# Estimation of Incidence and Evaluation of Clinical and Paraclinical Features of Cystic Fibrosis: A Rare Disease in Kurdistan Province between 2010 and 2020

**Hero Yazdanpanah[1], Pedram Ataee[2], Manouchehr Ahmadi Hedayati[3]*, Karo Servatyari[4], Khaled Rahmani[5]**

1. MD student, Student Research Committee, Kurdistan University of Medical Science, Sanandaj, Iran. ORCID: 0000-0001-8610-6030

2. Assistant Professor, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Kurdistan University of Medical Sciences, Sanandaj, Iran. ORCID: 0000-0003-1201-8868

3. Assistant Professor, Liver and Digestive Research Center, Research Institute for Health Development, Kurdistan University of Medical Sciences, Sanandaj, Iran. ORCID: 0000-0003-0654-8918

4. MD student, Student Research Committee, Kurdistan University of Medical Science, Sanandaj, Iran. ORCID: 0000-0002-6269-3573

5. Assistant Professor, Liver and Digestive Research Center, Research Institute for Health Development, Kurdistan University of Medical Sciences, Sanandaj, Iran. (Corresponding Author), Tel: 33663345, Email: khaledrahmani111@yahoo.com. ORCID ID: 0000-0002-0860-8040

## ABSTRACT

**Background and Aim**: Cystic fibrosis is a rare genetic disease which causes widespread inflammation in the body and has a poor prognosis due to various complications, especially respiratory system involvement. The aim of this study was to estimate the incidence of cystic fibrosis and determine its epidemiological, clinical and paraclinical features in Kurdistan province, Iran, between 2010 and 2020.

**Materials and Methods**: This cross-sectional study included cystic fibrosis patients admitted to Besat Hospital in Sanandaj (as the only referral specialized center for pediatric diseases in Kurdistan Province) between 2010 and 2011. Epidemiological, clinical and paraclinical data of the patients were collected by a checklist. Using SPSS software version 22, data were analyzed by using Mann-Whitney test and Spearman correlation coefficient.

**Results**: During the study period, we found 19 patients with definite diagnosis of cystic fibrosis, 14 (73.7%) male and 5 (26.3%) female, with mean age ± standard deviation of 11.10 ± 9.7. Based on the data of the birth rate in kurdistan Province during the study period, the incidence of cystic fibrosis in Kurdistan Province was estimated to be one in 15,000 live births per year. 4 patients (21.1%), had positive family history. The main symptoms of these patients were steatorrhea (94.7%), cough (89.5%), dyspnea (78.9%), growth disorder (73.7%), heart disorders (63.2%), jaundice (57.9%) and finger clubbing (36.8%).

**Conclusion**: Although cystic fibrosis is not very common in this province, identifying at-risk parents and early diagnosis of the disease can be beneficial for increasing life expectancy and quality of life and reducing health costs.

**Keywords:** Cystic fibrosis, Genetic disorder, Incidence, Kurdistan

**Received:** April 14, 2021 **Accepted:** Nov 24, 2021

**How to cite the article:** Hero Yazdanpanah, Pedram Ataee, Manouchehr Ahmadi Hedayati, Karo Servatyari, Khaled Rahmani.Estimation of incidence and evaluation of clinical and paraclinical features of cystic fibrosis: A rare disease in Kurdistan province during 2010-2020.ŚJKU 2023;27(6):54-67.

article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution-Non Commercial License 4.0 (CCBYNC), where it is permissible to download, share, remix, transform, and buildup the work provided it is properly cited. The work cannot be used commercially without permission from the journal

[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی کردستان / دوره بیست و هفت / بهمن و اسفند ۱۴۰۱/۶۷-۵۱۴

# برآورد بروز و بررسی ویژگی‌های کلینیکال و پاراکلینیکال بیماری سیستیک فیبروزیس در استان کردستان در طی سال‌های ۱۳۸۹-۱۳۹۹

**هیرو یزدان پناه[۱]، پدرام عطایی[۲]، منوچهر احمدی هدایتی[۳-۴]، کارو ثروت یاری[۱]، خالد رحمانی[۵]**

۱.کمیته تحقیقات دانشجویی، دانشگاه علوم پزشکی کردستان، سنندج، ایران

۲.گروه کودکان، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی کردستان، سنندج، ایران

۳.مرکز تحقیقات گوارش و کبد، پژوهشکده توسعه سلامت، دانشگاه علوم پزشکی کردستان، سنندج، ایران

۴.گروه میکروب‌شناسی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی کردستان، سنندج، ایران

۵.مرکز تحقیقات گوارش و کبد، پژوهشکده توسعه سلامت، دانشگاه علوم پزشکی کردستان، سنندج، ایران ، تلفن ثابت:۳۳۶۶۳۳۴۵-۰۸۷

khaledrahmani111@yahoo.com

## چکیده

**زمینه و هدف:** سیستیک فیبروزیس به‌عنوان یک بیماری ژنتیکی نادر سبب بروز التهاب گسترده در بدن می‌شود. بیماران مبتلا به دلیل عوارض مختلف، به‌ویژه درگیری سیستم تنفسی، با پیش‌آگهی ضعیف تشخیص داده می‌شوند. هدف از مطالعه حاضر برآورد بروز سیستیک فیبروزیس و تعیین ویژگی‌های اپیدمیولوژیک، کلینیکال و پاراکلینیکال آن در بیماران استان کردستان، ایران، بین سال‌های ۱۳۸۹-۱۳۹۹ است.

**مواد و روش‌ها:** این مطالعه مقطعی بر روی بیماران با تشخیص سیستیک فیبروزیس که از سال ۱۳۸۹ – ۱۳۹۹ در بیمارستان بعثت سنندج (به‌عنوان تنها مرکز تخصصی ارجاع بیماری‌های کودکان در استان کردستان) انجام شد. داده‌های اپیدمیولوژیک، کلینیکال و پاراکلینیکال بیماران با استفاده از یک چک‌لیست جمع‌آوری و در نرم‌افزار SPSS نسخه ۲۲ و با استفاده از آزمون من ویتنی و ضریب همبستگی اسپیرمن تحلیل گردید.

**یافته‌ها:** در طی سال‌های موردبررسی، ۱۹ بیمار با تشخیص قطعی سیستیک فیبروزیس شناسایی شدند که ۱۴ نفر از آن‌ها مرد (۷۳/۷٪) و ۵ نفر زن (۲۶/۳٪) بودند. میانگین و انحراف معیار سن آن‌ها ۹/۷ ± ۱۱/۱۰ بود. بر اساس داده‌های متولدین استان در بازه زمانی موردبررسی، بروز سیستیک فیبروزیس در استان کردستان حدود یک در هر ۱۵۰۰۰ تولد زنده در سال تخمین زده می‌شود. در ۴ بیمار (۲۱/۱٪)، سابقه خانوادگی مثبت وجود داشت. علائم عمده این بیماران به ترتیب استئاتوره (۹۴/۷٪)، سرفه (۸۹/۵٪)، دیس‌پنه (۷۸/۹٪)، اختلال رشد (۷۳/۷٪)، اختلالات قلبی (۶۳/۲٪)، زردی (۵۷/۹٪)، کلابینگ انگشتان (۳۶/۸٪) بود.

**نتیجه‌گیری:** سیستیک فیبروزیس اگرچه در این استان بروز بالایی ندارد؛ اما شناسایی والدین در معرض خطر و شناسایی زودرس بیماران مبتلا می‌تواند در افزایش امید به زندگی، کیفیت زندگی و کاهش هزینه‌های سلامت مرتبط با این بیماری مفید واقع شود.

**کلمات کلیدی:** سیستیک فیبروزیس، اختلال ژنتیکی، بروز، کردستان

وصول مقاله:۱۴۰۰/۱/۲۵ اصلاحیه نهایی:۱۴۰۰/۸/۲۵ پذیرش:۱۴۰۰/۹/۳

[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

**مقدمه**

سیستیک فیبروزیس (Cystic Fibrosis) یک اختلال اتوزومال مغلوب است که سلول‌های اپیتلیال را درگیر می‌کند (۱). این اختلال به دلیل جهش در ژن کد کننده پروتئین CFTR ( Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator) که بر روی کروموزوم شماره ۷ واقع شده است، ایجاد (۲). CFTR پروتئینی است که در سطح قدامی سلول‌ها وجود دارد و یک کانال یونی وابسته به ATP است که HCO3 و Cl را مبادله می‌کند. شایع‌ترین علت این بیماری را می‌توان به موتاسیون در ژن CFTR نسبت داد (۳). در سیستیک فیبروزیس، موکوس-های موجود در مجاری هوایی کوچک و متوسط غلیظ، چسبنده و متسع می‌شود و درنتیجه حرکت مژک‌ها کند شده و مواد خارجی نمی‌تواند به بیرون هدایت شوند. از سوی دیگر، در ریه، به دنبال غلیظ شدن موکوس طی یک فرآیند التهابی سلول‌های التهابی با آزاد کردن سیتوکین‌های سبب تخریب سلول‌ها می‌شوند و استعداد ابتلا به عفونت را بالا می‌برند (۴). این بیماری بر اساس نژاد، بروز متفاوتی دارد به‌عنوان مثال در قوم قفقاز بیشترین میزان بروز یعنی یک مورد در هر ۳۲۰۰ تولد زنده و در قوم آمریکایی آسیایی کمترین بروز یعنی یک در هر ۳۰۰۰۰ تولد زنده گزارش شده است (۵, ۶). این بیماری می‌تواند سبب بروز علائمی د اندام‌های مختلف بدن از جمله در سیستم تنفسی فوقانی، سیستم تنفسی تحتانی، دستگاه گوارش، کبد، سیستم تولید مثل، استخوان، و کلیه‌ها شود و از علائم درگیری غددی این بیماری، می‌توان به دیابت اشاره کرد که به علت درگیری پانکراس این بیماران ممکن است وجود داشته باشد (۷). پروگنوز بیماران مبتلا به سیستیک فیبروزیس، با توجه به پیشرفت دانش و تشخیص زودهنگام و درمان‌های حمایتی مناسب‌تر و بیشتر، به‌طور چشمگیری بهبودیافته و سن متوسط بقا همچنان در سیستیک فیبروزیس افزایش می‌یابد (۸). عوامل مختلفی بر پروگنوز این بیماران تأثیرگذار است که از آن جمله می‌توان به کفایت غده برون‌ریز پانکراس، جنسیت مرد، عدم کلونیزاسیون با سودوموناس آئروژینوزا، ارائه علائم اکثراً به‌صورت گوارشی باشد (نه ریوی) و رعایت رژیم‌های درمانی اشاره کرد که نتیجه مطلوب‌تری را پیش‌بینی می‌کند (۹).

روش تشخیصی بیوشیمیایی این بیماری بر پایه غلظت کلر در عرق این بیماران است؛ به این صورت که اگر غلظت کلر عرق بیشتر از ۶۰ میلی مول باشد، تشخیص سیستیک فیبروزیس مطرح می‌شود (۱۰). از سوی دیگر، اختلاف پتانسیل ترانس اپیتلیال مژک‌های بینی ( Pilocarpin intopheresis) نیز می‌تواند یکی از معیار تشخیصی باشد (۱۱). در موارد غیر تیپیک، بررسی موتاسیون در ژن CFTR نیز بسیار کمک‌کننده است (۱۲). پروگنوز و طول عمر این بیماران به دلایل مختلفی از جمله عفونت‌های مکرر و درگیری کانال‌های سلولی کم است. امروزه این بیماری را می‌توان با تشخیص زودهنگام کنترل کرد و از سرعت پیشرفت بیماری کاست. شناسایی این بیماران منوط به شناخت کامل علائم و ویژگی‌های کلینیکال و پاراکلینیکال در این بیماران برای شک به این بیماری در زودترین زمان ممکن است. درهرصورت این بیماران امید به زندگی کم و طول عمر کوتاهی دارند (۱۳). آگاهی از میزان بروز این بیماری و تشخیص زودهنگام در افزایش طول عمر بیماران مبتلا تا حدودی مؤثر است. در بررسی متون علمی موجود مطالعه‌ای یافت نشد که در سطح کشور و به‌ویژه در استان کردستان روی بیماری سیستیک فیبروزیس انجام شده باشد و سیمای اپیدمیولوژیک آن تا حدودی نامشخص است. مطالعه حاضر با هدف برآورد میزان بروز این بیماری نادر و ویژگی‌های اپیدمیولوژیک، کلینیکال و پاراکلینیکال آن در بین بیماران بستری در بیمارستان بعثت سنندج بین سال‌های ۱۳۸۹-۱۳۹۹ انجام شد.

## روش کار



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

مطالعه حاضر یک مطالعه مقطعی بود که روی ۱۹ بیمار با تشخیص قطعی بیماری نادر سیستیک فیبروزیس در طی سال‌های ۱۳۸۹ تا ۱۳۹۹ در بیمارستان بعثت سنندج انجام شد. از آنجا که بیمارستان بعثت سنندج مرکز استانی ارجاع و بستری بیماران و کودکان با علائم مشکوک سیستیک فیبروزیس است موارد حاضر تقریباً گویای وضعیت این بیماری در استان کردستان است. تشخیص قطعی سیستیک فیبروزیس با استفاده از تست عرق یا تست‌های بیوشیمایی دیگر و یا تست ژنتیکی انجام گرفت و افرادی که بر اساس تست های مذکور معیارهای ابتلا به سیستیک فیبروزیس را نداشتند، از مطالعه خارج شدند. همچنین موارد مشکوک (۳ بیمار) به دلایلی از جمله عدم تشخیص قطعی و یا ناکامل بودن پرونده و یا عدم مراجعه جهت پیگیری و درمان از مطالعه خارج شدند؛ و داده‌های موارد باقیمانده (۱۹ نفر) در یک چک‌لیست و مطابق با متغیرهای موردبررسی ثبت شد. برای تمام موارد، قبل از گردآوری داده‌ها، اهداف پژوهش تشریح گردید و در کودکان زیر ۱۸ سال، از والدین و در افراد بالای ۱۸ سال از بیمار رضایت‌نامه کتبی جهت شرکت در پژوهش اخذ گردید. پروتکل اجرای این مطالعه در کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی کردستان بررسی و با کد IR.MUK.REC.1399.145 به تصویب رسید.

چک‌لیست مورد استفاده برای گرداوری داده‌ها، مشتمل بر اطلاعات دموگرافیک (سن و جنس)، داده‌های کلینیکال (سابقه بیماری‌های زمینه‌ای و علائم بالینی بیماران) و پاراکلینیکال بود. داده‌ها در نرم‌افزار SPSS ورژن ۲۲ و با استفاده از شاخص‌های توصیفی (میانگین، انحراف معیار، فراوانی و درصد) و همچنین آزمون من ویتنی و ضریب همبستگی اسپیرمن تجزیه‌وتحلیل شدند. سطح معنی‌داری آزمون‌ها ۰/۰۵ در نظر گرفته شد.

## نتایج

در استان کردستان در طی سال‌های ۱۳۸۹ – ۱۳۹۹، تعداد ۱۹ بیمار با تشخیص قطعی سیستیک فیبروزیس شناسایی شدند. بر اساس آمار منتشر شده توسط دانشگاه علوم پزشکی کردستان در هر سال به‌طور متوسط ۲۹۰۰۰ – ۳۲۰۰۰ تولد در سطح استان کردستان با جمعیت کلی به‌طور متوسط حدود یک و نیم میلیون نفر ثبت می‌شود (۱۴). با توجه به اینکه طی ۱۰ سال این مقدار به صورت میانگین به حدود ۳۰۰۰۰۰ تولد می‌رسد می‌توان بروز این بیماری را در سطح استان کردستان حدود، ۱ در هر ۱۵۰۰۰ تولد زنده در سال دانست.

از ۱۹ بیمار موردبررسی، ۱۴ بیمار (۷۳/۷ درصد) مرد و ۵ بیمار (۲۶,۳ درصد) زن بودند. ۹ بیمار (۴۷,۴ درصد) ساکن شهر و ۱۰ بیمار (۵۲,۶ درصد) ساکن مناطق روستایی بودند. میانگین و انحراف معیار سن بیماران ۹/۷۹ ± ۱۱/۱۰ با حداکثر ۲۶ سال و حداقل ۴ ماه بود. میانگین و انحراف معیار سن بیماران در هنگام تشخیص ۶/۶۶ ± ۴/۰۴ سال بود.

در ۱۳ بیمار (۶۸,۴٪) علائم سیستیک فیبروزیس در سن کمتر از ۱ سالگی مشاهده شد، ۲ بیمار در سن دوسالگی (۱۰,۵٪)، ۱ بیمار (۵,۳٪) در سن ۱۲ سالگی، ۲ بیمار (۱۰,۵٪) در سن ۱۶ سالگی و ۱ بیمار (۵,۳٪) در سن ۲۱ سالگی تشخیص داده شدند. اطلاعات دموگرافیک، کلینیکال و پاراکلینیکال بیماران بر اساس نوع متغیر، کیفی و کمی به ترتیب در جداول ۱ و ۲ خلاصه شده است.

همان‌طور که در جدول ۱ مشاهده می‌شود، بیشترین علائم بالینی در بیماران سیستیک فیبروزیس مطالعه حاضر، به ترتیب استئاتوره (۹۴,۷٪)، سرفه (۸۹,۵٪)، دیس پنه (۷۸,۹٪)، اختلال رشد (۷۳,۷٪) بود در حالی‌که کمترین علائم بالینی در بیماران مطالعه حاضر، به ترتیب هموروئید یا پرولاپس رکتوم (۵/۳٪)، هموپتزی (۱۰/۵٪)، اختلالات کبدی (۲۱/۱٪)، اختلالات کلیوی (۳۱/۶٪) و پولیپ بینی (۳۱/۶٪) بود.

در مطالعه حاضر فراوانی کلاینگ در بیماران ما ۳۶/۸٪ بود و رابطه معناداری با افزایش سن داشت (P<۰/۰۰۱). از سوی دیگر پولیپ بینی، سینوزیت مزمن و مشکلات روان‌پزشکی



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

به‌عنوان علائم و عوارض این بیماری مطرح است که فراوانی آن‌ها در مطالعه حاضر به ترتیب ۳۱٫۶٪، ۳۶٫۸٪ و ۳۶٫۸٪ بود و همچنین بر اساس آزمون من ویتنی، رابطه معناداری بین این متغیرها با افزایش سن وجود داشت ($P<0.05$) به این صورت که با افزایش سن، میزان بروز آن‌ها نیز افزایش می‌یابد.

بین سن با شاخص FEV1 (Forced expiratory volume in 1 second) همبستگی منفی و معناداری مشاهده شد ($P=0.04$، $r=-0.76$) طوری که با افزایش سن، شاخص FEV1 کاهش پیدا می‌کرد. بین سن با شاخص FVC (Forced vital capacity) ($P=0.1$، $r=-0.65$) همبستگی و رابطه معناداری یافت نشد در حالی که بین شاخص FEV1/FVC با سن همبستگی منفی و معناداری مشاهده شد ($P<0.001$، $r=-0.98$) طوری که با افزایش سن، شاخص FEV1/FVC کاهش پیدا می‌کرد.

از سوی دیگر، بر اساس آزمون همبستگی اسپیرمن، بین شاخص توده بدنی یا BMI (Body Mass Index) و شاخص FEV1 ($P=0.006$، $r=0.90$) و شاخص FEV1/FVC ($P=0.05$، $r=0.74$) و شاخص FVC ($P=0.007$، $r=-0.89$) همبستگی آماری معناداری مشاهده شد، به‌طوری‌که با افزایش میزان BMI در این بیماران، شاخص‌های اسپیرومتری که یک فاکتور پروگنوستیک و عملکرد ریوی است بهبود می‌یافت، درنتیجه افزایش BMI، سبب بهبود عملکرد ریوی در این بیماران شد.

یکی دیگر از نتایج مطالعه ما این بود که تنها گروه خونی هشت بیمار مشخص بود و از این تعداد ۶ بیمار (۷۵٪) دارای گروه خونی A+ بودند. این در حالی است که برخی از بیماران آگاهی مناسبی نسبت به گروه خونی خود نداشتند و امکان سنجش برای بیماران ساکن روستا مهیا نبود.

**جدول ۱: داده‌های دموگرافیک و کلینیکال بیماران با تشخیص قطعی سیستیک فیبروزیس (متغیرهای کیفی)**

| متغیر | سطح متغیر | فراوانی (٪) | متغیر | سطح متغیر | فراوانی (٪) |
|---|---|---|---|---|---|
| جنسیت | مرد | 14 (%73.7) | سینوزیت مزمن | دارد | 7 (%36.8) |
| | زن | 5 (%26.3) | | ندارد | 12 (%63.2) |
| محل سکونت | شهری | 9 (%47.4) | ازدواج فامیلی والدین | دارد | 7 (%36.8) |
| | روستایی | 10 (%52.6) | | ندارد | 12 (%63.2) |
| استئاتوره | دارد | 18 (%94.7) | اختلالات روان‌پزشکی | دارد | 7 (%36.8) |
| | ندارد | 1 (%5.3) | | ندارد | 12 (%63.2) |
| تنگی نفس | دارد | 15 (%78.9) | کوله سیستیت | دارد | 6 (%31.6) |
| | ندارد | 4 (%21.1) | | ندارد | 13 (%68.4) |
| سرفه | بدون سابقه سرفه | 2 (%10.5) | پولیپ بینی | دارد | 6 (%31.6) |
| | سرفه پروداکتیو | 13 (%68.4) | | | |
| | سرفه خشک | 4 (%21.1) | | ندارد | 13 (%68.4) |



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| نوع زایمان | زایمان طبیعی | 16 (%84.2) | بیماری‌های کلیوی | دارد | 6 (%31.6) |
| | سزارین | 3 (%15.8) | | ندارد | 13 (%68.4) |
| اختلال رشد | دارد | 14 (%73.7) | ادم | دارد | ۵ (%26.3) |
| | ندارد | 5 (%26.3) | | ندارد | ۱۴ (%73.7) |
| آنمی | دارد | 6 (%31.6) | سابقه خانوادگی سیستیک فیبروزیس | دارد | 4 (%21.1) |
| | ندارد | 13 (%68.4) | | ندارد | 15 (%78.9) |
| ترشحات پشت حلق | دارد | 12 (%63.2) | بیماری کبدی | دارد | 4 (%21.1) |
| | ندارد | 7 (%36.8) | | ندارد | 15 (%78.9) |
| مشکلات قلبی | دارد | 12 (%63.2) | سابقه دیابت | پره دیابتیک | 3 (%15.8) |
| | ندارد | 7 (%36.8) | | ندارد | 16 (%84.2) |
| زردی نوزادی | دارد | ۱۱ (%57.9) | هموپتزی | دارد | 2 (%10.5) |
| | ندارد | 8 (%42.1) | | ندارد | 17 (%89.5) |
| کلابینگ انگشتان | دارد | 7 (%36.8) | پرولاپس رکتوم | دارد | 1 (%5.3) |
| | ندارد | 12 (%63.2) | | ندارد | 18 (%94.7) |

**جدول ۲: داده‌های دموگرافیک و کلینیکال بیماران با تشخیص قطعی سیستیک فیبروزیس (متغیرهای کمی)**

| | تعداد | حداقل | حداکثر | میانگین | انحراف معیار |
|---|---|---|---|---|---|
| سن | 19 | ۰.5 | 26 | 11.1 | 9.8 |
| وزن | 19 | 4 | 74 | 29.2 | 21.3 |
| قد | 19 | 55 | 188 | 123.9 | 44.9 |
| شاخص توده بدنی | 19 | 12.9 | 23.6 | 16.1 | 2.9 |
| هموگلوبین | 19 | 7 | 18.3 | 12.1 | 2.6 |
| Alanine aminotransferase (ALT) | 19 | 7 | 95 | 24.7 | 19.4 |
| Aspartate aminotransferase (AST) | 19 | 14 | 81 | 34.5 | 17.3 |
| Alkaline phosphatase (ALKP) | 19 | 210 | 1311 | 473.7 | 249.6 |
| Blood Urea Nitrogen (BUN) | 19 | 5 | 33 | 14.0 | 7.7 |
| Creatinin | 19 | 0.2 | 1 | 0.6 | 0.2 |
| FEV1 | 7 | 25 | 94 | 60.4 | 31.3 |
| FVC | 7 | 34 | 137 | 70.7 | 34.7 |
| FEV1_FVC | 7 | 49 | 93 | 73.7 | 16.8 |

[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

جدول ۳: بررسی ارتباط بین سن با کلابینگ انگشتان، سینوزیت مزمن، پولیپ بینی و مشکلات روان‌پزشکی

| متغیر | سطح متغیر | تعداد | میانگین سن | انحراف معیار سن | معناداری* |
|---|---|---|---|---|---|
| چماقی شدن انگشتان | دارد | ۷ | ۲۲/۵ | ۳/۴ | <۰/۰۰۱ |
| | ندارد | ۱۲ | ۴/۴ | ۴/۵ | |
| مشکلات روان‌پزشکی | دارد | ۷ | ۲۰/۳ | ۸/۱ | ۰/۰۰۲ |
| | ندارد | ۱۲ | ۵/۷ | ۵/۹ | |
| پولیپ بینی | دارد | ۶ | ۲۱/۹ | ۳/۳ | <۰/۰۰۱ |
| | ندارد | ۱۳ | ۶/۱ | ۷/۳ | |
| سینوزیت مزمن | دارد | ۷ | ۲۲/۲ | ۳/۸ | ۰/۰۰۶ |
| | ندارد | ۱۲ | ۴/۶ | ۵ | |

*Mann-Whitney

## بحث

مطالعه حاضر اولین بررسی بر روی بیماری سیستیک فیبروزیس در جمعیت استان کردستان است. بر اساس نتایج به‌دست‌آمده، بروز سیستیک فیبروزیس در استان کردستان یک مورد در هر ۱۵۰۰۰ تولد زنده تخمین زده شد. در مناطق مختلف، میزان بروز بیماری متفاوت گزارش شده است به طوری که بروز این بیماری در کانادا یک مورد در هر ۳۰۰۰ تا ۴۲۰۰ موالید زنده است (۱۵). بروز آن در آمریکایی‌های بومی ۱ در هر ۱۰۵۰۰ و در آمریکایی‌های آسیایی‌تبار، ۱ در هر ۳۰۰۰۰ تولد زنده است. بیشترین بروز آن در قوم قفقاز با ۱ در هر ۳۲۰۰ نوزاد زنده گزارش شده است. (۵, ۶).

از ۱۹ بیمار شناسایی شده در استان کردستان در طی ۱۱ سال، ۱۵ بیمار (۷۸/۹٪) در سن کمتر از ۲ سالگی تشخیص قطعی سیستیک فیبروزیس برای آن‌ها داده شد و ۴ بیمار (۲۱/۱٪) نیز در سن بالای ۱۲ سالگی تشخیص قطعی داده شدند. از نظر زمان تشخیص بیماری با توجه به تست‌های غربالگری امروزی، در بیشتر موارد، بیماری قبل از یک‌سالگی قابل تشخیص است؛ اما در مواردی هم در دوران نوجوانی یا بزرگ‌سالی تشخیص داده می‌شود، Gilljam و همکاران در یک مطالعه کوهورت نشان دادند که علائم این بیماری در ۹۳ درصد بیماران در سن زیر ۱۸ سال ظاهر می‌شود. در مطالعه ما نیز، تنها یک بیمار (۵/۳ درصد) در سن بالاتر از ۱۸ سالگی (۲۱ سالگی) تشخیص داده شد. مطالعات نشان داده‌اند بیمارانی که در بزرگ‌سالی تشخیص داده می‌شوند دارای علائم آتیپیکال هستند و بیشتر از سایرین علائم دیابت، ناباروری و گوارشی، ژنتیک غیرمعمول، عملکرد غیرطبیعی پانکراس و نتایج دوپهلو در تست عرق را نشان می‌دهند (۱۶).

نتایج این بررسی نشان داد که ۴ نفر از بیماران سابقه مثبت خانوادگی از بیماری سیستیک فیبروزیس را داشتند. سابقه خانوادگی یکی از مهم‌ترین ریسک فاکتورهای مربوط به سیستیک فیبروزیس است. بر همین اساس توصیه‌شده که افراد دارای سابقه خانوادگی مثبت بایستی از نظر حامل بودن ژن بیماری‌زایی در والدین موردبررسی قرار بگیرند و از نظر خدمات ژنتیکی مشاوره شوند تا انتخاب آگاهانه و درستی داشته باشند (۱۷).

در بین بیماران بررسی‌شده در مطالعه حاضر، شایع‌ترین علامت بیماری، استئاتوره بود طوری که ۱۸ بیمار (۹۴/۷٪) در طول زندگی سابقه چندین بار استئاتوره را داشتند. تشخیص استئاتوره، بر اساس مشاهده قطرات چربی به میزان



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

بالا در نمونه تازه مدفوع است. نارسایی پانکراس حدود ۸۵٪ از جمعیت سیستیک فیبروزیس را تحت تأثیر قرار می‌دهد؛ که این نتیجه همسو با مطالعات گذشته است. اگرچه بسیاری از افراد مبتلا به نارسایی پانکراس بلافاصله پس از تولد قابل تشخیص هستند؛ اما برخی از آن‌ها در طول زندگی به نارسایی لوزالمعده نیز دچار می‌شوند (۱۸).

علامت شایع دیگر در بین بیماران مطالعه ما، سرفه مزمن بود (بیشتر از ۶ ماه) به‌نحوی‌که ۶۸/۴٪ سرفه خلط دار، ۲۱/۱٪ سرفه بدون خلط را داشتند و تنها ۲ نوزاد سابقه سرفه را ذکر نمی‌کردند که شاید علت آن، سن کم این دو نوزاد باشد. فرم تیپیک درگیری سیستم تنفسی در سیستیک فیبروزیس، سرفه‌های خلط دار است. در کودکان، سن بر روی حساسیت به سرفه تأثیر می‌گذارد (۱۹). از سوی دیگر، علامت شایع دیگر در بیماران ما، تنگی نفس بود به‌نحوی‌که ۷۸/۹٪ از بیماران ما، سابقه مثبتی از دیس پنه و تنگی نفس را ذکر می‌کردند. این نتایج همسو با نتایج مطالعه‌ای بود که توسط Stenekes و همکاران انجام شده بود، آن‌ها به این نتیجه رسیدند که ۸۳ درصد از شرکت‌کنندگان (۹۹ از ۱۲۳) گزارش داده‌اند که سرفه را تجربه کرده‌اند و ۶۳ درصد (۶۲ از ۹۹) شرکت‌کنندگان مبتلا به سرفه را گزارش دادند که سرفه همیشه یا گاهی اوقات در خواب اختلال ایجاد کرده است.

علامت مهم دیگر، اختلال رشد بود به این صورت که در ۷۳/۷٪ از نوزادان و بیماران ما، اختلال رشد وجود داشت. حتی در بسیاری از بیماران، اختلال رشد همراه با استئاتوره اولین نشانه‌های بروز بیماری سیستیک فیبروزیس بود. در راستای تائید این یافته، مطالعه‌ای است که توسط Giglio و همکاران انجام شد؛ آن‌ها ۱۰۳ بیمار سیستیک فیبروزیس در ایتالیا را موردبررسی قرار دادند و متوجه شدند یکی از شایع‌ترین و زودرس‌ترین ویژگی‌های تشخیصی در بیماران سیستیک فیبروزیس، اختلال رشد بود به‌نحوی‌که در ۶۹ درصد از نوزادان مبتلا، وجود داشت. (۲۰).

از بیماری‌های همراه و عوارض این بیماری می‌توان به کم‌خونی (آنمی) اشاره کرد. به‌نحوی‌که در ۷۳/۷ درصد از بیماران ما، آنمی و کم‌خونی (عموماً فقر آهن و تالاسمی مینور) مشاهده شد. این یافته‌ها همسو با یافته‌های مطالعه‌ی Von Drygalskiو Biller است، آن‌ها ۲۱۸ بیمار سیستیک فیبروزیس را موردبررسی قرار دادند در مطالعه آن‌ها ریسک آنمی در سنین کمتر از ۱۶ سالگی برابر ۱۲ درصد و در سن بالای ۴۰ سال، برابر ۵۸/۳٪ بود (۲۱).

از سوی دیگر در اکوی قلبی نوزادی یا جنینی ۶۳/۲٪ از بیماران، سابقه اختلالات قلبی مادرزادی یا دریچه‌ای و یا فشارخون ریوی وجود داشت که عموماً خفیف بودند، شایع‌ترین اختلال مربوط به اختلالات دریچه‌ای و پس از آن اختلالات مادرزادی همچون PDA، ASD بود. این نتایج همسو با نتایج مطالعه Bright-Thomas و Webb است (۲۲).

در ۵۷/۹٪ از بیماران موردبررسی، سابقه ایکتر و زردی نوزادی وجود داشت. در مطالعه‌ای که توسط valman و همکاران انجام شد به این نتیجه رسیدند که ایلئوس مکونیوم در نیمی از موارد ثبت شده سیستیک فیبروزیس با زردی طولانی‌مدت نوزاد وجود داشت. زردی احتمالاً به دلیل انسداد مجاری صفراوی خارج از کبد از صفرا با افزایش تراکم، همراه با تنگی ثانویه داخل صفراوی است (۲۳). از سوی دیگر در مطالعه‌ای که توسط Lykavieris و همکاران انجام شد به این نتیجه رسیدند که شیوع کلستاز نوزادی در نوزادان مبتلا به سیستیک فیبروزیس در حدود ۷ درصد است. چهار نوزاد در دفع مکونیوم تأخیر داشتند و در کلیه بیماران، زردی کلستاتیک در طی ۴۸ ساعت اول وجود داشت این نتایج نشان می‌دهد که سیستیک فیبروزیس یکی از دلایل اصلی کلستاز نوزادان نیست؛ اما علائم اولیه انسداد روده و غلظت کم کلسترول سرم ممکن است نشان‌دهنده سیستیک فیبروزیس باشد (۲۴). در ۴۲/۱٪ از بیماران نیز سابقه ادم صورت و اندام‌ها وجود داشت. این ادم می‌تواند



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

ناشی از نارسایی پانکرانس درمان‌نشده باشد. این یافته جزو علائم کمتر شایع برای این بیماری ذکرشده است (۲۵).

در ۳۶/۸٪ از بیماران مطالعه ما، کلابینگ شدید انگشتان وجود داشت؛ که این یافته با سن رابطه مستقیم و معناداری داشت. به این صورت که بیماران ما پس از ۱۸ سالگی همگی کلابینگ انگشتان پیدا کرده بودند. حضور کلابینگ نشانگر درگیری قابل‌توجه ریوی است. احتمالاً پیشرفت آن حاکی از وخامت وضعیت ریوی است. این یافته مهم، نقش سن در بروز کلابینگ انگشتان را در بیماران نشان می‌دهد. در هر دو مورد باید تلاش بیشتری برای درمان عفونت انجام شود. در یک مطالعه که توسط Pitts-Tucker و همکاران انجام شد، از ۱۰۵ بیمار، ۷۳ بیمار (۷۰ درصد) دچار کلابینگ انگشتان بود آن‌ها همچنین به این نتیجه رسیدند که کلابینگ انگشتان با شاخص‌های عملکرد ریوی و عفونت ارتباط داشت؛ اما با وزن، قد، سن ارتباط نداشت (۲۶). در مطالعه Nakamura و همکاران، شیوع کلابینگ انگشتان در بیماران سیستیک فیبروزیس ۷۵ درصد بود و بین سن با کلابینگ رابطه معناداری وجود نداشت (۲۷). این در حالی است که در مطالعه Merkel و همکاران، به این نتیجه رسیدند که در بیماران سیستیک فیبروزیس که مدت زیادی درگیر بیماری هستند شایع است این نتایج همسو با نتایج مطالعه ما است چراکه کلابینگ زمانی اتفاق می‌افتد که درگیری ریه شدید باشد، درگیری ریه نیز با مرور زمان تشدید پیدا می‌کند (۲۸).

حدود ۳۷ درصد از بیماران در مطالعه حاضر، دارای علائم رینوسینوزیت مزمن از جمله احساس پری در صورت، انسداد بینی، احتقان بینی، سردرد، خلط پشت حلق و سرفه بودند که تشخیص سینوزیت مزمن برای آن‌ها مطرح شده بود. علت این یافته مهم و شایع در این بیماران وجود اختلال در ژن CFTR است (۲۹). طبق مطالعه‌ی Ramsey و همکاران، سینوزیت یکی از تظاهرات شایع برای این بیماری محسوب می‌شود چراکه، حمل‌ونقل یونی غیرطبیعی منجر به کم‌آبی مایعات اضافی سلولی و ایجاد ترشحات مخاطی ضخیم شده می‌شود (۳۰).

از طرف دیگر، ۳۶٫۸٪ از بیماران سابقه اختلالات روان‌پزشکی از جمله علائم افسردگی، اضطراب، وسواس جبری، بیش فعالی را ذکر می‌کردند. همچنین در مطالعه ما اختلالات روان‌شناختی با بالا رفتن سن افزایش می‌یافت، شاید بتوان علت آن را در مسائل هورمونی بلوغ و همچنین کاهش کیفیت زندگی نوجوانان و جوانان بیمار دانست. این یافته مهم، نقش سن در بروز اختلالات روان‌پزشکی را در بیماران نشان می‌دهد در تائید یافته‌های ما، مطالعات زیادی در مورد میزان افسردگی در کودکان، نوجوانان، بزرگ‌سالان و والدین بیماران سیستیک فیبروزیس انجام شده که همگی شیوع زیاد این اختلالات را در بیماران و خانواده‌های آن‌ها در مقایسه با افراد سالم را نشان داده است. همچنین شواهد حاکی از آن است که افسردگی تأثیرات منفی بر پیروی از ادامه درمان توسط بیماران و خانواده آن‌ها، تضعیف عملکرد خانواده و تضعیف کیفیت زندگی مرتبط با سلامتی دارد؛ بنابراین افسردگی یک عامل خطر قابل‌توجهی برای مدیریت مؤثر سیستیک فیبروزیس است. به همین دلیل است که غربالگری و درمان افسردگی و مسائل روان‌شناختی در مراکز سیستیک فیبروزیس در دنیا توصیه می‌شود و سبب بهبود پیامدهای سلامت اجتماعی، عاطفی و سلامت جسمی دارد (۳۱) در مطالعه‌ای که توسط Quittner و همکاران بر روی ۶۰۸۸ بیمار سیستیک فیبروزیس و ۴۱۰۲ نفر از والدین آن‌ها انجام شد، آن‌ها به این نتیجه رسیدند که علائم بالاتر افسردگی در ۱۰٪ از نوجوانان، ۱۹٪ بزرگ‌سالان، ۳۷٪ مادران و ۳۱٪ پدران مشاهده شد و علائم اضطراب در ۲۲٪ از نوجوانان، ۳۲٪ از بزرگ‌سالان، ۴۸٪ از مادران و ۳۶٪ از پدران در اوج اضطراب مشاهده شده است. همچنین آن‌ها به این نتیجه رسیدند که کودکانی که والدین آن‌ها علائم افسردگی و اضطراب را داشتند، خود بیماران نیز از نظر افسردگی و



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

اضطراب نمره بالاتری را کسب کردند. درنتیجه خانواده‌ها به‌عنوان کانون می‌توانند در کاهش بروز علائم روان‌شناختی، نقش بسزایی را ایفا کنند (۳۱).

در شش بیمار نیز سابقه مثبتی از اختلالات کیسه صفرا را در سونوگرافی یا سی‌تی‌اسکن مشاهده شد که شامل سنگ‌های صفراوی، اسلاج (Sludge) و کوله سیستیت بود. در مطالعه‌ای که توسط Bass و همکاران انجام شد به این نتیجه رسیدند که سنگ کیسه صفرا در ۱۲ درصد بیماران گزارش شده است که ممکن است به علت از دست رفتن شدید اسید صفراوی در مدفوع درنتیجه تولید صفرای لیتوژنیک است (۳۲). از سوی دیگر هنگامی‌که CFTR عملکردی ندارد، باعث ایجاد صفرا غلیظ و سرسخت می‌شود که بی‌کربنات کمتری دارد و مجاری صفراوی داخل رحمی را مسدود می‌کند (۳۳).

از بین موارد بررسی‌شده در این مطالعه، شش بیمار (۳۱,۶٪) نیز سابقه پولیپ بینی را ذکر می‌کردند. در نوزادان موردمطالعه ما متأسفانه به دلیل عدم وجود تجهیزات کلینیکی و تخصصی مناسب آندوسکوپی در نوزادان، مورد آزمایش قرار نگرفتند و آمار نوزادان دارای پولیپوز بینی به‌طور دقیق مشخص نبود. در مطالعه Young و همکاران نیز به این نتیجه رسیدند از ۲۳ کودک مبتلا به سیستیک فیبروزیس، 13 مورد شواهد آندوسکوپی از پولیپوز بینی داشتند. چهار کودک دارای پولیپوز درجه ۲ و ۹ کودک دارای پولیپوز درجه ۳ بودند که درنهایت همگی تحت عمل جراحی قرار گرفتند و هفت مورد به دلیل عود پولیپ بینی، نیاز به عمل جراحی مجدد پیدا کرده بودند (۳۴). یافته‌ها نشان داد که شش بیمار (۳۱,۶٪) نیز سابقه بیماری کلیوی در سونوگرافی آن‌ها مشهود بود که از آن جمله می‌توان سنگ کلیه و هیدرونفروز را ذکر کرد. سنگ کلیه هم یکی دیگر از تظاهرات بالینی نسبتاً شایع در بیماران سیستیک فیبروزیس است. Özçelik و همکاران در مطالعه خود شیوع نفروکلسینوز در بیماران سیستیک فیبروز را ۲۳,۲ درصد برآورد کرده بودند که تقریباً با مطالعات ما مشابه است (۳۵). از نظر ایندکس‌های آزمایشگاهی، با افزایش سن میزان کراتین بیمار افزایش‌یافته است (P=0.002، r=0.64) که این موضوع دلالت بر درگیری کلیوی در بیماران با افزایش سن دارد (۳۶).

نتایج مطالعه حاضر نشان داد که ۲۱,۱٪ از بیماران دچار درگیری کبدی شده بودند. درگیری کبد در سیستیک فیبروزیس شایع است، در ۳۰ تا ۵۰ درصد از افراد مبتلا به فیبروز کیستیک رخ می‌دهد (۳۷). اشکال خفیف بیماری کبدی رایج است و عموماً بدون علامت است. در طول دو سال اول زندگی تا ۵۰ درصد از افراد مبتلا به فیبروز کیستیک دارای افزایش فعالیت آمینوترانسفراز هستند و این ممکن است گذرا باشد (۳۸). سیروز ناشی از فیبروز کیستیک، در ۷-۱۰ درصد موارد رخ می‌دهد (۲۱). همه‌ی موارد فیبروز کیستیک باید سالانه از نظر بیماری کبدی بررسی شود و سالانه از نظر هپاتواسپلنومگالی و آنزیم‌های کبدی AST (Aspartate aminotransferase)، ALT (Alanine Aminotransferease)، GGT (Gamma-Glutamyl Transferase)، میزان پلاکت در آن‌ها بررسی شوند (۳۹).

در بررسی موارد گزارش شده در این مطالعه، دو بیمار (۱۰,۵ درصد) سابقه هموپتزی گسترده داشتند. در مطالعه‌ای که توسط Flume و همکاران انجام شد آن‌ها در یک بازه ده ساله در آمریکا، ۲۸۸۵۸ بیمار سیستیک فیبروزیس را پیگیری کردند و به این نتایج رسیدند که هموپتیزی گسترده با متوسط بروز سالانه ۰/۸۷٪ و در کل در ۴,۱٪ از بیماران رخ داده است. در بیماران مسن با اختلال شدید ریوی، بیشتر دیده شده بود و با بدتر شدن پروگنوز و افزایش مرگ‌ومیر در کودکان همراه بود (۴۰).

یکی دیگر از نتایج مطالعه که در آن تنها گروه خونی هشت بیمار مشخص بود و از این تعداد ۶ بیمار (۷۵٪) دارای گروه



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

خونی +A بودند. این یافته می‌تواند یک یافته مهم باشد درنتیجه پیشنهاد ما این است که در مقیاس بالاتری این گروه خونی بررسی شود. در مورد این متغیر در مطالعه Taylor-Cousar و همکاران، به این نتیجه رسیدند که پلی مورفیسم در ژن‌های رمزگذاری کننده گروه خونی ABO یا ژنوتیپ-های لوئیس با شدت بیماری سیستیک فیبروزیس یا سن بروز عفونت P. aeruginosa ارتباط ندارد (۴۱). برای بررسی رابطه احتمالی گروه خونی با بیماری سیستیک فیبروزیس نیاز به مطالعات آینده‌نگر و دارای جامعه آماری بیشتر است.

در مطالعه ما تنها یک بیمار دچار پرولاپس رکتوم شده بود. این بیماری، به‌صورت نادر در کودکان مبتلا به سیستیک فیبروزیس به علت یبوست، سوءتغذیه و عدم درمان مؤثر آنزیم‌های پانکرانس، اتفاق می‌افتد (۴۲).

از سوی دیگر یک بیمار ما نیز در بدو تولد با خونریزی مغزی و ضایعات هموراژیک متعدد مغزی متولد شد که با شک به سیستیک فیبروزیس، آزمایش‌های ژنتیکی برای وی درخواست شد و تشخیص سیستیک فیبروزیس برای او قطعی شد. بر اساس نتایج مطالعه Hamid و Khan، خونریزی مغزی می‌تواند به‌عنوان تظاهرات اولیه بیماری سیستیک فیبروز مطرح باشد (۴۳).

یکی دیگر از نتایج مطالعه ما، ارتباط بین شاخص توده بدنی با عملکرد ریوی در بیماران سیستیک فیبروزیس است در تائید یافته‌های ما مطالعه Snell و همکاران، بیماران مبتلا به فیبروز کیستیک (بخصوص زنان مراجعه‌کننده به پیوند ریه با BMI کمتر از ۱۸ کیلوگرم در مترمربع) در طی ۱۲ ماه آینده در معرض خطر مرگ قرار دارند (۴۴).

شاخص توده بدنی (BMI) در حال حاضر برای ارزیابی وضعیت تغذیه‌ای در کودکان مبتلا به فیبروز کیستیک مورد تأکید است. میانگین و انحراف معیار شاخص توده بدنی برای بیماران سیستیک فیبروزیس در مطالعه ما برابر۲/۸۶ ± ۱۶/۱۴ بود. محاسبه شاخص توده بدنی با توجه به سن متفاوت است. این مقدار در بیماران ما بسیار کمتر از حد نرمال بود. بنیاد سیستیک فیبروزیس توصیه می‌کند که زنان سیستیک فیبروزیس دارای حداقل BMI=22 و مردان سیستیک فیبروزیس دارای حداقل BMI=23 باشد. همچنین برای افراد زیر ۲۱ سال، شاخص توده بدنی باید در نمودار رشد در حدود صدک ۵۰٪ باشد (۴۵).

بررسی بیماری نادر سیستیک فیبروزیس و برآورد بروز آن در جمعیت استان کردستان برای اولین بار بر اساس تشخیص قطعی بیماری، نقطه قوت این مطالعه است. در صورت امکان، مطالعه جامع‌تر در سطح ملی می‌تواند سیمای اپیدمیولوژیک کامل‌تری از میزان بروز این بیماری نادر فراهم نماید. یکی از محدودیت‌های مطالعه حاضر بررسی بیماران در تنها بیمارستان ارجاعی استان است و احتمال دارد مواردی از بیماری جهت تشخیص و درمان به بیمارستان‌های پایتخت یا سایر استان های همجوار مراجعه کرده باشند و بر همین اساس می توان گفت که برآورد بروز بیماری در استان ممکن است کمتر از واقعیت باشد. به عنوان یک محدودیت دیگر برای این مطالعه باید گفت که تفسیر یافته های تحلیلی مطالعه و بررسی رابطه بین متغیرهای مختلف با توجه به تعداد کم مبتلایان عاری از خطا نیست.

بر اساس یافته‌های مطالعه حاضر، بین سن با شاخص FEV1 (P=0.046، r=-0.76) و شاخص FEV1/FVC (P<0.001، r=-0.98) همبستگی آماری معناداری وجود داشت در توجیه این یافته می‌توان گفت که عملکرد ریوی بیماران با افزایش سن دچار کاهش می‌شود. مشابه با یافته‌های مطالعه حاضر، مطالعه Kerem و همکاران هم نشان دادند که شاخص FEV1 یک شاخص مهم در برآورد پروگنوز بیماران سیستیک فیبروزیس از نظر عملکرد ریوی محسوب می‌شود به این صورت که FEV1 کمتر از ۳۰ درصد می‌تواند به‌صورت بالقوه کاندیدی برای پیوند ریه در نظر گرفته شود و ری خطر مرگ را در این افراد افزایش می‌دهد (۴۶). یکی دیگر از یافته‌های مطالعه حاضر همبستگی خطی بین افزایش میزان شاخص توده بدنی و



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

افزایش میزان FEV1 بود که اهمیت افزایش وزن و تناسب BMI در بهبود عملکرد ریوی در این بیماران را نشان می-دهد.

## نتیجه‌گیری

مطالعه حاضر به‌عنوان اولین مطالعه مرتبط با برآورد بروز و بررسی اپیدمیولوژیک بیماری سیستیک فیبروزیس در استان کردستان تا حدودی سیمای اپیدمیولوژیک این بیماری در استان کردستان را ترسیم می‌کند. بر اساس یافته های این مطالعه رخداد این بیماری نادر در استان کردستان یک مورد در هر ۱۵۰۰۰ تولد زنده برآورد شد. این بیماری به دلیل تغییر در کیفیت زندگی مبتلایان، عوارض و مرگ‌ومیر ناشی از آن و همچنین از نظر هزینه‌ای که بر سیستم سلامت جامعه می‌گذارد اهمیت زیادی دارد. شناسایی والدین در معرض خطر و شناسایی زودرس کودکان مبتلا می‌تواند در افزایش امید به زندگی، افزایش طول عمر و همچنین افزایش کیفیت زندگی و کاهش هزینه‌های سلامت تا حدودی مفید واقع شود.

## تشکر و قدردانی

محققان بر خود لازم می‌دانند سپاس و تشکر خود را از معاونت پژوهشی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی کردستان و همچنین از مرکز تحقیقات بالینی بیمارستان بعثت سنندج برای تصویب این مطالعه اعلام دارند. این مقاله از پایان‌نامه دکترای پزشکی عمومی مربوط به سرکار خانم هیرو یزدان پناه با کد اخلاق IR.MUK.REC.1399.145 استخراج شده است. همچنین از سرکار خانم آفاق دژبرد کارشناس محترم بهداشت عمومی بیمارستان بعثت سنندج جهت کمک در جمع‌آوری داده‌ها نهایت تشکر و قدردانی می‌شود.

## Reference

1.Row S, Miller S, Sorscher E. Mechanisms of disease; cystic fibrosis. N Engl J Med. 2005;352:1992-2001.
2.Keating CL, Liu X, DiMango EA. Classic respiratory disease but atypical diagnostic testing distinguishes adult presentation of cystic fibrosis. Chest. 2010;137(5):1157-63.
3.Stutts MJ, Canessa CM, Olsen JC, Hamrick M, Cohn JA, Rossier BC, et al. CFTR as a cAMP-dependent regulator of sodium channels. Science. 1995;269(5225):847-50.
4.Cohen TS, Prince A. Cystic fibrosis: a mucosal immunodeficiency syndrome. Nature medicine. 2012;18(4):509.
5.O'Sullivan BP1, Freedman SD. Cystic fibrosis. Lancet. 2009;373(9678):1891-904.
6.Hamosh A, FitzSimmons SC, Macek Jr M, Knowles MR, Rosenstein BJ, Cutting GR. Comparison of the clinical manifestations of cystic fibrosis in black and white patients. The Journal of pediatrics. 1998;132(2):255-9.
7.Costa M, Potvin S, Berthiaume Y, Gauthier L, Jeanneret A, Lavoie A, et al. Diabetes: a major co-morbidity of cystic fibrosis. Diabetes & metabolism. 2005;31(3):221-32.
8.Corriveau S, Sykes J, Stephenson AL. Cystic fibrosis survival: the changing epidemiology. Current opinion in pulmonary medicine. 2018;24(6):574-8.
9.Rosenstein BJ, Zeitlin PL. Prognosis in cystic fibrosis. Current Opinion in Pulmonary Medicine. 1995;1(6):444-9.
10.Denning CR, Huang NN, Cuasay L, Shwachman H, Tocci P, Warwick WJ, et al. Cooperative study comparing three methods of performing sweat tests to diagnose cystic fibrosis. Pediatrics. 1980;66(5):752-7.
11.Farrell PM, White TB, Ren CL, Hempstead SE, Accurso F, Derichs N, et al. Diagnosis of cystic fibrosis: consensus guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. The Journal of pediatrics. 2017;181:S4-S15. e1.



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

12.Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, Accurso FJ, Castellani C, Cutting GR, et al. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation consensus report. The Journal of pediatrics. 2008;153(2):S4-S14.
13.Hosseinzadeh SS, Rafeey M, Vahedi L, Noorazar SG. The Frequency of Psychiatric Disorders in Cystic Fibrosis Patients Aged 5-18 Years in Northwest of Iran. Crescent Journal of Medical and Biological Sciences. 2019;6(1):56-60.
14.Rahmani K, Zokaei M, Bidarpoor F, Babahajiani S, Nessaei P, Moradi G. Children mortality rate trend in kurdistan province during 2007 to 2011. Iranian Journal of Epidemiology. 2014;10(1):65-72.
15.Dupuis A, Hamilton D, Cole DE, Corey M. Cystic fibrosis birth rates in Canada: a decreasing trend since the onset of genetic testing. The Journal of pediatrics. 2005;147(3):312-5.
16.Gilljam M, Ellis L, Corey M, Zielenski J, Durie P, Tullis DE. Clinical manifestations of cystic fibrosis among patients with diagnosis in adulthood. Chest. 2004;126(4):1215-24.
17.Super M, Barnes R, Greig D. Failure to refer for testing for cystic fibrosis: Doctors must ensure that those with a family history are advised appropriately. British Medical Journal Publishing Group; 2001.
18.Singh VK, Schwarzenberg SJ. Pancreatic insufficiency in cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis. 2017;16:S70-S8.
19.Chang AB, Phelan PD, Sawyer SM, Del Brocco S, Robertson CF. Cough sensitivity in children with asthma, recurrent cough, and cystic fibrosis. Archives of disease in childhood. 1997;77(4):331-4.
20.Giglio L, Candusso M, D'orazio C, Mastella G, Faraguna D. Failure to thrive: the earliest feature of cystic fibrosis in infants diagnosed by neonatal screening. Acta Paediatrica. 1997;86(11):1162-5.
21.von Drygalski A, Biller J. Anemia in cystic fibrosis: incidence, mechanisms, and association with pulmonary function and vitamin deficiency. Nutrition in Clinical Practice. 2008;23(5):557-63.
22.Bright-Thomas RJ, Webb AK. The heart in cystic fibrosis. Journal of the Royal Society of Medicine. 2002;95(Suppl 41):2.
23.Valman H, France N, Wallis P. Prolonged neonatal jaundice in cystic fibrosis. Archives of disease in childhood. 1971;46(250):805-9.
24.Lykavieris P, Bernard O, Hadchouel M. Neonatal cholestasis as the presenting feature in cystic fibrosis. Archives of disease in childhood. 1996;75(1):67-70.
25.Muñiz AE, Bartle S, Foster R. Edema, anemia, hypoproteinemia, and acrodermatitis enteropathica: an uncommon initial presentation of cystic fibrosis. Pediatric emergency care. 2004;20(2):112-4.
26.Pitts-Tucker T, Miller M, Littlewood J. Finger clubbing in cystic fibrosis. Archives of disease in childhood. 1986;61(6):576-9.
27.Nakamura CT, Ng GY, Paton JY, Keens TG, Witmer JC, Bautista-Bolduc D, et al. Correlation between digital clubbing and pulmonary function in cystic fibrosis. Pediatric pulmonology. 2002;33(5):332-8.
28.Merkel PA. Rheumatic disease and cystic fibrosis. Arthritis & Rheumatism: Official Journal of the American College of Rheumatology. 1999;42(8):1563-71.

[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]

29.Wang X, Moylan B, Leopold DA, Kim J, Rubenstein RC, Togias A, et al. Mutation in the gene responsible for cystic fibrosis and predisposition to chronic rhinosinusitis in the general population. Jama. 2000;284(14):1814-9.
30.Ramsey B, Richardson MA. Impact of sinusitis in cystic fibrosis. Journal of allergy and clinical immunology. 1992;90(3):547-52.
31.Quittner AL, Barker DH, Snell C, Grimley ME, Marciel K, Cruz I. Prevalence and impact of depression in cystic fibrosis. Current opinion in pulmonary medicine. 2008;14(6):582-8.
32.Bass S, Connon J, Ho C. Biliary tree in cystic fibrosis: biliary tract abnormalities in cystic fibrosis demonstrated by endoscopic retrograde cholangiography. Gastroenterology. 1983;84(6):1592-6.
33.Leung DH, Yimlamai D. The intestinal microbiome and paediatric liver disease. The Lancet Gastroenterology & Hepatology. 2017;2(6):446-55.
34.Yung MW, Gould J, Upton GJ. Nasal polyposis in children with cystic fibrosis: a long-term follow-up study. Annals of Otology, Rhinology & Laryngology. 2002;111(12):1081-6.
35.Ozcelik U, Besbas N, Gocmen A, Akata D, Akhan O, Ozguc M, et al. Hypercalciuria and nephrocalcinosis in cystic fibrosis patients. TURKISH JOURNAL OF PEDIATRICS. 2004;46(1):22-7.
36.Nazareth D, Walshaw M. A review of renal disease in cystic fibrosis. Journal of Cystic Fibrosis. 2013;12(4):309-17.
37.Stonebraker JR, Ooi CY, Pace RG, Corvol H, Knowles MR, Durie PR, et al. Features of severe liver disease with portal hypertension in patients with cystic fibrosis. Clinical Gastroenterology and Hepatology. 2016;14(8):1207-15. e3.
38.Debray D, Kelly D, Houwen R, Strandvik B, Colombo C. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. Journal of Cystic Fibrosis. 2011;10:S29-S36.
39.Leung DH, Khan M, Minard CG, Guffey D, Ramm LE, Clouston AD, et al. Aspartate aminotransferase to platelet ratio and fibrosis-4 as biomarkers in biopsy-validated pediatric cystic fibrosis liver disease. Hepatology. 2015;62(5):1576-83.
40.Flume PA, Yankaskas JR, Ebeling M, Hulsey T, Clark LL. Massive hemoptysis in cystic fibrosis. Chest. 2005;128(2):729-38.
41.Taylor-Cousar JL, Zariwala MA, Burch LH, Pace RG, Drumm ML, Calloway H, et al. Histo-blood group gene polymorphisms as potential genetic modifiers of infection and cystic fibrosis lung disease severity. PloS one. 2009;4(1).
42.El-Chammas KI, Rumman N, Goh VL, Quintero D, Goday PS. Rectal prolapse and cystic fibrosis. Journal of pediatric gastroenterology and nutrition. 2015;60(1):110-2.
43.Hamid B, Khan A. Cerebral hemorrhage as the initial manifestation of cystic fibrosis. Journal of child neurology. 2007;22(1):114-5.
44.Snell GI, Bennetts K, Bartolo J, Levvey B, Griffiths A, Williams T, et al. Body mass index as a predictor of survival in adults with cystic fibrosis referred for lung transplantation. The Journal of heart and lung transplantation: the official publication of the International Society for Heart Transplantation. 1998;17(11):1097-103.
45.Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sabadosa KA, Spear SL, et al. Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. The Journal of pediatrics. 2009;155(6):S73-S93.
46.Kerem E, Reisman J, Corey M, Canny GJ, Levison H. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. New England Journal of Medicine. 1992;326(18):1187-91.



[ Downloaded from sjku.muk.ac.ir on 2026-11-12 ]

[ DOI: 10.61186/sjku.27.6.54 ]