



فرم درخواست راه اندازی نظام ثبت بیماری ها

مرکز توسعه و هماهنگی تحقیقات

معاونت تحقیقات و فناوری

عنوان برنامه ثبت: ثبت بیماران مراجعه کننده برای بیوپسی عضله

نام و نام خانوادگی درخواست کننده (درخواست کنندگان):
دکتر یلدا نیلی پور، دکتر ملیحه خدای، دکتر مریم کاظمی اقدم، دکتر پرویزی، دکتر پروانه کریم زاده، دکتر محمد مهدی تقدیری، دکتر شهریار نفیسی، دکتر محسن جوادزاده

نام مرکز تحقیقاتی / بیمارستان / گروه / سازمان درخواست کننده:
مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان

نام دانشگاه / دانشکده:
دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی / دانشکده پزشکی

بخش اول: شناسنامه ثبت

عنوان برنامه ثبت:

ثبت بیماران مراجعه کننده برای بیوپسی عضله

مسوول اصلی ثبت: دکتر یلدا نیلی پور

سازمان/مرکز تحقیقاتی/بیمارستان/گروه: مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان

دانشگاه/دانشکده: دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی / دانشکده پزشکی

محیط کاری ثبت: مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان مدت زمان اجرا: ۵ سال

اسامی اعضای کمیته راهبردی ثبت:

دکتر یلدا نیلی پور، دکتر ملیحه خدای، دکتر مریم کاظمی اقدم، دکتر پرویزی

خلاصه ضرورت اجرا و اهداف کاربردی ثبت: با توجه به انجام محدود این اقدام تشخیصی و رفرا ل بودن بیمارستان مفید برای انجام این مداخله تشخیصی در ایران و نیاز به اطلاع از شیوع انواع مختلف میوپاتی های نادر در کشور و تفاوت های جغرافیایی و ژنتیکی منطقه و عدم وجود آمار گزارش شده در مورد بیماری های مختلف عضلانی از ایران و نیاز به مداخله درمانی زودهنگام و گاه بسیار گران در درمان برخی از این بیماری ها ضرورت ثبت بیماران نوروماسکولار وجود دارد. لازم به ذکر است دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی و مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان تنها مرکزی است که دارای اطلاعات لازم برای راه اندازی نظام ثبت این نوع بیماری ها در سطح کشور می باشد. به دنبال ثبت این بیماری ها می توان با بدست آوردن اطلاعات اپیدمیولوژیک بسیار با ارزش، از بروز بیشتر بیماری های نوروماسکولار تاکنون غیرقابل درمان پیشگیری کرد و بار اقتصادی و درد های اجتماعی این بیماری های نادر و خاص را با تهیه گایدلاین و احتمال لزوم بررسی قبل ازدواج و یا بارداری بیماری های نادر در مناطق خاص جغرافیایی با شیوع بیشتر را کاهش داد و در موارد درمان های جدید و بسیار گران در تعیین اولویت های سیاست گذاران بهداشت و درمان کشور نقش بسیار جدی خواهد داشت.

خلاصه ساختار و روش اجرای ثبت:

ارجاع بیماران جدید توسط پزشکان متخصص نورولوژی و روماتولوژی جهت بیوپسی صورت می‌گیرد که در زمان پذیرش نمونه پاتولوژی، مشخصات بالینی فرد، در فرم از قبل طراحی شده ثبت و بعد از آماده شدن جواب پاتولوژی، تشخیص اضافه و جهت ثبت به مسئول ثبت تحویل داده می‌شود.

تمامی بیمارانی که به صورت دستی از سال ۸۸ ثبت شده اند باید در یک نظام ثبت استاندارد وارد شوند و این مهم ادامه یابد.

بخش دوم: مشخصات مسوولین ثبت

- ۱- نام و نام خانوادگی مدیر اجرایی ثبت: دکتر یلدا نیلی پور
- ۲- رتبه علمی: استادیار
- ۳- محل خدمت: بیمارستان کودکان مفید
- ۴- نشانی محل خدمت: خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید
- ۵- تلفن محل خدمت: ۰۲۱۲۲۲۲۷۰۳۵ شماره تلفن همراه: ۰۹۱۲۳۰۸۳۹۲۴
پست الکترونیک: yalnil@yahoo.com
- ۶- ضروری است رزومه علمی مسوول اصلی ثبت به پیوست این فرم به معاونت تحقیقات و فناوری وزارت بهداشت درمان و آموزش پزشکی ارسال گردد.
- ۷- 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
	دکتر ملیحه خدای	استاد	دانشگاه شهید بهشتی مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان	تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید، مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان
	دکتر مریم کاظمی	استادیار	دانشگاه شهید بهشتی مرکز	تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان

کودکان مفید، مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان	تحقیقات پاتولوژی کودکان		اقدام	
تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید، مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان	دانشگاه شهید بهشتی مرکز تحقیقات پاتولوژی کودکان	استادیار	دکتر مریم پرویزی	
تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید، مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	دانشگاه شهید بهشتی مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	استاد	دکتر پروانه کریم زاده	
تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید، مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	دانشگاه شهید بهشتی مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	استاد	دکتر محمد مهدی تقدیری	
بزرگراه جلال آل احمد، بیمارستان شریعتی	بیمارستان شریعتی	استاد	دکتر شهریار نفیسی	
تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید، مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	دانشگاه شهید بهشتی مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	دانشیار	دکتر محسن جوادزاده	

بخش سوم: مشخصات کامل ثبت

۱- عنوان ثبت به فارسی: ثبت بیماران مراجعه کننده برای بیوپسی عضله

۲- عنوان ثبت به انگلیسی: **Registry of Patients Referred for Muscle Biopsy**

۳- نوع ثبت:

بیماری یا عارضه مواجهه خاص خدمات بهداشتی درمانی سایر پیامدهای سلامت

توضیحات: بیوپسی عضله به عنوان یک وسیله تشخیصی مهم در بیماران نوروماسکولار از سال ۱۳۸۸ به صورت فوق تخصصی فقط در بیمارستان کودکان مفید انجام میشود.

۴- گستره جغرافیایی ثبت:

ملی بیمارستان مفید تنها مرکز ارجاعی دانشگاهی جهت بیوپسی عضله در کل کشور می باشد.

منطقه‌ای نام منطقه/مناطق:

بیمارستانی

نام بیمارستان/بیمارستان‌ها:

۵- اهداف اصلی ثبت:

با توجه به اهمیت و نقش اصلی بیوپسی عضله در تشخیص نوع دقیق بیماری‌های عضلانی و تعیین درمان مناسب در موارد قایل درمان و با توجه به عدم وجود مراکز متعدد رسیدگی به این بیماران خاص و منحصر به فرد بودن بیماران مفید به عنوان تنها مرکز ارجاعی جهت بیوپسی عضله ضرورت ثبت اطلاعات این بیماران احساس می‌شود تا بتوان اطلاعات اپیدمیولوژیک بالینی و هیستولوژیک و تشخیصی آنها را بررسی کرد و در تعیین استراتژی سیاست گذاران بهداشت کشور تاثیر بسزایی خواهد داشت. با ثبت این بیماری و پیگیری بررسی ژنتیک آنان و تعیین شیوع انواع مختلف دیستروفی‌های عضلانی و میوپاتی‌های مادرزادی و انواع نادر میوپاتی‌ها مثل میوفیبریلار میوپاتی و میوپاتی‌های با انکلوزیون بادی را می‌توان تخمین زد و این ثبت می‌تواند یک بانک اطلاعاتی در مورد بیماران مبتلا به ضعف عضلانی باشد که بررسی‌های بیشتر و مطالعات پیشرفته بعدی از یافته‌های این بیماران می‌توان استفاده کرد. این نظام ثبت پتانسیل بررسی و مطالعه موارد زیر را در بر دارد:

۱. استاندارد سازی ثبت تشخیص بیماران نادر نوروماسکولار جهت کمک به تعیین استراتژی سیاست گذاران بهداشت کشور
۲. استاندارد سازی ثبت اطلاعات اپیدمیولوژیک و بالینی
۳. استاندارد سازی بررسی‌های پاراکلینیکی لازم برای بیماران نوروماسکولار قبل از بیوپسی
۴. استاندارد سازی کیفیت نمونه‌های پذیرش شده بیوپسی عضله
۵. استاندارد سازی معیارهای ورود یا خروج نمونه‌های بیوپسی عضله از سیستم نظام ثبت بیماری‌ها
۶. استاندارد سازی کیفیت فریز نمونه‌های بیوپسی عضله و کیفیت رنگ آمیزی‌های اختصاصی
۷. استاندارد سازی نگه‌داری نمونه‌های بیوپسی عضله در تانک نیتروژن مایع و یا فریزر منفی ۸۰
۸. استاندارد سازی آزمایشگاه‌های قابل پذیرش برای نمونه بیوپسی عضله به روش استاندارد
۹. استاندارد سازی شاخص‌های گزارش نویسی در بیوپسی عضله
۱۰. استاندارد سازی توصیه‌ها به بررسی‌های تکمیلی در موارد تشخیص‌های غیر قطعی و غیر اختصاصی در گزارش بیوپسی عضله

۶- اهداف پژوهشی ثبت:

۱. تعیین توزیع و شناسایی گروه‌های مختلف تشخیصی بیماری‌های عضلانی شایع از قبیل:
 - تعیین توزیع بیماری دیستروفی عضلانی دوشن / بکر
 - تعیین توزیع بیماری‌های دیستروفی‌های کمر بند شانه لگنی از قبیل سارکوگلیکانوپاتی، دیسفرلینوپاتی، کالپاینوپاتی و ...
 - تعیین توزیع بیماری‌های متابولیک عضلانی از قبیل بیماری ذخیره چربی، ذخیره گلیکوژن، میتوکندریوپاتی و ...
 - تعیین توزیع بیماری‌های التهابی عضله از قبیل درماتومیوزیت، میوزیت نکروزان، میوزیت انکلوزیون التهابی، سندرم آنتی سنتتاز
 - تعیین توزیع بیماری‌های نوروزن عضلانی
۲. تعیین توزیع سنی بیماری‌های مختلف عضلانی
۳. تعیین توزیع جنسی بیماری‌های مختلف عضلانی
۴. تعیین توزیع بیماری‌های مختلف عضلانی در مناطق جغرافیایی مختلف کشور

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

معیار ورود:

- نمونه بیوپسی عضله که به صورت تازه جهت بررسی به صورت فروزن به آزمایشگاه پاتولوژی بیمارستان مفید پذیرش میشود.

معیار خروج:

۱. بیوپسی عضله ایی که در فرمالین قرار گرفته باشد.
۲. نمونه از نظر کیفیت جهت تشخیص نامناسب گزارش شده باشد.
۳. در صورتیکه اطلاعات بالینی خیلی ناقص باشد بیمار را از نظام ثبت حذف می‌کنیم.

۸- جمعیت هدف ثبت:

با توجه به منحصر به فرد بودن فلوشیپ نوروماسکولار مسئول اصلی ثبت بیماران بیوپسی عضله که دانش آموخته خارج از کشور می باشد و تا به امروز هیچ مرکز دانشگاهی این فلوشیپ را ارائه نمی کند و عدم وجود تکنیک استاندارد فریز و رنگ آمیزی و نگه داری نمونه های عضله در مراکز دیگر کشور جهت تشخیص این بیماران نادر، بیمارستان مفید تنها مرکز ارجاعی دانشگاهی در سطح کشور جهت بیوپسی عضله می باشد و ضرورت ثبت اطلاعات این بیماران احساس می شود تا بتوان اطلاعات اپیدمیولوژیک بالینی و هیستولوژیک و تشخیصی آنها را بررسی کرد و در تعیین استراتژی سیاست گذاران بهداشت کشور تاثیر بسزایی خواهد داشت.

۹- حجم نمونه:

با توجه به اینکه از سال ۱۳۸۸ تاکنون حدود ۴۰۰۰ نمونه بیوپسی عضله پذیرش شده و اطلاعات بالینی و پاراکلینیک و گزارش بیوپسی عضله آنها موجود می باشد در مرحله اول قصد داریم این نمونه ها را ثبت کرده و از زمان تایید نظام ثبت نمونه های بیوپسی عضله پذیرش شده در بیمارستان مفید را ثبت خواهیم کرد. در هر سال حدود ۵۰۰ تا ۷۰۰ نمونه جدید ثبت خواهد شد.

۱۰- منابع اطلاعاتی که داده‌های ثبت از آنها جمع‌آوری می‌شود:

۱. پرونده بیماران بیوپسی شده شامل اطلاعات تشخیصی و بالینی و پاراکلینیکی و جواب بیوپسی در بخش پاتولوژی بیمارستان مفید
۲. مصاحبه و معاینه بیماران با اطلاعات ناقص و همچنین با اطلاعات جدید

۱۱- روش بیماری‌یابی:

غیر فعال (نمونه‌های پذیرش شده در بخش پاتولوژی بیمارستان مفید)

۱۲- نحوه پیگیری بیماران

در این نظام ثبت لزومی به پیگیری فعال بیماران نمی‌باشد.

در صورت لزوم جهت به کارگیری پتانسیل‌های پژوهشی این نظام ثبت، در هنگام پذیرش پاتولوژی نمونه بیوپسی عضله در بیمارستان مفید، مشخصات بالینی بیماران کد ملی و تلفن تماس بیماران ثبت می‌شود و پرسشنامه و فرم ثبت اطلاعات موجود در بخش پاتولوژی قبل از بیوپسی برای هر بیمار تکمیل می‌گردد و در صورت نیاز به تکمیل اطلاعات بالینی به اطلاعات ثبت شده در پرونده بیماران در بایگانی بیمارستان رجوع می‌شود.

با توجه به اطلاعات کاملی که از بیماران ثبت می‌شود در صورت لزوم و احساس نیاز به مطالعات دیگر از جمله تعیین روند بیماری و یا مداخله‌ای نظیر شروع درمان‌های جدید برای این بیماری‌های نادر اطلاعات ثبت شده این بیماران پیگیری می‌شود.

۱۳- بیان مسئله و ضرورت اجرای ثبت:

با در نظر گرفتن این نکات که بیماری‌های نوروماسکولار بیماری‌های نادر و شدید و گاه صعب‌العلاج می‌باشند، اکثراً جزء بیماری‌های خاص محسوب می‌شوند و در مان‌های جدید ابداع شده برای این بیماران اکثراً بسیار گران‌میباشند و هزینه‌گزافی را بر سیستم بهداشت و درمان کشور تحمیل می‌کنند. با توجه به اهمیت و نقش اصلی بیوپسی عضله در تشخیص نوع دقیق این بیماری‌های عضلانی و تعیین درمان مناسب در موارد قایل درمان و با توجه به عدم وجود مراکز متعدد رسیدگی به این بیماران و نیز خاص و منحصر به فرد بودن

بیمارستان کودکان مفید به عنوان تنها مرکز رفراال جهت بیوپسی عضله ضرورت ثبت اطلاعات این بیماران احساس می‌شود تا بتوان اطلاعات اپیدمیولوژیک بالینی و هیستولوژیک و تشخیصی آنها را بررسی کرد. هنگامی که یک پژوهش یا آزمون بالینی برنامه ریزی می‌شود، بسیار مهم است که بتوان سریعاً بیمارانی مناسب برای آزمون یافت و با آنها تماس گرفت. یک فهرست ثبت با گردآوری مشخصات بیماران در یک پایگاه داده یا "فهرست ثبت" مانند یک پل بیماران و خانواده‌ها را با پزشکان، پژوهشگران و مسئولان صنعت دارو و درمان ارتباط می‌دهد که می‌خواهند درک دقیق تری از بیماری داشته و آنرا درمان کنند.

با ارائه اطلاعات مربوط به تعداد افرادی که در سطح کشور به این بیماری‌ها دچار هستند به پژوهشگران علاقه مند به استانداردهای تشخیصی و درمانی این بیماران، این کار به افزایش سطح دانش ما درباره شیوع این بیماری‌ها کمک کرده و می‌تواند به اجرای پژوهش‌ها و توسعه‌های بیشتر منجر شود و در تعیین اولویت‌های سیاست‌گذاران بهداشت و درمان کشور نقش بسیار جدی خواهد داشت.

لذا با راه‌اندازی و انجام نظام ثبت بیماران مراجعه کننده برای بیوپسی عضله می‌توان با صرف هزینه اندک اطلاعات کامل اپیدمیولوژیک، بالینی، آزمایشگاهی، هیستوپاتولوژیک و تشخیصی آنها را جمع‌آوری کرد و بدین وسیله با صرفه‌جویی در هزینه‌های گردآوری مشخصات بیماران مبتلا به بیماری‌های نوروماسکولار شایع و نادر از این اطلاعات می‌توان برای وارد کردن این بیماران به مطالعات کارآزمایی بالینی‌های بین‌المللی استفاده کرد.

با توجه به کمیاب و خاص بودن این بیماری‌ها در تمامی مراکز علمی دنیا، این کارآزمایی‌ها به صورت چند مرکزی و بین‌المللی انجام می‌شود. (I-II-III)

از آنجاییکه با توجه به ازدواج‌های فامیلی در ایران تعداد این بیماران با وراثت اتوزومال مغلوب از کشور‌های غربی بیشتر می‌باشد لذا ورود بیماران ایرانی به این کارآزمایی‌ها به توسعه سطح دانش تشخیصی و درمانی این بیماران سرعت می‌بخشد. (۱) طبقه‌بندی صحیح اپیدمیولوژیک و دسته‌بندی صحیح تشخیصی این بیماران شروع درمان با داروهای نسل جدید را برای این بیماران ممکن می‌سازد و از هدر رفتن منابع مالی نظام بهداشت کشور جلوگیری می‌کند.

۱۴- بررسی متون سابقه و ثبت و نمونه ثبت های موفق در سایر کشورهای دنیا:

در مطالعه ایی در کشور انگلستان از سال ۲۰۱۲ الی ۲۰۱۶ اطلاعات تمام بیماران تشخیص داده شده مبتلا به میوتونیک دیستروفی را ثبت کرده و ارتباطات مهمی بین فاکتور های مختلف از قبیل جنسیت بیماران با علائم بالینی پیدا کرده و اثبات کردند این بررسی ها می تواند موجب سهولت و سرعت در انجام پژوهش های بالینی شده و موجب بهبود در درمان و پیگیری این بیماران شود. (۱) در ژاپن اطلاعات بیماران مبتلا به GNE myopathy را از داده های در دسترس در ۷۳ بیمارستان در سطح کشور جمع آوری کردند و روند کلینیکی این بیماری در کشور تعیین کردند که موجب درک صحیح بیماری و برنامه ریزی برای درمان این بیماران شد. (۲) در اروپا در مطالعه ایی از سال ۲۰۱۱ الی ۲۰۱۵ با استفاده از اطلاعات بدست آمده از ثبت بیماران مبتلا به SMA در کشور های مختلف به تفاوت های تشخیصی و درمانی بیماران دست پیدا کردند. (۳) در بررسی دیگر در سطح اروپا بر ۱۳۵۰۰ بیمار مبتلا به دیستروفی دوشن که در بین سال های ۲۰۰۷ تا ۲۰۱۲ ثبت شده بودند، نقش مهم ثبت دقیق بیماران جهت پل ارتباطی صحیح بین بیماران و پژوهشگران و دست اندرکاران صنعت دارو و درمان نشان داده شد. (۴)

معرفی چند نمونه نظام ثبت بین المللی:

Links:

- I. <https://www.registrynxt.com/>
- II. <https://www.duchenneregistry.org>
- III. <https://www.jain-foundation.org/patient-physician-resources/patient-registration>

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

۱. ارجاع بیماران جدید توسط پزشکان متخصص نورولوژی و روماتولوژی جهت بیوپسی به بخش پاتولوژی بیمارستان مفید و وقت دهی به بیمار جهت بیوپسی عضله توسط منشی پاتولوژی
 ۲. معاینه کامل فیزیکی بیمار توسط نوروپاتولوژیست قبل از بیوپسی
 ۳. تکمیل فرم آماده شده مشخصات بالینی و پاراکلینیک بیمار به صورت کامل قبل از انجام بیوپسی و فایل فرم پر شده در پوشه مخصوص بیماران در بخش پاتولوژی توسط پزشک
 ۴. انجام بیوپسی عضله در بیمارستان مفید توسط پزشک
 ۵. ارسال نمونه به بخش پاتولوژی به صورت فروزن
 ۶. در زمان پذیرش نمونه عضله در بخش پاتولوژی به مسئول ثبت در سامانه رجیستری اطلاع داده می شود و مشخصات بیمار بر اساس فرم پر شده و فایل شده، توسط ایشان در سامانه رجیستری وارد میشود.
 ۷. از آنجاییکه سیستم استاندارد جهت جوابدهی بیوپسی عضله به صورت استاندارد بین المللی وجود ندارد، جواب پاتولوژی با تفسیر کامل بررسی بالینی و ماکروسکوپی و همه رنگ آمیزی های اختصاصی ارائه می شود.
 ۸. بعد از آماده شدن جواب پاتولوژی، یک کپی از جواب پاتولوژی توسط منشی بخش پاتولوژی به مسئول ثبت تحویل داده شده و تشخیص به فرم بیمار در سامانه اضافه می شود.
 ۹. در موارد لزوم به بررسی ژنتیک در هنگام تحویل جواب بیوپسی درخواست ژنتیک توسط منشی بخش پاتولوژی به بیمار داده می شود.
- برای بیمارانی که قبلا بیوپسی شده اند، تشخیص پاتولوژی عضله و فرم تکمیل شده مشخصات بیمار با استفاده از فایلی که قبلا کامل شده است توسط مسئول ثبت وارد سیستم رجیستری می شود.

آموزش به فرد برای ورود اطلاعات به سامانه رجیستری

نوروپاتولوژیست که اطلاعات را به فرد ثبت کننده ارجاع دهد.

در صورت لزوم پیگیری از بیماران

تشخیص بیماران دسته بندی می شود و ارتباط آنها با اطلاعات جمع آوری شده بررسی می شود.

یک پاتولوژیست به عنوان ناظر طرح ده درصد از کل داده های ثبت شده را به صورت تصادفی کنترل میکند.

۱۶- مشخصات ابزار جمع آوری اطلاعات و نحوه جمع آوری آن:

برای تمام بیماران قبل از بیوپسی اطلاعات لازم که در پرسشنامه تهیه شده توسط همکار بالینی و نوروپاتولوژیست ثبت شده است و همراه با جواب پاتولوژی در بخش پاتولوژی بایگانی شده است.

نمونه بیوپسی عضله ثبت شده جدید در دفتر پاتولوژی در زمان ثبت به فرد مسئول اطلاع داده می شود.

شماره پاتولوژی نمونه بیوپسی عضله توسط پاتولوژیست به فرد مسئول ثبت داده می شود.

جدول داده های از قبل تهیه شده استفاده می شود.

۱۷- ساختار مدیریتی ثبت:

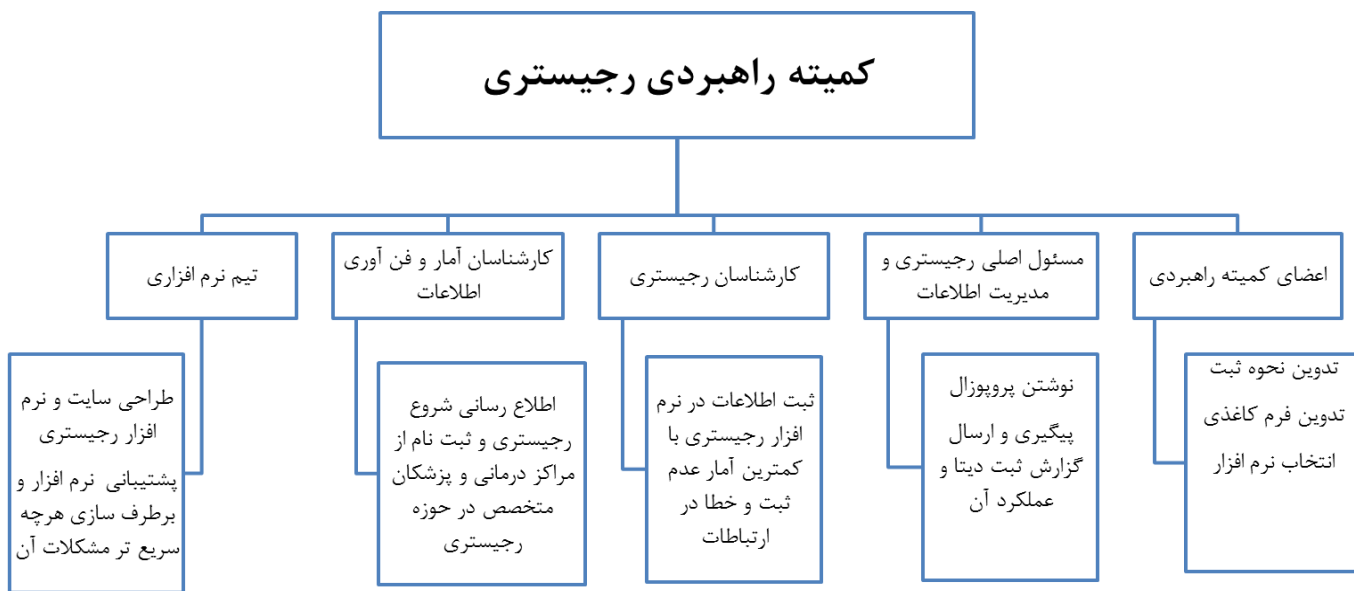
فرد پذیرش کننده نمونه

تکنسین پاتولوژی

پاتولوژیست

فرد وارد کننده اطلاعات

۱۸- فلوچارت ساختار مدیریتی ثبت:



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

۱-۱۹- سابقه برنامه ثبت:

از سال ۱۳۸۸ اطلاعات در پرسشنامه طراحی شده به همراه جواب پاتولوژی در بخش پاتولوژی نگهداری شده و قسمت اصلی اطلاعات در فایل ثبت شده است.

۱۹-۲- تعداد بیماران ثبت شده تا کنون:

۴۰۰۰ نمونه

۱۹-۳- تعداد گزارشات و مقالات به چاپ رسیده:

1- Evaluation of One Hundred Pediatric Muscle Biopsies during a 2-Year Period in Mofid Children and Toos Hospitals. [Iran J Child Neurol](#). 2013 spring; 7(2): 17-21.

۱۹-۴- دلایل نیاز به حمایت معاونت تحقیقات و فناوری:

از آنجاییکه درمان‌های جدید برای بیماری‌های نادر معرفی می‌شوند آمار بدست آمده از این ثبت به پیدا کردن بیماران تشخیص داده شده کمک می‌کند و می‌تواند یک رفرنس برای کل کشور باشد.

همچنین با توجه به اینکه این بیوپسی عضله تا به حال در ایران فقط توسط یک مرکز دانشگاهی در بیمارستان مفید در دانشکده پزشکی شهید بهشتی انجام می‌شده است، آمار و آنالیز داده‌ها نقش بسیار حیاتی و مهمی در سطح کشوری خواهند داشت.

۲۰- اصول محرمانگی، مالکیت و پروتکل انتشار داده‌ها:

ثبت کردن برای پایگاه داده از طریق اینترنت می‌تواند ریسک‌هایی در خصوص امنیت داده‌ها در پی داشته باشد؛ اما تلاش‌های گسترده‌ای برای تضمین عدم رخ دادن این مسئله انجام می‌شود. مستندات و خط‌مشی فهرست ثبت مورد بازبینی قرار گرفته و سازگاری آن با بهترین شیوه‌های اجرایی و قوانین کلیه اطلاعاتی که از بیماران دریافت کنیم محرمانه تلقی خواهند شد.

با توجه به اینکه نام پزشک ارجاع‌دهنده برای بیوپسی ثبت می‌شود هر مقاله‌ای که چاپ شود نام همکاران هم ذکر خواهد شد.

اطلاعات بیماران بطور ایمن ذخیره شده و افراد غیرمجاز نمی‌توانند به هیچیک از اطلاعات مربوط آنها دسترسی داشته باشند.

۲۱- ملاحظات اخلاقی:

هیچ مداخله‌ای در روند بررسی بیمار انجام نمی‌شود و همچنین هیچ هزینه‌ای به بیمار تحمیل نمی‌گردد.

۲۲- مشکلات اجرایی در انجام ثبت و روش حل مشکلات:

ممکن است برای بیماران قبلی اطلاعات پرونده کامل نباشد برای جلوگیری از، از دست دادن اطلاعات به صورت تلفنی از بیمار یا همراه بیمار اطلاعات مورد نظر را می‌پرسیم. در صورتیکه اطلاعات خیلی ناقص باشد بیمار را از مطالعه حذف می‌کنیم.

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

1. Mori-Yoshimura M, Hayashi YK, Yonemoto N, et al. Nationwide patient registry for GNE myopathy in Japan. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:150. Published 2014 Oct 11. doi:10.1186/s13023-014-0150-4
2. Wood L, Cordts I, Atalaia A, et al. The UK Myotonic Dystrophy Patient Registry: facilitating and accelerating clinical research. *J Neurol.* 2017;264(5):979–988. doi:10.1007/s00415-017-8483-2
3. Verhaart IEC, Robertson A, Leary R, et al. A multi-source approach to determine SMA incidence and research ready population. *J Neurol.* 2017;264(7):1465–1473. doi:10.1007/s00415-017-8549-1
4. Bladen CL, Rafferty K, Straub V, et al. The TREAT-NMD Duchenne Muscular Dystrophy Registries: Conception, Design, and Utilization by Industry and Academia. *Hum Mutat.* 2013 Nov;34(11):1449-57. doi: 10.1002/humu.22390. Epub 2013 Aug 26.

Links:

- I. <https://www.registrynxt.com/>
- II. <https://www.duchenneregistry.org>
- III. <https://www.jain-foundation.org/patient-physician-resources/patient-registration>

۲۴-جدول حداقل متغیرهای ضروری ثبت:

مقیاس	نحوه اندازه گیری	تعریف علمی - عملی	کیفی		کمی		نوع متغیر		عنوان متغیر	ردیف
			اسمی	رتبه‌ای	گسسته	پیوسته	وابسته	مستقل		
نام و نام خانوادگی	پرونده-سال	نام و نام خانوادگی بیمار							نام و نام خانوادگی	
عدد	فرم	شماره ایی که هنگام ثبت نمونه بیمار در سیستم شفا داده میشود							شماره پاتولوژی	
زن/ مرد	پرونده- مونث/ مذکر	فنوتیپ جنسی بیمار							جنسیت	
شهر	فرم	مکان تولد بیمار							محل تولد	
بر حسب شناسنامه روز/ماه/سال	فرم	سال تولد بیمار							تاریخ تولد	
سال	فرم	سن بیماری هنگامی که اولین شکایت ضعف عضلانی را داشته باشد.							سن شروع علائم	
سال	سن ثبت نمونه	سن بیماری هنگامی که بیوپسی عضله انجام شده است.							سن تشخیص (بیوپسی)	
نام تشخیص	فرم و برگه پاتولوژی	تشخیص هیستولوژیک نوشته شده در برگه بیوپسی عضله بیمار							تشخیص	
نام تشخیص	فرم	تشخیص اختراقی بالینی بیمار بر اساس معاینه و آزمایشات قبل از بیوپسی							تشخیص قبل از بیوپسی	

نام و نام خانوادگی	فرم	نام پزشکی که برای بیماری بیوپسی عضله درخواست کرده است.						نام پزشک ارجاع دهنده	
مثبت/ منفی	فرم	ازدواج فامیلی والدین						وجود رابطه خویشاوندی والدین	
مثبت/ منفی	فرم	وجود فرد بیمار در خانواده با علائم مشابه بیمار						سابقه بیماری در اقوام درجه یک بیمار	
نام موتاسیون دارد/ندارد	فرم	موتاسیون یافت شده در بررسی ژنتیک بیمار						جواب ژنتیک	
عدد	فرم	سطح آنزیم عضلانی سی کی در سرم بیمار						ck خون	
میوژن / نوروژن	فرم	یافته های میوژن یا نوروژن در بررسی ای ام جی بیمار						جواب EMG	

۲۵- 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	نوشتن پروپوزال	دکتر یلدا نیلی پور																
۲	استخراج اطلاعات و ورود آن‌ها به سیستم رجیستری	ماه‌پور پورمقدم	۶۰															
۳	آنالیز داده‌ها	دکتر مریم کاظمی اقدم، دکتر یلدا نیلی پور، آرمین شیروانی																

ماه

ماه: ۶۳

جمع کل:

بخش چهارم: اطلاعات مربوط به هزینه‌های ثبت

۲۶- 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 سال اول	جمع کل
	مشاور آمار	دکتر آرمین شیوانی		۱	30/000/000	30/000/000
	کاربر ثبت			2	20/000/000	40/000/000

۲۷- 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	جمل (ریال)

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

۲۸- وسایل غیر مصرفی:

نام دستگاه	کشور سازنده	شرکت سازنده	شرکت فروشنده ایرانی	تعداد لازم	قیمت واحد	قیمت کل
کامپیوتر	چین	Asus		1	80/000/000	80/000/000

۲۹- مواد مصرفی:

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

هزینه های دیگر

سایر موارد: هزینه طراحی و پشتیبانی سایت رجیستری
سایر هزینه ها: ۵۰/۰۰۰/۰۰۰

جمع هزینه های طرح :

هزینه پرسنلی	۷۰/۰۰۰/۰۰۰ ریال	سایر هزینه ها	
هزینه آزمایش‌ها و خدمات تخصصی ریال		
هزینه مواد و وسایل مصرفی ریال		
هزینه وسایل غیر مصرفی	۸۰/۰۰۰/۰۰۰ ریال	جمع کل	۲۰۰/۰۰۰/۰۰۰

۱۴- منابع تأمین هزینه‌ها:

ردیف	نام موسسه یا سایر منابع تأمین مالی	میزان مشارکت	ملاحظات
1			
۲			
۳			
۴			
۵			

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

باقیمانده هزینه های طرح که تامین آن از معاونت تحقیقات وزارت بهداشت درخواست می شود : ۲۰۰/۰۰۰/۰۰۰ ریال

بخش پنجم: ضمائم

- 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