



# ProjectCenter

[www.ProjectCenter.ir](http://www.ProjectCenter.ir)

 | [@projectcenter](https://www.instagram.com/projectcenter)

 | [@projectcenter\\_ir](https://www.instagram.com/projectcenter_ir)

پروژه

## فهرست مطالب

موضوع	صفحه
زمینه پژوهش: .....	۱
مروری بر مطالعات: .....	۴
چهارچوب پنداشتی: .....	۶
بیان مسئله پژوهش: .....	۱۰
اهداف پژوهش: .....	۱۰
اهداف جزئی: .....	۱۰
فرضیه های پژوهش: .....	۱۰
تعریف واژه ها: .....	۱۱
آموزش (عملی): .....	۱۱
بیماران هموفیلی (عملی): .....	۱۲
درمانگاه (نظری): .....	۱۲
درمانگاه هموفیلی مجتمع درمانگاهی امام خمینی (عملی): .....	۱۲
پیش فرض های پژوهش: .....	۱۳
محیط پژوهش: .....	۱۴
جامعه پژوهش: .....	۱۴
نمونه پژوهش: .....	۱۴
مشخصات واحدهای مورد پژوهش: .....	۱۴
ابزار گردآوری داده ها: .....	۱۵
نحوه تجزیه و تحلیل داده ها: .....	۱۶
محدودیت های پژوهش: .....	۱۷
محدودیت های خارج از اختیار پژوهشگر: .....	۱۷
اهمیت پژوهش: .....	۱۷
ملاحظات اخلاقی: .....	۱۸
منابع فارسی: .....	۲۰
منابع خارجی: .....	۲۲

## زمینه پژوهش:

معمول ترین اختلالات انعقادی <sup>۱</sup>، هموفیلی A<sup>۲</sup> و B می باشد. هموفیلی A یک اختلال انعقادی وابسته به کروموزوم X می باشد که در آن سطح خونی فاکتور VIII انعقادی<sup>۳</sup> (AHF) کاهش می یابد. هموفیلی B نیز یک اختلال وابسته به جنس می باشد که در آن سطح خونی فاکتور IX انعقادی (فاکتور کریسمس)<sup>۴</sup> کاهش می یابد. علایم بالینی در هر دو نوع هموفیلی یکسان می باشد. شیوع<sup>۵</sup> هموفیلی احتمالاً ۲۰ در ۱۰۰/۰۰۰ مرد می باشد که در ۸۵-۸۰ درصد موارد مربوط به هموفیلی A می باشد. هر دو نوع هموفیلی در بین تمام نژادها و در تمام قسمت های دنیا شیوع یکسانی دارد (لانزکوسکی<sup>۶</sup>، ۲۰۰۰، ص ۳۰۲). تقریباً تمام افراد گرفتار مردمی باشند. مادران و بعضی از خواهران آنها حامل هستند ولی دارای علایم نیستند. بیماری معمولاً در اوایل کودکی و در دوران تازه به راه افتادن کودک شناخته می شود (برونر - سوارث، هندبوک، ۱۳۷۹، ص ۳۹۹). از علایم بیماری می توان به خونریزیهای مفاصل (همارتروز)<sup>۷</sup>، دستگاه ادراری (هماتوریا)<sup>۸</sup>، دهانی حلقی، خونریزی دستگاه گوارش<sup>۹</sup> و CNS<sup>۱۰</sup> و خونریزی رتروپریتون<sup>۱۱</sup> اشاره نمود (لانزکوسکی، ۲۰۰۰، ص ۳۰۷). بیماری هموفیلی در طول چند قرن اخیر به دلیل گرفتاری خانواده سلطنتی انگلستان در اروپا بیماری شناخته شده ای بوده است ملکه ویکتوریا (ملکه انگلستان)<sup>۱۲</sup> ناقل بیماری هموفیلی بود و

<sup>1</sup> - Coagulation disorder

<sup>2</sup> - Hemophilia

<sup>3</sup> - Anti Hemophilic Factor

<sup>4</sup> - Christmas Factor

<sup>5</sup> - Incidence

<sup>6</sup> - lanzkowsky

<sup>7</sup> - Hemurthrosis

<sup>8</sup> - Hemataria

<sup>9</sup> - GI Bleeding

<sup>10</sup> - General Nervous system

<sup>11</sup> - Retro peritoneal

<sup>12</sup> - Princess victoria

پسر او به نام لئوپلد<sup>۱</sup> هموفیلی داشت (اسدی ، ۱۳۸۱ ، ص ۲۷). انجمن هموفیلی ایران (۱۳۷۷) گزارش می دهد که در حال حاضر تعداد ۳۲۱۵ نفر بیمار هموفیل A و تعداد ۶۶۸ نفر بیمار هموفیل B وجود دارند . رشد هموفیلی و سایر اختلالات انعقادی حدوداً در حد تشخیص یک فرد در یک روز است یعنی سالیانه ۳۶۰ نفر که رقم قابل توجهی به نظر می رسد (ص ۳۴). بر طبق آمارهای سالیانه فدراسیون جهانی هموفیلی<sup>۲</sup> از ۸۳ کشور عضو این فدراسیون فقط ۱۰۰ هزار نفر از بیماران با مشکلات انعقادی شناخته شده اند. در حالیکه برطبق محاسبات حداقل ۴۰۰ هزار نفر از این بیماریها رنج می برند (روان بد ، ۱۳۸۱ ، ص ۱۱). دولت ایران سالانه بالغ بر ۲۰ میلیون دلار فقط برای واردات فراورده های خونی مورد نیاز بیماران هموفیل هزینه می کند. یک گرم فاکتور VIII انعقادی در بازارهای جهانی به قیمتی حدود ۲ میلیون دلار فروخته می شود (چوپان ، ۱۳۸۱ ، ص ۷). علاوه بر گران بودن قیمت فاکتورهای انعقادی باید به هزینه های مربوط به موارد بستری برای کنترل خونریزی و اعمال جراحی مختلف ، مراقبتهای دندانپزشکی ، توانبخشی ، مبارزه با عوارض عفونی ناشی از تزریق فراورده های خونی ، واکسیناسیون و معضلات اجتماعی اقتصادی ناشی از عوارض بیماری که بر سیستم بهداشت و درمان کشور تحمیل می شود و بروز مشکلات مالی و عاطفی در خانواده بیماران نیز اشاره نمود. هدف از درمان در بیماری هموفیلی پیشگیری از خونریزی و کاهش دفعات آن ، جایگزینی ترکیبات خونی و فراورده های انعقادی و مراقبت به هنگام خونریزی می باشد (احسانی و همکاران ، ۱۳۷۹ ، ص ۱۸۳). بیماران باید بدانند نوع و مقدار داروها و فاکتورهای جایگزین به نوع و شدت هموفیلی آنها بستگی دارد و به دلیل نیمه عمر کوتاه فاکتورها انفوزیون آنها باید تکرار شود.

<sup>۱</sup> - Leopold

<sup>۲</sup> - World federation of hemophilia (wfh)