درمانی را خود، برای فرزندانشان انجام می دادند. همچنین دو گروه در سن و میزان تحصیلات والدین نیز یکسان بودند.

در بررسی ابعاد هشت گانه کیفیت زندگی نتایج نشان داد که در گروه پروفیلاکسی، بعد خانواده و در گروه بر اساس نیاز، ابعاد جسمی و خانواده بیشترین آسیب را دیده بودند و طبق آزمون آماری t مستقل و من ویتنی دو گروه در تمامی ابعاد به جز بعد درمان با هم اختلاف معنی داری داشتند. همچنین بر اساس آزمون آماری t مستقل بین میانگین نمره کلی کیفیت زندگی در دو گروه نیز اختلاف معنی داری ($P=0/000$) وجود داشت (جدول ۱).

همو فیلی) جهت جمع آوری داده ها استفاده شد. این پرسشنامه قابل بررسی در دو دیدگاه کودک و والدین است که هر کدام شامل ۱۶ سؤال در ۸ بعد جسمی (دو سؤال)، احساس (دو سؤال)، دیدگاه (یک سؤال)، خانواده (سه سؤال)، دوستان (دو سؤال)، دیگران (دو سؤال)، درمان (دو سؤال)، ورزش (دو سؤال)، با نمره بندی لیکرت پنج تایی می باشد. این پرسشنامه توسط VON MACKENSEN و BULLINGER در سال ۲۰۰۴ تهیه و در ۶ کشور اروپایی اعتبار سنجی شد. امتیاز دهی پرسشنامه به صورتی است که نمره بالاتر نشان دهنده آسیب بیشتر و کیفیت زندگی پایین تر می باشد. پایایی پرسشنامه به روش آلفای کرونباخ ($0/84$) گزارش شده است (Gringeri, ۲۰۰۴). بعد از ترجمه اعتبار علمی از طریق اعتبار محتوا و اعتماد علمی از دو روش آلفای کرونباخ ($0/74$) و آزمون مجدد ($0/72$) نیز کسب شد. پرسشنامه به روش حضوری توسط پژوهشگر در روزهای مراجعه کودکان به درمانگاههای هموفیلی تکمیل گردید. در این پژوهش برای تجزیه و تحلیل داده ها از روش های آماری توصیفی و استنباطی (آزمون t زوج، کای اسکور، فیشر و من ویتنی) استفاده گردید.

یافته ها

در بررسی اطلاعات دموگرافیک و اطلاعات مربوط به بیماری دو گروه طبق آزمون های آماری کای دو، t مستقل و فیشر از نظر نوع بیماری، تحصیلات، تعداد افراد خانواده، مراقبت کننده ها، سن اولین خونریزی، سن والدین، میزان تحصیلات

جدول ۱: مقایسه میانگین درصد نمرات ابعاد مختلف کیفیت زندگی در کودکان مبتلا به هموفیلی تحت درمان پروفیلاکسی و بدون آن در شهر تهران سال ۱۳۸۹

ابعاد کیفیت زندگی	گروه	پروفیلاکسی				سطح معنی داری*
		میانگین	انحراف معیار	میانگین	انحراف معیار	
جسمانی		۳۶/۷	۲۴/۸	۶۵/۰	۱۶/۲	$<0/001$
احساسی		۳۰/۰	۲۵/۱	۴۷/۹	۲۳/۰	$0/006$
دیدگاه		۲۳/۳	۲۹/۳	۴۴/۲	۲۷/۶	$0/003$
خانواده		۵۸/۹	۱۴/۹	۶۶/۰	۱۲/۰	$0/015$
دوستان		۳۸/۰	۱۸/۷	۵۲/۱	۲۵/۷	$0/018$
دیگران		۲۵/۸	۲۳/۷	۴۷/۱	۲۳/۸	$0/001$
مدرسه		۴۸/۰	۲۴/۱	۵۲/۵	۲۲/۳	$0/018$
درمان		۳۰/۴	۳۱/۹	۴۶/۳	۳۲/۲	$0/061$
کل		۴۰/۹	۹/۸	۵۸/۳	۱۰/۹	$<0/001$

ابعاد دیدگاه و خانواده براساس آزمون من ویتنی و سایر ابعاد براساس آزمون تی مستقل بررسی شدند

بحث و نتیجه گیری

در بررسی حاضر کودکان در گروه پروفیلاکسی از میانگین سنی کمتری برخوردار بودند که دلیل این امر را میتوان به جدید بودن این روش درمانی مربوط دانست. اگر چه سابقه درمان پروفیلاکسی در کشورهای اروپایی به سال های ۱۹۵۰ به بعد مربوط می شود (وال محمدی، ۱۳۸۸) ولی این روش درمانی (پروفیلاکسی اولیه) در کشور ما به دلیل مشکلات اقتصادی به چند سال اخیر محدود می گردد. همچنین در بررسی ابعاد هشت گانه کیفیت زندگی، کودکان در هر دو گروه در بعد خانواده بیشترین آسیب را دیده بودند که نشاندهنده حساسیت خانواده ها در مراقبت از فرزندان شان به دلیل سن کم آنها می باشد و از آنجایی که در حدود ۷۰ درصد درمان را والدین برای کودکان خود انجام می دادند لذا در امر مراقبت دقت بیشتری به عمل می آورند. Gringeri در مطالعه ای بر روی کودکان مبتلا به هموفیلی در گروه سنی ۴-۷ سال، نشان داد که در این گروه بعد خانواده با میانگین $34/38 \pm 24/8$ بیشترین آسیب را دیده بودند و دلیل آن را به حمایت بیش از حد خانواده ها مربوط دانست.

در هموفیلی شدید خونریزی بعنوان عمده ترین علامت بوده و بیشتر در مفاصل رخ می دهد و دنبال هر رویداد خونریزی درد، بیحرکتی و در نهایت آرتروپاتی های مفصلی به وقوع می پیوندد که تماما بر بعد جسمی کیفیت زندگی اثر گذار می باشند. لذا کودکان در گروه درمان بر اساس نیاز با دفعات خونریزی بیشتر در ماه، آسیب در این بعد را نیز گزارش نموده اند. Gringeri در سال ۲۰۰۴ نیز در تحقیق خود کاهش دفعات خونریزی را در کودکان تحت درمان پروفیلاکسی را ۰/۴ و در مقابل کودکان تحت درمان بر اساس نیاز را ۱/۱ گزارش نمود. همچنین تاثیر دفعات خونریزی را بر کیفیت زندگی مطرح نمود. Manco (۲۰۰۷) در تحقیق خود بر روی ۶۰ کودک هموفیل نشان داد که وقوع خونریزی در کودکانی که درمان پروفیلاکسی دریافت نموده بودند کاهش چشمگیری داشته به طوری که از ۴/۹ در گروه بر اساس نیاز به ۰/۶ در گروه پروفیلاکسی کاهش داشته است. بدیعی و همکاران (۲۰۰۹) براساس نتایج تحقیق خود لزوم شروع درمان پروفیلاکسی در کودکان هموفیل را برای ارتقای سطح کیفیت زندگی آنان لازم دانستند. زیرا این روش درمانی باعث کاهش رویدادهای خونریزی و بهبود وضعیت جسمی این کودکان شده و این خود یک عامل تاثیرگذار در ارتقای کیفیت زندگی آنان می باشد. عشقی و همکاران (۱۳۸۲) با بررسی اختلالات مفصلی در

مبتلایان به هموفیلی شدید نوع A شیوع عوارضی چون استئوپروز، آروزیون لبه مفصلی و به دنبال آن کاهش دامنه حرکتی و... را بررسی کرده و بیان نمودند که با توجه به اینکه عوارض حاصل باعث از کار افتادگی و صرف هزینه بسیار می گردد، لذا با برخورد صحیح درمانی و شروع زودرس پروتکل های پروفیلاکسی به طور قابل توجهی می توان از این عوارض جلوگیری نمود.

علاوه بر آسیب در این ابعاد دو گروه بین میانگین نمره کلی کیفیت زندگی نیز باهم تفاوت معنی داری را گزارش نموده اند به طوری که کودکان در گروه بر اساس نیاز با کسب نمره بیشتر پایین بودن کیفیت زندگی را نسبت به گروه پروفیلاکسی بیان کرده اند. نتایج به دست آمده در این تحقیق همسو با سایر مطالعات انجام شده است. به طوری که Hartl و همکاران (۲۰۰۸) نیز در تحقیق خود نتیجه گرفتند که کیفیت زندگی در دو گروه افراد هموفیل دریافت کننده فاکتور به روش پروفیلاکسی و بر اساس نیاز تفاوت معنی داری دارند و افراد در گروه پروفیلاکسی از کیفیت زندگی بهتری برخوردارند و این نتایج را بیشتر به علت کاهش دفعات خونریزی و کاهش عوارض آن به دنبال دریافت فاکتور به طور منظم ذکر نموده اند. همچنین نتایج حاصل از پژوهش انجام شده در سال ۲۰۰۳ میلادی در اروپا با استفاده از فرم کوتاه ۳۶ بر روی بیماران هموفیلی در خصوص مقایسه کیفیت زندگی در گروه دریافت کننده پروفیلاکسی با گروه عادی بیماران وجود اختلاف معنی داری را بین دو گروه نشان داد و بالاتر بودن سطح کیفیت زندگی را در گروه پروفیلاکسی گزارش نمود به طوری که میانگین نمره کیفیت زندگی از ۶۲ در گروه عادی به ۷۶ در گروه پروفیلاکسی افزایش یافته بود. همچنین Gringeri در سال ۲۰۰۸ در تحقیقی برای مقایسه هزینه های مربوط به هموفیلی دو گروه بیماران با درمان پروفیلاکسی و درمان بر اساس نیاز را انتخاب و سپس کیفیت زندگی آنها را نیز مورد تجزیه و تحلیل قرار داد و نتایج، کیفیت زندگی بالاتری را در کودکان دریافت کننده پروفیلاکسی نشان داد.

نتایج این مطالعه نشان می دهد که بین کیفیت زندگی کودکان هموفیلی در دو روش درمانی اختلاف معنی داری وجود دارد و کودکان در گروه پروفیلاکسی با کسب امتیاز کمتر نسبت به گروه درمان بر اساس نیاز از کیفیت زندگی بهتری برخوردار بودند. همچنین نتایج در هر گروه به طور جداگانه نشان داد که کودکان مبتلا به هموفیلی در گروه پروفیلاکسی کیفیت زندگی پایینی در بعد خانواده و در گروه درمان بر اساس نیاز علاوه بر

تشکر و قدردانی

این مقاله حاصل پایان نامه کارشناسی ارشد پرستاری دانشگاه آزاد اسلامی واحد پزشکی تهران توسط خانم لیلا خانعلی به راهنمایی خانم دکتر ژیلایا عابد سعیدی می باشد. بدینوسیله از همکاری و مشارکت مرکز جامع هموفیلی کودکان مفید، کانون هموفیلی ایران (تهران) و مرکز هموفیلی مجتمع بیمارستانی امام خمینی تهران و کلیه کودکان و والدین شرکت کننده در این پژوهش تقدیر و تشکر می شود.

آن، کیفیت زندگی پایینی نیز در بعد جسمی داشتند. بنابراین علاوه بر ارائه خدمات کلینیکی و درمانی جدید مانند پروفیلاکسی، پرستاران همراه با سایر افراد گروه درمان با انجام مشاوره های مختلف و کارگاه های آموزشی برای والدین که بسیار مستقیم با این بیماران درگیر هستند موجب افزایش سطح کیفیت زندگی این بیماران می شوند.

REFERENCES

- Alavi A et al (200۵). [Comparison of perspective of children with major thalassemia and their parents about their quality of life in Shahrekord]. Journal of Shaher Kord University of Medical Sceinces. 8 (4) 20-24 (Persian).
- Abolghasemi h (2007). [Bleeding disorder], 1st edition, Tehran. Zohd Publisher (Persian).
- Badiei. Z Memarzadeh. Z Khajedaloei. M (2009). [Assesment of quality of life in Iranian children]. Journal Haematologica. 94 [suppl.2] 691-694 (Persian)
- Coppola A Capua M Dario M et al (2010) Treatment of hemophilia: A review of current advances and ongoing issues. Journal of Blood Medicine. 1: 183-195
- Chang S Shen M (2008). The spectrum of the factor 8 (f8) defects in Taiwanese patient with haemophilia A. Journal Haemophilia. 14 (4) 87-795.
- Eshghi P Aliakbarian M Taheribojd MA Davoodabadi H (2006). [Classification arthropathies with severe hemophilia type A referred to Ali Asghar pediatricin Zahedan]. Medical Journal of Mashad University of Medical Sciences. 49 (91) 57-62 (Persian).
- Eshghi P Karimi M Tougeh F et al (2008). [Comprehensive Management for hemophilia in Iran] .Tehran Ministry of Health and Medical Education. (Persian).
- Ghavidel A (2011). [The challenges of people's health [Online] Available at :<http://aghavidel.blogfa.com/post-509.aspx> Accessed 10 November 2011 (Persian)
- Gringeri A Mantovanti L Auerswald G et al (2004). Health-related quality of life of children with haemophilia from six West European countries, Journal of Haemophilia. 10 (supple-1) 26-33
- Gringeri A Mantovanti L Mockensen S (200۸) Quality of life in clinical practice in hemophilia treatment. Journal of Haemophilia. 12 (supple-3) 2-22.
- Hartl. H.K, Reilter. S. Eidher. U. et al (2008) .The impact of sever haemophilia on the social status and quality of life among Austrian haemophiliacs. Haemophilia: The official Journal of the World Federation of Hemophilia. 14 (4) 703-708.
- Jazari z (2001) [Comparison of quality of life of patients on continuous ambulatory peritoneal dialysis and hemodialysis, in dialysis centers in Tehran]. Dissertation submitted for Master of Science degree, Islamic Azad University, Tehran.
- Lindvall K. Mackensen V Berntorp E (2012) Quality of life in adult patients with haemophilia – a single centre experience from Sweden. Haemophilia. 18 (4) 527-531
- K. ERNTORP
- Manco-Johnson MJ Abshire TC Shapiro AD et al (2007). Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with sever heamophilia, The New England Journal of Medicine. 357 (6) 535-44
- Risebrough N oh P Blanchette V et al (2008). Cost-utility analysis of Canadia tailored prophylaxis, primary prophylaxis and on demand therapy in gourp children with sever haemophilia A. Haemophilia: The official Journal of the World Federation of Hemophilia 14(4) 743-752
- Royal S et al (2003). Quality of life differences between prophylactic and on-demand factor replacement therapy in Eropean haemophilia patients. Haemophilia: The official Journal of the World Federation of Hemophilia .18(1) 19-24

- Tourgoli Z (2008) [Investigation in quality of life of patients with vitiligo in selected centers in Tehran]. Dissertation submitted for Master of Science degree.] Islamic Azad University.Tehran. (Persian).
- Tantawy A Mackensen S El-Laboudy M et al (2011) Health-related quality of life in Egyptian children and adolescents with hemophilia A. *Pediatric Hematology and Oncology*.28 (3) 222-229.
- Val mohammadi SH (2009). [Prophylactic therapy in haemophilia]. *The Scientific Bulletin of Blood Transfusion Center*.55, 31-43 (Persian).
- Von Mackensen.S Bullinger M The hemo qol group (2004). Development and testing an instrument to assess the quality of life of children with haemophilia in Europe. *Haemophilia: The official Journal of the World Federation of Hemophilia*. 10 (supple-1) 17-25

Comparison of quality of life between hemophilic children receiving prophylaxis and on demand therapy in Tehran

Khanali Mojen L¹, Abed Saeedi Zh², Eshghi P³, Farahani H⁴, Abdollah Gorgi F⁵, Habibpanah B⁶,
Tehrani Tarighat Sh⁷

1. Lecturer, Department of Pediatric nursing Shahid Beheshti Faculty of Nursing and Midwifery Tehran Iran
2. Assistant professor, Department of nursing Shahid Beheshti Faculty of Nursing and Midwifery Tehran Iran
3. Professor of Pediatric hematology and oncology Department of Pediatric Faculty of Medicine. Shahid Beheshti University of Medical Sciences Tehran Iran
4. PhD in Psychometrics Assistant Professor Islamic Azad University Medical branch Tehran Iran
5. MS Medical records Mofid Pediatric Hospital Tehran Iran
6. RN Mofid Pediatric Hospital Tehran Iran
7. MD Pediatrician Mofid comprehensive center for children and hemophilia Tehran Iran

Abstract

Background and aim: Improving quality of life in a chronic disease such as hemophilia is a major goal of treatment. Hemophilic patients can be treated either prophylactically or on demand. Since haemophilia quality of life may be affected by the disease and treatment outcomes, comparison of these regimens in respect to quality of life outcomes provides useful information. The purpose of this study is to compare the quality of life between hemophilic children receiving prophylactic and on demand therapy in Tehran, Iran.

Materials and method: A descriptive –comparative design was used. The sample of the study consisted of 60 hemophilic children which were recruited from haemophilia treatment centres in Tehran. Of these children 30 were receiving prophylactic therapy and 30 of them were treated on-demand. Data was collected by haemophilia-specific QoL questionnaire (HAEMO-QoL). The questionnaire consists of 8 dimensions: physical health, feeling, view of yourself, family, friends, others, sport and dealing with haemophilia. The questionnaire consists of 18 items using a 5-point scale. The Higher scores represent a poorer quality of life and lower scores represent better quality of life. Data were analyzed by SPSS 15 statistical software.

Findings: The mean age of children was 5.3 ± 1.2 and 6 ± 1 in prophylactic and on demand therapy respectively. The mean total score of quality of life was 40 ± 9.8 and 58 ± 10.9 for children in prophylactic therapy and on-demand treatment respectively. There was a significant difference between the quality of life scores in two groups. Analysis of subscale scores showed a lower quality of life score for family domain in prophylactic therapy group, while the scores for family and physical health subscales in on-demand group showed a poor quality of life.

Conclusion: Results of the study suggest that quality-of-life may be better for haemophilia children treated prophylactically.

Key words: haemophilia, on-demand therapy, prophylaxis, quality of life

Corresponding Author: Leila khanali, Lecturer, Department of Pediatric nursing, Faculty of Nursing and Midwifery, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran, Iran

Email: leilakhanali@yahoo.com