



# فرم درخواست راه‌اندازی نظام ثبت بیماری‌ها

مرکز توسعه و هماهنگی تحقیقات

معاونت تحقیقات و فناوری

عنوان برنامه ثبت:

برنامه ثبت بیماری پرفشاری شریان ریه در ایران

سایت جامع بیماری ژرفشاری شریان ریوی : با استفاده از سیستم GIS <http://www.ipah.ir>

نام و نام خانوادگی درخواست کننده (درخواست کنندگان):

دکتر مجید ملک محمد، دکتر بابک شریف کاشانی

نام مرکز تحقیقاتی / بیمارستان / گروه / سازمان درخواست کننده:

پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی ، معاونت پژوهشی / بیمارستان دکتر مسیح دانشوری

نام دانشگاه / دانشکده:

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

## بخش اول: شناسنامه ثبت

## عنوان برنامه ثبت:

برنامه ثبت بیماری پرفشاری شریان ریه در بیمارستان مسیح دانشوری

مسوول اصلی ثبت: دکتر مجید ملک محمد

سازمان/مرکز تحقیقاتی/بیمارستان/گروه:

معاونت پژوهشی: پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری

دانشگاه/دانشکده: علوم پزشکی شهید بهشتی

محیط کاری ثبت: بیمارستان مدت زمان اجرا: ۱۲ ماه

## اسامی اعضای کمیته راهبردی ثبت:

دکتر مجید ملک محمد

دکتر بابک شریف کاشانی

فاطمه منجدبی

دکتر ضرغام حسین احمدی

دکتر حمیدرضا جماعتی

## خلاصه ضرورت اجرا و اهداف کاربردی ثبت:

Patient Registry به جمع آوری اطلاعات ثانویه مرتبط با بیماران، با تشخیص مشخص، و اطلاعات کامل شرایط بیمار و اقدامات انجام شده اطلاق میشود. رجیستری یک جزء جدائی ناپذیر و ضروری سیستم های جامع مراقبت بیماران می باشد. این سیستم منبع داده جامع، دقیق و به هنگامی است که باعث نظارت مستمر بر روند مراقبت از بیمارها می شود و یک عملکرد موثر و ثمربخش را جهت بهبود اجراء برنامه مراقبت از بیماران فراهم می کند. هدف اصلی رجیستری در بیماری PAH توصیف شرایط بیماران مبتلا به PAH یا زیر مجموعه های بیماری PAH و بررسی تاثیر این بیماری بر روی بیماران است. اهداف کاربردی زیر برای رجیستری بیماران مبتلا به PAH مطرح میباشند:

استاندارد سازی جمع آوری و آنالیز داده های کلینیکی بیماری PAH، فراهم آوری آمار دقیق و به روز از تعداد و درمان بیماران، پیگیری وضعیت بیماران، شرح حال، سیر آزمایشات، علایم بالینی، درمانها، سیر بالینی بیمار و موفقیت درمان، ساماندهی تجویز داروهای بیماری PAH، جلوگیری از مصرف بی رویه داروهای بیماران مبتلا به PAH در بیمارهای دیگر، یکسان سازی درمان بر اساس گاید لاین ارائه شده در سایت، برقراری ارتباط بین سایت رجیستری بیماران، پزشکان متخصص و داروخانه های ارائه کننده داروهای بیماری PAH، برقراری ارتباط بین داروخانه های ارائه کننده داروهای

## بیماری PAH و بیمه های مرتبط

## خلاصه ساختار و روش اجرای ثبت:

این مطالعه یک مطالعه توسعه ای-کاربردی میباشد. مراحل اجرایی این مطالعه عبارت است از: تهیه پروپوزال و طراحی مطالعه، توجیه افراد ذینفع در طرح، تعیین مرکزی به عنوان رفرنس جهت مدیریت و آموزش، تعیین شرکت یا فردی جهت طراحی نرم افزار، تعیین بخش های مختلف نرم افزار، طراحی و تولید نرم افزار تحقیق، تهیه فرم ها و ابزارهایی جهت جمع آوری اطلاعات از بیماران، تعیین آزمایشگاههایی که آزمایش NT-ProBNP انجام میدهند، تعیین داروخانه هایی که داروی Bosentan را در سراسر کشور توزیع میکنند و در نهایت ارائه نرم افزاری جهت جمع آوری اطلاعات بیماری PAH که به صورت برخط (On line) و ثبتی تولید شوند.

کلیه بیماران مبتلا به پرفشاری شریان ریه در سراسر ایران که متخصصین قلب و ریه بیمارستان دکتر مسیح دانشوری بیماری آنان را تایید نموده باشند. با توجه به اینکه این بیماری می تواند به صورت های اولیه یا ایدیوپاتیک، فامیلی، مرتبط با یکسری بیماریها (بیماریهای بافت همبند، بیماریهای مادرزادی قلبی، هایپرتانسیون ورید پورت، ایدز)، و یکسری سموم و داروها مانند داروهای کاهنده اشتها باشد لذا کلیه این بیماران با توجه به علت ایجاد بیماری در سایت وارد شده و دسته بندی می شوند. با توجه به این که این رجیستری در سطح کشوری خواهد بود ابتدا کمیته رجیستری از پزشکان و متخصصین امر مدیریت و درمان این بیماران تشکیل شده و اطلاعاتی که می بایست از بیماران اخذ شده و در رجیستری نگهداری شوند به صورت یک پرسشنامه جامع و کامل تهیه خواهد شد. تهیه ابزار گردآوری اطلاعات در این پژوهش خود بخشی از مطالعه است که از طریق پنل متخصصین و سپس بررسی روایی آن از طریق متخصصین دیگر انجام خواهد گرفت. سپس شرکت یا فردی جهت طراحی نرم افزار مشخص خواهد شد، بخش های مختلف نرم افزار در پنل متخصصین مشخص شده و به همراه پرسشنامه طراحی شده جهت دریافت اطلاعات جهت طراحی و تولید نرم افزار تحقیق به شرکت یا فرد طراحی کننده نرم افزار داده خواهد شد. به طوری که اطلاعات مربوط به بیماران مبتلا به PAH از بدو ورود در سیستم به طور الکترونیک ثبت می شود و در حقیقت پرونده هایی مشابه پرونده الکترونیک سلامت برای بیماران تشکیل می شود. که تمامی اطلاعات به همراه اطلاعات مربوط به آزمایشگاه و داروخانه و نتیجه پیگیری درمان بیمار به طور دقیق ثبت می شود. در همین حین مراکزی که در سراسر کشور این بیماران را مدیریت و درمان می کنند و آزمایشگاههایی که آزمایش NT-ProBNP انجام میدهند و داروخانه هایی که داروی Bosentan را در سراسر کشور توزیع میکنند تعیین خواهند شد. برای تمام مراکز سطح دسترسی های مختلفی در نرم افزار ایجاد خواهد شد. تمامی کاربران اعم از کارشناسان و مدیران در صورتی که دسترسی برایشان تعریف شده باشد می توانند از این اطلاعات استفاده نمایند. در نهایت نرم افزار جهت جمع آوری اطلاعات بیماری PAH به صورت برخط (On line) و ثبتی راه اندازی خواهد شد.

**بخش دوم: مشخصات مسوولین ثبت**

- ۱- نام و نام خانوادگی مدیر اجرایی ثبت: دکتر مجید ملک محمد
- ۲- رتبه علمی: دانشیار
- ۳- محل خدمت: پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری
- ۴- نشانی محل خدمت: تهران- میدان نیاوران- خیابان دارآباد- بیمارستان دکتر مسیح دانشوری
- ۵- تلفن محل خدمت: ۲۷۱۲۲۴۹۹ شماره تلفن همراه: ۰۹۱۲۱۴۳۸۲۹۴
- ۶- پست الکترونیک: mmalekmohammad@yahoo.com
- ۷- ضروری است رزومه علمی مسوول اصلی ثبت به پیوست این فرم به معاونت تحقیقات و فناوری وزارت بهداشت درمان و آموزش پزشکی ارسال گردد.
- ۸- مشخصات سایر اعضای کمیته راهبردی ثبت:

ردیف	نام و نام خانوادگی	تخصص/درجه علمی	دانشگاه/دانشکده/مرکز/گروه اصلی محل خدمت	آدرس و تلفن محل خدمت
۱	دکتر بابک شریف کاشانی	متخصص قلب و عروق دانشیار	پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری	تهران- میدان نیاوران- خیابان دارآباد- بیمارستان دکتر مسیح دانشوری ۲۷۱۲۲۴۹۹
۲	دکتر ضرغام حسین احمدی	متخصص جراحی قلب و عروق	پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری	تهران- میدان نیاوران- خیابان دارآباد- بیمارستان دکتر مسیح دانشوری ۲۷۱۲۲۴۹۹
۳	فاطمه منجدبی	پرستار	پژوهشکده سل و بیماریهای ریوی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری	تهران- میدان نیاوران- خیابان دارآباد- بیمارستان دکتر مسیح دانشوری ۲۷۱۲۲۴۹۹
۴				
۵				
۶				
۷				

**بخش سوم: مشخصات کامل ثبت**

۱- عنوان ثبت به فارسی: رجیستری بیماران ایرانی مبتلا به هیپرتانسیون شریان ریوی

۲- عنوان ثبت به انگلیسی: Iranian-based registry for pulmonary arterial hypertension

۳- نوع ثبت:

بیماری یا عارضه  مواجهه خاص  خدمات بهداشتی درمانی  سایر پیامدهای سلامت

توضیحات:

pulmonary arterial hypertension Disease or Condition Registry.

۴- گستره جغرافیایی ثبت:

ملی

منطقه‌ای نام منطقه/مناطق: .....

بیمارستانی نام بیمارستان/بیمارستان‌ها: بیمارستان دکتر مسیح دانشوری

۵- اهداف اصلی ثبت:

راه‌اندازی سایت رجیستری بیماران مبتلا به هیپرتانسیون شریان ریوی ایران

۶- اهداف پژوهشی ثبت:

تعیین و ثبت شیوع بیماری PAH در ایران

تعیین و ثبت بروز بیماری PAH در ایران

تعیین و ثبت پیامد بیماری PAH پس از درمان

تعیین و ثبت و شناسایی عوامل مرتبط با مرگ و میر بیماران مبتلا به PAH در ایران

تعیین تعداد بیماران PAH استفاده‌کننده از انواع درمان‌های رایج

تعیین و ثبت عوارض دارویی در بیماران مبتلا به PAH

تعیین و ثبت انواع مختلف PAH در ایران

۷- اهداف کاربردی:

استاندارد سازی جمع‌آوری و آنالیز داده‌های کلینیکی بیماری PAH

تعیین الگوهای عملی در سطح ملی برای تشخیص و درمان بیماری PAH

پاسخ به سؤالات پژوهشی  
فراهم آوری آمار دقیق و به روز از تعداد بیماران  
فراهم آوری آمار دقیق و به روز از درمان بیماران  
پیگیری وضعیت بیماران شرح حال سیر آزمایشات، علائم بالینی، درمانها، سیر بالینی بیمار و موفقیت درمان  
ساماندهی تجویز داروهای بیماری PAH  
جلوگیری از مصرف بی رویه داروهای بیماران مبتلا به PAH در بیماریهای دیگر  
آموزش نحوه صحیح مصرف دارو در بیماران  
آموزش نحوه مدیریت بیماری PAH با استفاده از پرسشنامه و الگوریتم تشخیصی درمانی موجود در سایت  
یکسان سازی درمان بر اساس گاید لاین ارائه شده در سایت  
برقراری ارتباط بین سایت رجیستری بیماران، پزشکان متخصص و داروخانه های ارائه کننده داروهای بیماری PAH  
برقراری ارتباط بین داروخانه های ارائه کننده داروهای بیماری PAH و بیمه های مرتبط  
نسخه الکترونیک، ثبت و بازبایی سریع نسخ بیمار، داروهای تجویزی و چاپ اتوماتیک نسخه  
تهیه دارو با قیمت تمام شده بیمه  
پیام دهی به بیماران

#### ۸- تعریف بیماری (یا رویداد بهداشتی) اصلی مورد ثبت (معیارهای ورود و خروج):

بیماری هایپر تانسیون شریان ریوی (pulmonary artery hypertension) که به اختصار (PAH) گفته میشود برای اولین بار در سال ۱۹۸۱ توسط بخش ریوی، انستیتوی بین المللی ریه، قلب و خون مطرح شد و در همین سال نظام ملی ثبت و رجیستری بیماری PAH تدوین گردید [۱].

هایپر تانسیون شریان ریوی (pulmonary artery hypertension) که به اختصار (PAH) گفته میشود به افزایش فشار متوسط شریان ریوی بیشتر یا مساوی ۲۵ میلی متر جیوه بر اساس یافته های کاتتریزاسیون قلب راست گفته می شود [۲-۳]. کلیه بیماران مبتلا به PAH در سراسر ایران که متخصصین قلب و ریه بیمارستان دکتر مسیح دانشوری بیماری آنان را تایید نموده باشند در سایت وارد شده و دسته بندی می شوند.

ملاکهای پذیرش: معیار ورود به این مطالعه تشخیص قطعی بیماری PAH بر اساس کاتتریزاسیون قلب راست، اکوی قلبی و نظر متخصصین قلب و ریه بیمارستان دکتر مسیح دانشوری و داشتن تمایل برای شرکت در پژوهش است.

ملاکهای حذف: بیمارانی که پس از اکو قلبی و کاتتریزاسیون قلبی تشخیصی به جز بیماری PAH برای آنان مطرح گردد. و بیمارانی که تمایل به شرکت در مطالعه را نداشته باشند.

#### ۹- جمعیت هدف ثبت:

کلیه بیماران مبتلا به PAH در سراسر ایران که متخصصین قلب و ریه پس از بررسی از طریق کاتتریزاسیون قلب راست بیماری آنان را تایید نموده باشند

#### ۱۰- حجم نمونه:

با توجه به اینکه این بیماری می‌تواند به صورت‌های اولیه یا ایدیوپاتیک، فامیلی، مرتبط با یکسری بیماریها (بیماریهای بافت همبند، بیماریهای مادرزادی قلبی، هایپرتانسیون ورید پورت، ایدز)، و یکسری سموم و داروها مانند داروهای کاهنده اشتها باشد لذا کلیه این بیماران با توجه به علت ایجاد بیماری در سایت ثبت میشوند. تخمین زده میشود حدود ۱۵۰۰ بیمار وارد سایت شوند.

#### ۱۱- منابع اطلاعاتی که داده‌های ثبت از آنها جمع‌آوری می‌شود:

پرونده بیماران و ابزار جمع‌آوری اطلاعات که به روش مصاحبه و پرسش از بیماران تکمیل میشود

#### ۱۲- روش بیماریابی:

با توجه به نادر بودن این بیماری ثبت بیماران از طریق مراجعه کنندگان به درمانگاه‌های پرفشاری شریان ریه کل کشور انجام خواهد شد.

#### ۱۳- نحوه پیگیری ۱ بیماران:

نحوه پیگیری بیماران از طریق تماس تلفنی در مواردی که بیماران امکان مراجعه ندارند و از طریق بررسی مجدد بیماران در هر بار مراجعه انجام خواهد شد.

#### ۱۴- بیان مسئله و ضرورت اجرای ثبت:

مدیریت خوب شرط لازم برای افزایش کارایی خدمات تندرستی است. اینکه با کمترین منابع به بیشترین نتایج دست یابیم حائز اهمیت است زیرا بخش سلامت با نیازهای روز افزون روبروست و این در حالی است که حجم منابع، ثابت و یا رو به کاهش است. اما، پیش شرط مدیریت خوب وجود یک نظام اطلاعات کارآ و موثر است که بدون وجود اطلاعات معتبر و با کیفیت دقیق، به موقع و کامل امکان مدیریت ثمربخش و کارساز وجود نخواهد داشت. بدیهی است استفاده صحیح مدیران از اطلاعات بهتر منجر به ارائه‌ی خدمات بهتر و نهایتاً ارتقاء سطح سلامت خواهد شد [۴]. در اصطلاح، Patient Registry به جمع‌آوری اطلاعات ثانویه مرتبط با بیماران، با تشخیص مشخص، و اطلاعات کامل شرایط بیمار و اقدامات انجام شده می‌باشد. در صورتی که رجیستری به خوبی پیاده‌سازی شده باشد، میتواند تبدیل به بانکی از اطلاعات پزشکی بیماران باشد

<sup>1</sup> Follow-up

و می‌تواند واقعیت مراقبت های بالینی، خروجی های بالینی، روند پیشرفت بیماری ها و موثر بودن درمان را به ما نشان دهد[۵].

رجیستری یک جزء جدائی ناپذیر و ضروری سیستم های جامع مراقبت بیماران می باشد. این سیستم منبع داده جامع، دقیق و به هنگامی است که باعث نظارت مستمر بر روند مراقبت از بیمارها می شود و یک عملکرد موثر و ثمربخش را جهت بهبود اجراء برنامه مراقبت از بیماران فراهم می کند[۶]. سیستم های Patient Registry با سیستم های Electronic Medical Record یا EMR که تمرکز آنها بر مدیریت مطب از جمله نوبت دهی و پذیرش، ورود اطلاعات پزشکی، نسخه نویسی و مسائل مالی میباشد، متفاوت هستند. این سیستم ها تحت وب بوده و قابلیت دسترسی به آنها از هر جای دنیا وجود دارد، در این سیستم ها می توان فرم های جدید ایجاد نمود و سوالات را به صورت کاملاً داینامیک با قابلیت گرفتن آمار به روز و آمار کلی طراحی نمود، می توان برای این گونه سیستم ها چندین کاربر با سطح دسترسی های مختلف طراحی نمود همچنین می توان یک سایت جهت ثبت چندین بیماری طراحی نمود[۵]. رجیستری ها اطلاعات با ارزشی را در مورد گروهی از بیماران با تعریف مشخص که نماینده جمعیت زیادی از بیماران با ویژگی های مشابه هستند جمع آوری می نماید[۷].

همه کشورهای پیشرفته و درحال توسعه با هدف ارتقای سطح سلامت، سیاستگذاریهایی صحیح و برنامه ریزی های خرد و کلان به چنین سیستمهایی نیاز دارند و با راه اندازی سیستمهای اطلاعاتی و ثبت آنها در پی رفع نیازهایشان بوده اند[۴]. اهمیت و ضرورت نظام ثبت بیماری هایپرتانسیون شریان ریوی (pulmonary artery hypertension) که به اختصار (PAH) گفته میشود برای اولین بار در سال ۱۹۸۱ توسط بخش ریوی، انستیتوی بین المللی ریه، قلب و خون مطرح شد و در همین سال نظام ملی ثبت و رجیستری بیماری PAH تدوین گردید[۱]. هدف اصلی رجیستری ها در بیماری PAH توصیف شرایط بیماران مبتلا به PAH یا زیر مجموعه های بیماری PAH و بررسی تاثیر این بیماری بر روی بیماران است[۷]. هایپرتانسیون شریان ریوی (pulmonary artery hypertension) که به اختصار (PAH) گفته میشود به افزایش فشار متوسط شریان ریوی بیشتر یا مساوی ۲۵ میلی متر جیوه در حالت استراحت و یا بالاتر از ۳۰ میلی متر جیوه درحالت فعالیت بر اساس یافته های کاتریزاسیون قلب راست گفته می شود. در برخی از بیماران در حالت استراحت فشار ممکن است در محدوده ی نرمال باشد و با فعالیت افزایش چشمگیری پیدا کند، این معیار مهم ترین شاخص تشخیصی در این بیماران است[۲-۳].

افزایش ناگهانی در بروز هایپرتانسیون شریان ریوی (PAH) در اروپا در اثر یک قرص لاغری به نام آمینورکس (aminorex) سازمان بهداشت جهانی را بر آن داشت که در سال ۱۹۷۳ یک طبقه بندی تحت عنوان هایپرتانسیون ریوی با دو زیر گروه به نامهای هایپرتانسیون اولیه ریوی (primary pulmonary hypertension یا PPH) و هایپرتانسیون ثانویه ریوی (PH ثانویه) پیشنهاد کند. از آن زمان تا کنون طبقه بندی PH تغییراتی کرده است که اولین آن در سال ۱۹۹۸ در سمپوزیوم جهانی هایپرتانسیون شریان ریوی (Pulmonary Arterial Hypertension یا PAH) در فرانسه بود. در این طبقه بندی که بنام طبقه بندی Evian مشهور است، PH بر پایه نماهای پاتولوژیک و بالینی به ۵ زیرگروه تقسیم شد. تغییرات بعدی در سال ۲۰۰۳ انجام شد که مهم ترین تغییرات شامل تغییر اصطلاح PPH به هایپرتانسیون ایدیوپاتیک شریان ریوی (idiopathic Pulmonary Arterial Hypertension یا IPAH) و در نظر گرفتن بیماری انسداد وریدی ریوی و همانژیوماتوز مویرگی ریوی بعنوان یک زیرگروه جداگانه بدلیل سیر بالینی و پاتولوژی مشابه بود. تازه ترین تغییرات در طبقه



بندی PH در سال ۲۰۰۸ در چهارمین سمپوزیوم جهانی PH در کالیفرنیا انجام شد که به آن طبقه بندی Dana می‌گویند [۸].

در این طبقه بندی موارد کلی حفظ شده است اما تغییرات جزئی در گروه یک PAH ایجاد شده است تا هموژن تر شوند.

Dana Point, 2008 PAH طبقه بندی هایپرتانسیون ریوی

- 1.1 Idiopathic PAH
- 1.2 Heritable
  - 1.2.1 BMPR2
  - 1.2.2 ALK1, endoglin (with or without hereditary hemorrhagic telangiectasia)
  - 1.2.3 Unknown
- 1.3 Drug- and toxin-induced
- 1.4 Associated with
  - 1.4.1 Connective tissue diseases
  - 1.4.2 HIV infection
  - 1.4.3 Portal hypertension
  - 1.4.4 Congenital heart disease
  - 1.4.5 Schistosomiasis
  - 1.4.6 Chronic hemolytic anemia
- 1.5 Persistent pulmonary hypertension of the newborn
  - 1= Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary hemangiomatosis
  - 2 Pulmonary hypertension owing to left heart disease
    - 2.1 Systolic dysfunction
    - 2.2 Diastolic dysfunction
    - 2.3 Valvular disease
  - 3 Pulmonary hypertension owing to lung diseases and/or hypoxia
    - 3.1 Chronic obstructive pulmonary disease
    - 3.2 Interstitial lung disease
    - 3.3 Other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive pattern
    - 3.4 Sleep-disordered breathing
    - 3.5 Alveolar hypoventilation disorders
    - 3.6 Chronic exposure to high altitude
    - 3.7 Developmental abnormalities
  - 4 CTEPH
  - 5 Pulmonary hypertension with unclear multifactorial mechanisms
    - 5.1 Hematologic disorders: myeloproliferative disorders, splenectomy
    - 5.2 Systemic disorders: sarcoidosis, pulmonary Langerhans cell histiocytosis:  
Lymphangio leiomyomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
    - 5.3 Metabolic disorders: glycogen storage disease, Gaucher disease, thyroid disorders
    - 5.4 Others: tumoral obstruction, fibrosing mediastinitis, chronic renal failure on dialysis

Main modifications to the previous Venice classification are in bold. Abbreviations: ALK1, activin receptor-like kinase type 1; BMPR2, bone morphogenetic protein receptor type 2; HIV, human immunodeficiency virus. (Reprinted with permission.2)

هایپرتانسیون شریان ریوی می‌تواند به صورت اولیه یا ایدیوپاتیک، فامیلی، یا مرتبط با یکسری بیماری‌ها و شرایط دیگر از جمله: بیماری‌های بافت همبند، بیماری‌های مادرزادی قلبی، هایپرتانسیون ورید پورت، ایدز، و یکسری سموم و داروها مانند

داروهای کاهشده اشتها باشد. این بیماری نادر بوده و پیش‌آگهی خوبی ندارد، مطالعات نشان داده متوسط طول عمر این بیماران پس از تشخیص ۲/۸ سال می‌باشد [۹-۱۱].

تخمین زده می‌شود حداقل ۱۵ نفر از هر یک میلیون نفر فرانسوی مبتلا به PAH باشند. شیوع هیپرتانسیون ایدیوپاتیک شریان ریوی (Idiopathic pulmonary artery hypertension) یا (IPAH) این بیماری در فرانسه حدود ۶ مورد در یک میلیون نفر [۱۲] و میزان بروز آن بین ۲/۴ تا ۳/۳ میلیون نفر است [۱۳]. بر این اساس می‌توان تخمین زد در جمعیت ۷۷ میلیونی ایران هر سال حدود ۱۵۰ نفر مبتلا به این بیماری می‌گردند و با توجه به طول عمر ۱-۲ ساله بیماران (بدون درمان) حدوداً ۴۰۰ تا ۴۵۰ بیمار در ایران مبتلا به پرفشاری اولیه ریه می‌باشند. آمار بیماران ثبت شده در مراکز اصلی با احتساب عوامل جنسی، به این عدد نزدیک است. لذا، این بیماران نیازمند توجه خاص مسئولین بهداشتی، سیاستگذاران و برنامه‌ریزان جهت پیشگیری و کنترل و درمان آن در کشور می‌باشند.

ابزارهای متعددی برای پیگیری و بررسی شدت بیماری و پیامد درمان در این بیماران وجود دارد از جمله اکوکاردیوگرافی، بررسی پارامترهای همودینامیک [۱۴] تست پیاده روی شش دقیقه [۱۵]، مارکرهای بیوشیمیایی مانند اسید اوریک سرم [۱۶-۱۷] و پپتیدهای ناتریورتیک (natriuretic peptides) [۱۸]. اکوکاردیوگرافی روش غیرتهاجمی و مناسبی برای بررسی‌های اولیه و بررسی پیامد درمان در این بیماران است زیرا اطلاعات بسیار ارزشمندی در رابطه با وضعیت همودینامیک قلب راست مثل فشار شریان ریه، وضعیت حفرات قلب راست و چپ و به خصوص سائز دهلیزها در اختیار متخصصین قرار می‌دهد [۱۹-۲۱].

ایجاد رجیستری یک بیماری در سطح کشور، استان، منطقه امری دشوار و پیچیده است. تجربه‌های متفاوت در بخش‌های مختلف وزارت بهداشت و درمان در راه‌اندازی رجیستری کشوری برای موضوع خاص بیانگر این مسئله می‌باشد، محدودیتهای بودجه‌ای و در دسترس بودن متخصصین IT یا شرکتهای غیر تخصصی IT که به نظر می‌رسد میتوانند راه حل مناسب را ارائه دهند، اغلب منجر به انتخاب یک مجری غیر متخصص و رجیستری نامناسب می‌گردد. نکته مهم آن است که هزینه گردآوری اطلاعات حتی در ساده‌ترین فرم آن به مراتب بیشتر از هزینه تهیه و بکارگیری نرم افزار و سخت افزار مناسب است. بنابراین روش فوق منجر به شکستهای متوالی، داده‌های بی‌مصرف و پر از اشتباه یا داده‌هایی می‌شود که نمیتوان آنها را به شیوه مناسب استخراج کرد. از اینرو استفاده از مشاوره حرفه‌ای و علمی و تهیه و بکارگیری یک سیستم خوب راه‌حلی به مراتب ارزانتر می‌باشد. یکی دیگر از موانع ایجاد یک رجیستری مناسب و کارآمد ناپایداری مدیریتهای سیاستهای بخش‌های دولتی، کاهش علاقه بعد از مصرف بودجه اولیه و تحویل کار به گروه محدودی از شرکتهای غیر تخصصی طرف ارتباط و نتیجتاً غیر رقابتی شدن پروژه منجر به کیفیت پایین اجرا و نهایتاً توقف یا نقص پروژه می‌گردد. از این رو محققین که خود دست‌اندرکاران و متخصصین معاینه و تایید این بیماران می‌باشند تصمیم به راه‌اندازی سایت رجیستری مناسب و کارآمد جهت بهتر شدن ارائه خدمات و مراقبت و درمان در این بیماران را دارند. همچنین از اهداف دیگر راه‌اندازی سایت رجیستری می‌توان به اطلاع‌رسانی مناسب و به موقع استاندارد سازی، جمع‌آوری و آنالیز داده‌های کلینیکی بیماری PAH، تعیین الگوهای عملی در سطح ملی برای تشخیص و درمان بیماری PAH، پاسخ به سؤالات پژوهشی، فراهم‌آوری آمار دقیق و به‌روز از تعداد بیماران، فراهم‌آوری آمار دقیق و به‌روز از درمان بیماران، پیگیری وضعیت بیماران، شرح حال سیر آزمایشات، علایم بالینی، درمانها، سیر بالینی بیمار و موفقیت درمان، ساماندهی تجویز داروهای بیماری PAH، جلوگیری از مصرف بی‌رویه داروهای بیماران مبتلا به PAH در بیماریهای دیگر، آموزش نحوه

صحيح مصرف دارو در بيماران، آموزش نحوه مدیریت بيماری PAH با استفاده از پرسشنامه و الگوریتم تشخیصی درمانی موجود در سایت، یکسان سازی درمان بر اساس گاید لاین ارائه شده در سایت، برقراری ارتباط بین سایت رجیستری بيماران، پزشکان متخصص و داروخانه های ارائه کننده داروهای بيماری PAH، برقراری ارتباط بین داروخانه های ارائه کننده داروهای بيماری PAH و بيمه های مرتبط، نسخه الکترونیک، ثبت و بازبایي سریع بيمار، داروهای تجویزی و چاپ اتوماتیک نسخه و پیام دهی به بيماران را برشمرد. با شناسایی الگوهای عملی تشخیص و درمان بيماری PAH، رجیستری در ارزیابی نتایج عملی و آنالیزهای مقایسه ای رویکردهای کلینیکی مختلف در درمان بيماری PAH کمک شایانی خواهد نمود. این رجیستری یک ابزار قدرتمند برای توسعه گایدلاین های درمانی، تغییرات، برنامه های علمی سیاست های عمومی و تغییر جهت منابع سلامت خواهد بود. رجیستری بيماری PAH برای اولین بار جمع آوری همگانی و آنالیز اطلاعات بالینی در بيماری PAH را استاندارد نموده و در نتیجه به پزشکان و داروسازان با توجه به کارآیی درمان، اجازه نتیجه گیری های بهینه را می دهد. بعلاوه رجیستری به گونه ای طراحی خواهد شد که به امکان برقراری ارتباط برای پزشکان و تبادل اطلاعات میان آنان امکان پذیر باشد.

۱۵- بررسی متون، سابقه ثبت و نمونه ثبت‌های موفق در سایر کشورهای دنیا:

- اولین رجیستری بيماران مبتلا به PAH در آمریکا در اوایل سال ۱۹۸۰ ایجاد شد. اطلاعات مربوط به بيماران از ۳۲ مرکز در آمریکا که بيماران مبتلا به PAH را مراقبت و درمان می نمودند جمع آوری شد. در این رجیستری ۱۸۷ بيمار مبتلا به PAH (پرفشاری شریان ریه اولیه) که در طبقه بندی جدید در غالب Idiopathic PAH قرار می گیرند. نتایج اولیه این رجیستری پس از ۵ سال نشان داد بيماری PAH با پیش آگهی بسیار پایین در حدود ۲/۸ سال می باشد. متوسط سن بيماران در این مطالعه  $36 \pm 15$  سال و نسبت زنان به مردان ۱/۷ به ۱ بود. بیشترین میزان علائم شامل تنگی نفس، خستگی، سنکوپ و پدیده رینود بود. متوسط فشار دهلیز راست در این بيماران  $9/7 \pm 6$  و متوسط فشار شریان ریوی در این بيماران  $60 \pm 18$  و Cardiac index بيماران  $2/3 \pm 0/9$  بود. [۱]
- در مقاله بعدی که در سال ۲۰۰۶ توسط همین رجیستری چاپ شد تعداد بيماران از ۱۸۷ بيمار به ۵۷۸ بيمار رسیده بود. در حالی که ۷۷٪ بيماران زن بودند و متوسط سن بيماران به  $48 \pm 14$  رسیده بود. شدت علائم و وخامت بيماری در ۸۰ درصد بيماران در کلاس III و IV قرار داشت. در طول این مدت PAH مرتبط با بافت همبند افزایش یافته بود در حالی که PAH مرتبط با HIV ثابت مانده بود. میزان بقاء بيماران در طول زمان بهتر شده بود. در این مطالعه همچنین به مساله تشخیص دیر هنگام بيماران و مراجعه دیر هنگام بيماران به عنوان اصولی ترین عوامل افزایش مرگ و میر در این بيماران اشاره شده است [۲۲].
- در مطالعه ای که در سال ۲۰۱۱ به پایان رسید کلیه بيماران از سال ۲۰۰۱ تا ۲۰۱۰ مورد بررسی قرار گرفتند ۱۳۴۴ بيمار وارد مطالعه شدند و نام آنها در سایت رجیستری بيماران مبتلا به PAH ثبت شد. متوسط طول مدت پیگیری ۲/۹ سال بود. پیش آگهی سه ساله بيماران ۶۸٪ برای بيماری PAH و ۷۱٪ برای بيماری CTEPH بود. پیش آگهی این دو بيماری به طور معنی داری متفاوت بود. هنگام طراحی سایت رجیستری گاید لاین و استاندارد تشخیصی و درمانی برای بيماران طراحی شد. بر طبق این استاندارد تشخیصی در ابتدای ورود هر بيمار برای بيماران اکوکاردیوگرافی، تست های هماتولوژی، تست پیاده روی، اسپیرومتری، اکسی متری شبانه، اسکن پرفیوژن ریه (Isotope perfusion)

scanning)، سی تی اسکن با رزولوشن بالا (High resolution CT HRCT)، MRI، CT آنژیوگرافی شریان ریه (CT Pulmonary angiography)، طبقه بندی بیماران بر اساس معیارهای استاندارد انجام شد بر این اساس بیماران به دسته PAH، PH-LHD (left heart disease)، PH-Lung، CTEPH، PH-miscellaneous، PH-CTD تقسیم بندی شدند [۲۳].

- مطالعه ای در فرانسه با عنوان "پرفشاری شریان ریه در فرانسه" با هدف توصیف پارامترهای کلینیکی و همودینامیکی و با هدف تخمین میزان شیوع این بیماری در فرانسه انجام شد. این رجیستری در ۱۷ بیمارستان دانشگاهی که در سال حداقل ۵ بیمار جدید دارند انجام شد. نتایج این رجیستری که در سال ۲۰۰۲ ایجاد شد در سال ۲۰۰۵ به چاپ رسید. در این رجیستری از زمان شروع تا زمان ارائه این مقاله ۶۷۴ بیماروارد شدند. از تمام بیماران رضایت آگاهانه برای ورود به رجیستری گرفته شد. اولین مرکز رفرنس مراقبت و درمان بیماران PAH در فرانسه در سال ۲۰۰۲ در بیمارستان Ho<sup>^</sup>pital Antoine Be<sup>^</sup>cle<sup>^</sup>re, Clamart, France ایجاد شد. در این رجیستری بیماران مبتلا به PAH بر اساس طبقه بندی های استاندارد موجود طبقه بندی شدند. طبقه بندی ها بر اساس بیماریهای مادرزادی قلبی، مشکلات بافت همبند، پرفشاری ورید پورت، فامیلی، ایدیوپاتیک، عفونت با ویروس HIV، طبقه بندی شد. نتیجه این رجیستری نشان داد میزان بروز این بیماری در فرانسه ۱۵ در یک میلیون بود همچنین پیش آگهی یک ساله بیماران ۸۸٪ بود [۱۲].

- در مطالعه دیگری که توسط Lee و همکاران در انگلستان انجام شد سایت رجیستری به منظور آنالیز بقاء بیماران مبتلا به PAH در انگلستان راه اندازی شد. اطلاعات مربوط به ۱۸۲ بیمار مبتلا به PAH شامل سن، جنس، اتیولوژی، فشار دهلیز راست، و میزان برون ده قلبی ثبت شد. نتیج به دست آمده با نتایج سایر کشور ها و WHO همخوانی داشت [۲۴].
- در مطالعه دیگری که در کشور عربستان انجام گرفت از سال ۲۰۰۹ اطلاعات کلیه بیماران با فشار شریان ریوی بالاتر از ۲۵ میلی متر جیوه ثبت شد و کلیه این بیماران تحت کاتتریزاسون قلبی قرار گرفتند از بین ۲۶۴ بیمار با فشار شریان ریوی بالاتر از ۲۵ میلی متر جیوه تنها ۱۱۲ بیمار مبتلا به PAH بود. نتایج این مطالعه در سال ۲۰۱۲ چاپ شد. متوسط سن بیماران ۵۵/۸±۱۵/۸ سال بود و ۷۲/۳٪ بیماران زن بودند [۲۵].

- McGoan و همکاران در سال ۲۰۱۳ در مطالعه ای مروری کلیه رجیستری های بیماری PAH را شناسایی و مورد بررسی قرار دادند. در این مطالعه مشخص شد اغلب رجیستری ها بر اساس گاید لاین مراقبت و درمان بیماران مبتلا به PAH اطلاعات مشخصی را از بیماران کسب و ثبت نموده اند اما با توجه به تفاوتی که این رجیستری ها با یکدیگر داشتند. نویسندگان این مقاله باید ها و نباید ها و مواردی را که باید در این رجیستری ها ثبت شود را به صورت گاید لاین در اختیار محققین قرار داده اند تا به این ترتیب تمام رجیستری ها یکپارچه گردند [۷].

Registry (Ref. #)	Study Cohort	Study Design and Time Period	No. of Centers	No. of Patients	Incidence/Prevalence	Predominant Etiologies of PAH
U.S. NIH (17,18)	IPAH	Prospective, 1981-1985	32	187	NA	NA
U.S. PHC (19)	Group 1 PH, age >18 yrs	Retrospective, 1982-2004; prospective, 2004-2006	3	578	NA	IPAH, 48%; CTD-PAH, 30%; CHD-PAH, 11%
Scottish-SMR (20)	Group 1 PH (IPAH, CHD-PAH, and CTD-PAH), age 16-65 yrs	Retrospective, 1986-2001	NA	374	PAH, 7.6/26 cases/MAI; IPAH, 2.6/9 cases/MAI	IPAH, 47%; CTD-PAH, 30%; CHD-PAH, 23%
French (9,21,22)	Group 1 PH, age >18 yrs	Prospective, 2002-2003	17	674	PAH, 2.4/15 cases/MAI; IPAH, 1.0/5.9 cases/MAI	IPAH, 39%; CTD-PAH, 15% (SSc, 76%); CHD-PAH, 11%
Chinese (23)	IPAH and HPAH	Prospective, 1999-2004	1	72	NA	NA
U.S. REVEAL (8,24-33)	Group 1 PH	Prospective, 2006-2009	55	3,515 (age >3 months)	PAH, 2.0/10.6 cases/MAI; IPAH, 0.9 cases/MAI	IPAH, 46%; CTD-PAH, 25% (SSc, 62%); CHD-PAH, 10%
Spanish (34)	Group 1 PH and CTEPH, age >14 yrs	Retrospective, 1998-2006; prospective, 2007-2008	31	PAH, 866; CTEPH, 162	PAH, 3.2/16 cases/MAI; IPAH, 1.2/4.6 cases/MAI	IPAH, 30%; CTD-PAH, 15% (SSc 61%); CHD-PAH, 16%
UK (6,35)	IPAH, HPAH, and anorexigen-associated PAH	Prospective, 2001-2009	8	482	1.1/6.6 cases/MI	NA
New Chinese Registry (36,37)	Group 1 PH, age >18 yrs	Prospective, 2008-2011	9	956	NA	CHD-PAH, 43%; IPAH, 35%; CTD-PAH, 19% (SLE, 51%; SSc, 9%)
Mayo (38)	Group 1 PH	Prospective, 1995-2004	1	484	NA	IPAH, HPAH 56%; CTD-PAH, 24%, other, 20%
Compera (39)	IPAH, age >18 yrs	Prospective, 2007-2011	28	587	NA	IPAH, 100%

CHD = congenital heart disease; CTD = connective tissue disease; CTEPH = chronic thromboembolic pulmonary hypertension; HPAH = heritable pulmonary arterial hypertension; IPAH = idiopathic pulmonary arterial hypertension; MAI = million adult inhabitants; MI = million inhabitants; NA = not available; NIH = National Institutes of Health; PAH = pulmonary arterial hypertension; PHC = pulmonary hypertension connection; SMR = Scottish morbidity record; SSc = systemic sclerosis.

#### ۱۶- روش اجراء ثبت، جمع‌آوری و تجزیه تحلیل و ارزیابی کیفیت اطلاعات:

این بررسی یک مطالعه کاربردی میباشد که مشخصات و مختصات اجرایی آن عبارت اند از: تهیه پروپوزال و طراحی مطالعه، توجیه افراد ذینفع در طرح، تصویب طرح در شورای علمی، تعیین مرکزی به عنوان رفرنس جهت مدیریت و آموزش، تعیین شرکت یا فردی جهت طراحی نرم افزار، تعیین بخش‌های مختلف نرم افزار، طراحی و تولید نرم افزار تحقیق، تعیین آزمایشگاههایی که آزمایش NT-ProBNP انجام میدهند، تعیین داروخانه‌هایی که داروی Bosentan را در سراسر کشور توزیع میکنند و در نهایت ارائه نرم افزاری جهت جمع‌آوری اطلاعات بیماری PAH که به صورت برخط (On line) و ثبتی تولید شوند.

نوع مطالعه: نوع این مطالعه توسعه ای کاربردی خواهد بود.

مکان پژوهش: بیمارستان دکتر مسیح دانشوری

جمعیت مورد مطالعه: کلیه بیماران مبتلا به پرفشاری شریان ریه

#### ۱۷- مشخصات ابزار جمع‌آوری اطلاعات و نحوه جمع‌آوری آن:

با توجه به این که این رجیستری در سطح کشوری خواهد بود ابتدا کمیته رجیستری از پزشکان و متخصصین امر مدیریت و درمان این بیماران تشکیل شده و اطلاعاتی که می‌بایست از بیماران اخذ شده و در رجیستری نگهداری شوند به صورت یک پرسشنامه جامع و کامل تهیه خواهد شد. تهیه ابزار گردآوری اطلاعات در این پژوهش خود بخشی از مطالعه است که از طریق پنل متخصصین و سپس بررسی روایی آن از طریق متخصصین دیگر انجام خواهد گرفت. ابزار جمع‌آوری اطلاعات پرسشنامه ای محقق ساخته خواهد بود. این پرسشنامه شامل قسمت‌های زیر است: اطلاعات دموگرافیک (سن، جنس، قد و وزن بیمار، مدت ابتلا به بیماری)، ظرفیت عملکردی بیمار بر اساس کلاس عملکردی WHO، یافته‌های تست پیاده روی شش دقیقه (مسافت پیموده شده و میزان افت O2sat) در هر نوبت مراجعه، یافته

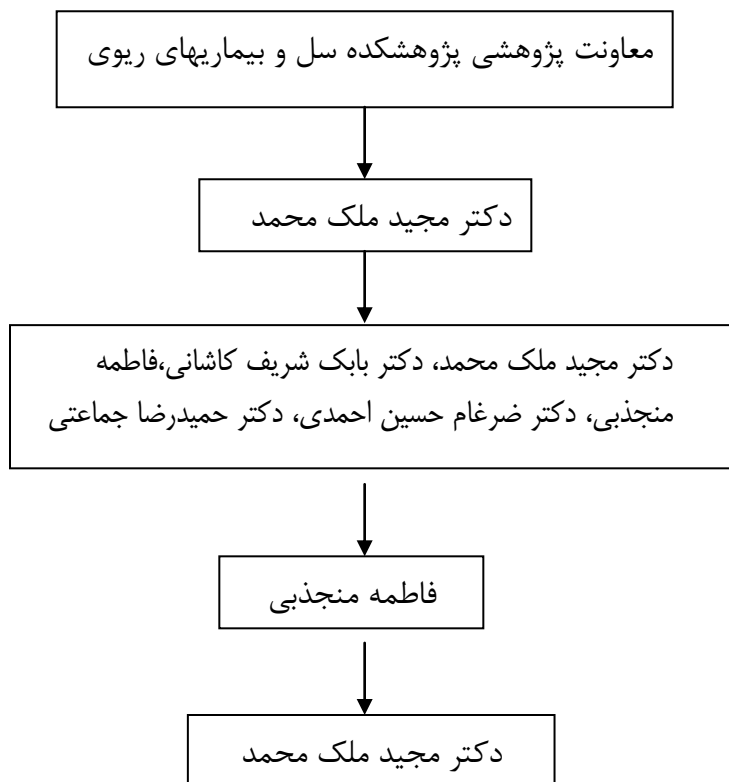
های اکوکاردیوگرافی (فشار شریان ریوی و فشار بطن راست) در هر نوبت مراجعه، پارامترهای همودینامیک کاتتریزاسیون بطن راست (فشار شریان ریوی، فشار دهلیز راست)، میزان NT-ProBNP در هر نوبت مراجعه، کلاس عملکردی در هر نوبت مراجعه WHO، یافته‌های اکوکاردیوگرافی (فشار شریان ریوی و فشار بطن راست) در هر نوبت مراجعه و یافته‌های مرتبط با آزمایشات هماتولوژی در هر نوبت مراجعه.

قسمت مربوط به اطلاعات دموگرافیک با مصاحبه و قسمت‌های مربوط به تست‌های کلینیکی و پاراکلینیکی توسط محقق و با نظر متخصصین قلب و ریه بیمارستان دکتر مسیح دانشوری تکمیل خواهد شد. روایی و پایایی این تست‌ها در مطالعات متعددی سنجیده شده است و تست پیاده روی شش دقیقه‌ای به عنوان استاندارد طلایی در ارزیابی بیماران مبتلا به PAH شناخته شده است. این تست‌ها به عنوان روش‌هایی برای ارزیابی روند درمان در برای بیماران مبتلا به PAH به طور روتین مورد استفاده قرار می‌گیرند.

سپس شرکت یا فردی جهت طراحی نرم افزار مشخص خواهد شد، بخش‌های مختلف نرم افزار در پنل متخصصین مشخص شده و به همراه پرسشنامه طراحی شده جهت دریافت اطلاعات جهت طراحی و تولید نرم افزار تحقیق به شرکت یا فرد طراحی کننده نرم افزار داده خواهد شد. به طوری که اطلاعات مربوط به بیماران مبتلا به PAH از بدو ورود در سیستم به طور الکترونیک ثبت می‌شود و در حقیقت پرونده‌هایی مشابه پرونده الکترونیک سلامت برای بیماران تشکیل می‌شود. که تمامی اطلاعات به همراه اطلاعات مربوط به آزمایشگاه و داروخانه و نتیجه پیگیری درمان بیمار به طور دقیق ثبت می‌شود. در همین حین مراکزی که در سراسر کشور این بیماران را مدیریت و درمان می‌کنند و آزمایشگاه‌هایی که آزمایش NT-ProBNP انجام می‌دهند و داروخانه‌هایی که داروی Bosentan را در سراسر کشور توزیع می‌کنند تعیین خواهند شد. برای تمام مراکز سطح دسترسی‌های مختلفی در نرم افزار ایجاد خواهد شد تمامی کاربران اعم از کارشناسان و مدیران در صورتی که دسترسی برایشان تعریف شده باشد می‌توانند از این اطلاعات استفاده نمایند. در نهایت نرم افزار جهت جمع‌آوری اطلاعات بیماری PAH به صورت برخط (On line) و ثبتی راه‌اندازی خواهد شد.

۱۸- ساختار مدیریتی ثبت:

۱۹- فلوجارت ساختار مدیریتی ثبت:



بخش پشتیبانی: متخصص بیماری ریوی، متخصص قلب و عروق، متخصص متخصص اپیدمیولوژی، متخصص آمار حیاتی

۲۰- در صورتیکه برنامه ثبت پیشنهادی در حال اجرا می‌باشد، اطلاعات زیر تکمیل گردد:

۱-۱۹- سابقه برنامه ثبت: ۱۳۸۸

۲- تعداد بیماران ثبت شده تا کنون: ۵۰۰

۳- تعداد گزارشات و مقالات به چاپ رسیده: ۴ مقاله

**۴- دلایل نیاز به حمایت معاونت تحقیقات و فناوری:**

محدودیت مصرف داروها

بهینه سازی

استفاده از وسایل و امکانات موجد

ارتباط بین مراکز تحقیقاتی

جمع آوری داده ها

نوشتن مقالات مشترک

جلوگیری از ایجاد سایت های موازی با اهداف مشابه

**۲۱- اصول محرمانگی، مالکیت و پروتکل انتشار داده‌ها:**

اطلاعات فقط در دسترس وارد کننده و مدیریت سایت است

**۲۲- ملاحظات اخلاقی:**

بعد از توضیح عنوان و اهداف پژوهش رضایت نامه کتبی مبنی بر شرکت در پژوهش از بیماران اخذ خواهد شد و به بیماران توضیح داده خواهد شد که هر زمان که تمایل داشته باشند می توانند از مطالعه خارج شوند و عدم همکاری آنها با پزشک معالج و بیمارستان درمان آنان را تحت تأثیر قرار نمی دهد و تمامی اطلاعات بیمار به صورت محرمانه نگهداری خواهد شد. هر بیماری که به درمانگاه های پرفشاری شریان ریه در سراسر کشور مراجعه نماید به طور روتین معاینه شده و تحت درمان قرار می گیرد.

**۲۳- مشکلات اجرایی در انجام ثبت و روش حل مشکلات:**



۲۴- فهرست منابعی که در بررسی متون استفاده شده است:

(References):

- .1 RICH, S., et al., *Primary pulmonary hypertension a national prospective study*. Annals of internal medicine, 1987. 107(2): p. 216-223.
- .2 Galiè, N., et al., *Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT)*. European heart journal, 2009. 30(20): p2537.-2493 .
- .3 Thomson, J.R., et al., *Sporadic primary pulmonary hypertension is associated with germline mutations of the gene encoding BMPR-II, a receptor member of the TGF- $\beta$  family*. Journal of medical genetics, 2000. 37(10): p. 741-745.
- .4 AbouZahr, C .and T. Boerma, *Health information systems: the foundations of public health*. Bulletin of the World Health Organization, 2005. 83(8): p. 578-583.
- .5 Gliklich, R. and N. Dreyer, *Registries for Evaluating Patient Outcomes*. Agency for Healthcare Research and Quality, Rockville, MD, 2010.
- .6 Arts, D.G., N.F. De Keizer, and G.-J. Scheffer, *Defining and improving data quality in medical registries: a literature review, case study, and generic framework*. Journal of the American Medical Informatics Association, 20 : (6)9 .02p. 600-611.
- .7 McGoon, M.D., et al., *Pulmonary Arterial Hypertension Epidemiology and Registries*. Journal of the American College of Cardiology, 2013. 62(25\_S.(
- .8 Simonneau, G., et al., *Updated clinical classification of pulmonary hypertension* .Journal of the American College of Cardiology, 2013. 62(25\_S.(
- .9 D'Alonzo, G.E., et al., *Survival in patients with primary pulmonary hypertension Results from a national prospective registry*. Annals of internal medicine, 1991. 115(5): p. 343-349.
- .10 Galiè, N. and L.J. Rubin, *Introduction: new insights into a challenging disease A review of the third world symposium on pulmonary arterial hypertension*. Journal of the American College of Cardiology, 2004. 43(12s1): p. S1-S1.
- .11 Simonneau, G., et al., *Clinical classification of pulmonary hypertension*. Journal of the American College of Cardiology, 2004. 43(12s1): p. S5-S12.
- .12 Humbert, M., et al., *Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry*. American journal of respiratory and critical care medicine, 2006. 173(9): p. 1023-1030.
- .13 Peacock, A., et al., *An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension*. European Respiratory Journal, 2007. 30(1): p. 104-109.
- .14 McLaughlin, V.V., et al., *Prognosis of pulmonary arterial hypertension\* ACCP evidence-based clinical practice guidelines*. CHEST Journal, 2004. 126(1\_suppl): p. 78S-92S.

- .15 Laboratories, A.C.o.P.S.f.C.P.F., *ATS statement: guidelines for the six-minute walk test*. American journal of respiratory and critical care medicine, 2002. 166(1): p. 111.
- .16 Bendayan, D., et al., *Hyperuricemia as a prognostic factor in pulmonary arterial hypertension*. Respiratory medicine, 2003. 97(2): p. 130-133.
- .17 Voelkel, M.A., et al., *Hyperuricemia in severe pulmonary hypertension*. CHEST Journal, 2000. 117(1): p. 19-24.
- .18 Leuchte, H.H., et al., *Clinical significance of brain natriuretic peptide in primary pulmonary hypertension*. Journal of the American College of Cardiology, 2004. 43(5): p. 764-770.
- .19 Badesch, D.B., et al., *Medical therapy for pulmonary arterial hypertension ACCP evidence-based clinical practice guidelines*. CHEST Journal, 2004. 126(1\_suppl): p. 35S-62S.
- .20 Barst, R.J., et al., *Updated evidence-based treatment algorithm in pulmonary arterial hypertension*. Journal of the American College of Cardiology, 2009. 54(1s1): p. S78-S84.
- .21 McLaughlin, V.V., et al., *ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association Developed in Collaboration With the American College of Chest Physicians; American Thoracic Society, Inc.; and the Pulmonary Hypertension Association*. Journal of the American College of Cardiology, 2009. 53(17): p. 1619.-1573
- .22 Thenappan, T., et al., *A USA-based registry for pulmonary arterial hypertension: 1982–2006*. European Respiratory Journal, 2007. 30(6): p. 1103-1110.
- .23 Hurdman, J., et al., *ASPIRE registry: assessing the Spectrum of Pulmonary hypertension Identified at a REferral centre*. European Respiratory Journal, 2011: p. erj00784-2011.
- .24 Lee, W.-T.N., et al., *Predicting survival in pulmonary arterial hypertension in the UK*. European Respiratory Journal, 2012. 40(3): p. 604-611.
- .25 Alhamad, E.H., et al., *Pulmonary hypertension in Saudi Arabia: A single center experience*. Annals of thoracic medicine, 2013. 8(2): p. 78.

۲۵- جدول حداقل متغیرهای ضروری ثبت:

ردیف	عنوان متغیر	نوع متغیر		کمی		کیفی		تعریف علمی - عملی	نحوه اندازه گیری	مقیاس
		مستقل	وابسته	پیموده	گسسته	اسمی	رتبای			
۱	سن									
۲	جنس									
۳	تاهل									
۴	شغل									
۵	تحصیلات									
۶	قد									
۷	وزن									
۸	تنگی نفس									
۹	فشار شریان ریوی با اکو									
۱۰	فشار شریان ریوی با آنیوگرافی									
۱۱	probnp									
۱۲	مسافت ژیموده شده در ۶ دقیقه									
۱۳	نتایج پرفیژون اسکن									
۱۴	نتیج سی تی اسکن									

۲۶- جدول زمانی مراحل اجرا و پیشرفت کار ثبت:

ردیف	نوع فعالیت	فرد مسئول	طول مدت به ماه	زمان اجرا (ماه)																	
				۱	۲	۳	۴	۵	۶	۷	۸	۹	۱۰	۱۱	...						
۱																					
۲																					
۳																					
۴																					
۵																					
۶																					
۷																					
۸																					
۹																					

ماه:

جمع کل:

بخش چهارم: اطلاعات مربوط به هزینه‌های ثبت

۲۷- هزینه کارمندی (پرسنلی) با ذکر مشخصات کامل و میزان اشتغال هر فرد و حق الزحمه آن‌ها:

ردیف	نوع فعالیت	نام فرد یا افراد	رتبه علمی	تعداد افراد	کل رقم حق الزحمه برای یک نفر	جمع کل
۱						
۲						
۳						
۴						
۵						
۶						
۷						
۸						

۲۸- هزینه آزمایش‌ها و خدمات تخصصی که توسط دانشگاه و یا دیگر موسسات صورت می‌گیرد:

موضوع آزمایش یا خدمات تخصصی	مرکز سرویس دهنده	تعداد کل دفعات آزمایش	هزینه برای هر دفعه آزمایش	جمع (ریال)
جمع هزینه های آزمایش‌ها				

فهرست وسایل و موادی که باید از اعتبار این طرح از داخل یا خارج کشور خریداری شود:

۲۹- وسایل غیر مصرفی:

نام دستگاه	کشور سازنده	شرکت سازنده	شرکت فروشنده ایرانی	تعداد لازم	قیمت واحد	قیمت کل

۳۰- مواد مصرفی:

نام ماده	کشور سازنده	شرکت سازنده	شرکت فروشنده ایرانی	تعداد یا مقدار لازم	قیمت واحد	قیمت کل

هزینه های دیگر

ریال	سایر موارد
------	------------

جمع هزینه های طرح :

ریال ..... هزینه پرسنلی	ریال ..... هزینه مسافرت
ریال ..... هزینه آزمایش‌ها و خدمات تخصصی	ریال ..... هزینه های دیگر
ریال ..... هزینه مواد و وسایل مصرفی	ریال ..... جمع کل
ریال ..... هزینه وسایل غیر مصرفی	ریال ..... 

۳۱- منابع تأمین هزینه‌ها:

ردیف	نام موسسه یا سایر منابع تأمین مالی	میزان مشارکت	ملاحظات
۱	پژوهشکده سل و بیماری‌های ریوی		
۲			
۳			
۴			
۵			

مبلغی که از منابع دیگر کمک خواهد شد و نحوه مصرف آن : .....ریال

باقیمانده هزینه‌های طرح که تأمین آن از معاونت تحقیقات وزارت بهداشت درخواست می‌شود :

.....ریال



### بخش پنجم: ضmann

- ۱- نمونه فرم‌ها و دستورالعمل‌های مورد استفاده در ثبت
- ۲- رزومه علمی مسوول اصلی ثبت
- ۳- فرم رضایت آگاهانه در برنامه ثبت
- ۴- فهرست گزارشات و مقالات به چاپ رسیده از منابع داده‌های برنامه ثبت در حال اجرا تا کنون
- ۵- گواهی تأمین اعتبار توسط مرکز، دانشگاه و یا سایر نهادها و سازمان‌ها