



فرم درخواست راه‌اندازی نظام ثبت بیماری‌ها

مرکز توسعه و هماهنگی تحقیقات

معاونت تحقیقات و فناوری

عنوان برنامه ثبت:

سامانه ثبت اطلاعات بیماران مبتلا به آتروفی نخاعی - عضلانی در ایران

نام و نام خانوادگی درخواست کننده (درخواست کنندگان):

دکتر مرضیه بابایی، دکتر پروانه کریم زاده، دکتر محمد غفرانی، دکتر محمد ناصحی، دکتر محسن جوادزاده، دکتر شهریار نفیسی، زهرا بابایی

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

مرکز تحقیقات اعصاب کودکان بیمارستان کودکان مفید

نام دانشگاه / دانشکده:

دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

## بخش اول: شناسنامه ثبت

عنوان برنامه ثبت:

سامانه ثبت اطلاعات بیماران مبتلا به آتروفی نخاعی - عضلانی در ایران

مسوول اصلی ثبت: دکتر مرضیه بابایی

سازمان/مرکز تحقیقاتی/بیمارستان/گروه: مرکز تحقیقات اعصاب کودکان بیمارستان کودکان مفید

دانشگاه/دانشکده: دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

محیط کاری ثبت: مرکز تحقیقات اعصاب کودکان، بیمارستان کودکان مفید مدت زمان اجرا: ۶ سال

اسامی اعضای کمیته راهبردی ثبت:

دکتر مرضیه بابایی، دکتر پروانه کریم زاده، دکتر محمد غفرانی، دکتر محمد ناصحی، دکتر محسن جوادزاده، دکتر شهریار نفیسی، دکتر غلامرضا زمانی، زهرا بابایی

خلاصه ضرورت اجرا و اهداف کاربردی ثبت:

آتروفی نخاعی - عضلانی (SMA) یکی از شایعترین بیماری‌های نوروماسکولار با طیف گسترده‌ی ابتلا از نوزادی تا بزرگسالی می‌باشد. این بیماری با زمینه‌ی ژنتیک باعث ناتوانی‌های متعدد و تحمیل هزینه‌های زیاد مالی و غیر مالی می‌شود. با ثبت اطلاعات اولیه این بیماران اهداف کاربردی زیر مورد ارزیابی قرار می‌گیرد که نهایتاً در تصمیم‌گیری‌های کلی در خصوص پیشگیری، درمان و توان بخشی این بیماران بسیار مهم می‌باشد:

- مشخص شدن موارد ابتلا به SMA در ایران
- ژنتیک بیماران SMA در ایران
- متوسط طول عمر بیماران مبتلا بر حسب نوع SMA در ایران
- دفعات بستری و هزینه‌های تحمیل شده به نظام سلامت

خلاصه ساختار و روش اجرای ثبت:

در سایت ثبت نام، بیماران ارجاع شده به فوق تخصص‌های مغز و اعصاب اطفال و بالغین و متخصصین طب فیزیکی و توانبخشی بعد از تایید بیماری از طریق راهبر وارد سایت می‌گردند. ابتدا شرح حال و سپس معاینه و سپس تمام بررسی‌های پاراکلینیک مورد نیاز وارد سایت می‌گردند.

بخش دوم: مشخصات مسوولین ثبت

- ۱- نام و نام خانوادگی مدیر اجرایی ثبت: دکتر مرضیه بابایی
- ۲- رتبه علمی: -
- ۳- محل خدمت: بیمارستان کودکان مفید
- ۴- نشانی محل خدمت: تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید
- ۵- تلفن محل خدمت: ۰۲۱۲۲۹۰۹۵۵۹ شماره تلفن همراه: ۰۹۱۲۱۵۸۰۷۹۶
- پست الکترونیک: rambabae@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
۱	دکتر پروانه کریم زاده	استاد/فوق تخصص مغز و اعصاب اطفال	مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید ۰۲۱۲۲۹۰۹۵۵۹
۲	دکتر محمدمهدی ناصحی	دانشیار/فوق تخصص مغز و اعصاب اطفال	مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید ۰۲۱۲۲۹۰۹۵۵۹
۳	دکتر شهریار نفیسی	استاد/متخصص مغز و اعصاب بالغین	بیمارستان شریعتی، دپارتمان نورولوژی	زیر پل گیشا- بیمارستان شریعتی
۴	دکتر سید حسن تنکابنی	استاد/فوق تخصص مغز و اعصاب اطفال	مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید ۰۲۱۲۲۹۰۹۵۵۹
۵	دکتر غلامرضا زمانی	دانشیار/فوق تخصص مغز و اعصاب اطفال	مرکز طب کودکان تهران	انتهای بلوار کشاورز - مرکز طب کودکان تهران
۶	دکتر فرزاد فاتحی	استاد/متخصص مغز و اعصاب بالغین	بیمارستان شریعتی	زیر پل گیشا- بیمارستان شریعتی
۷	دکتر محمودرضا اشرفی	استاد/فوق تخصص مغز و اعصاب اطفال	مرکز طب کودکان تهران	انتهای بلوار کشاورز - مرکز طب کودکان تهران

۸	دکتر محمدمهدی تقدیری	استاد/ فوق تخصص مغز و اعصاب اطفال	مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید ۰۲۱۲۲۹۰۹۵۵۹
۹	دکتر ساسان ساکت	استادیار/ فوق تخصص مغز و اعصاب اطفال	بیمارستان شهدای تجریش	بیمارستان شهدای تجریش تهران
۱۰	دکتر نرجس جعفری	استادیار/ فوق تخصص مغز و اعصاب اطفال	مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید ۰۲۱۲۲۹۰۹۵۵۹
۱۱	دکتر سید منصور رایگانی	استاد/ متخصص طب فیزیکی و توانبخشی	بیمارستان شهدای تجریش	تجریش- بیمارستان شهدای تجریش
۱۲	دکتر سید احمد رئیس السادات	دانشیار/ متخصص طب فیزیکی و توانبخشی	بیمارستان شهید مدرس	سعادت آباد- بالاتر از میدان کاج- بیمارستان شهید مدرس
۱۳	دکتر وحیده توپچی زاده	استاد/متخصص طب فیزیکی و توانبخشی	دانشگاه علوم پزشکی تبریز	تبریز - دانشگاه علوم پزشکی
۱۴	دکتر مسعود قهوه چی	استادیار /متخصص طب فیزیکی و توانبخشی	مرکز طبی کودکان تهران	انتهای بلوار کشاورز - مرکز طبی کودکان تهران
۱۵	دکتر محمد میریونسی	استادیار	گروه ژنتیک دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی	بزرگراه شهید چمران- خیابان یمن- جنب بیمارستان طالقانی- دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی
۱۶	دکتر حسین نجم آبادی	استاد	دانشگاه علوم بهزیستی و توانبخشی گروه ژنتیک	اوین، بلوار دانشجو، بن بست کودکیار
۱۷	دکتر محمد کرامتی پور	استادیار	گروه ژنتیک پزشکی، دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی تهران	تهران، بلوار کشاورز، نبش خیابان قدس، سازمان مرکزی دانشگاه علوم پزشکی تهران، طبقه هفتم، معاونت آموزشی 021-81631
۱۸	زهرا بابایی	کارشناس ارشد تغذیه و رژیم درمانی	مرکز تحقیقات اعصاب کودکان	تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید ۰۲۱۲۲۹۰۹۵۵۹

**بخش سوم: مشخصات کامل ثبت**

**۱- عنوان ثبت به فارسی:**

سامانه ثبت اطلاعات بیماران مبتلا به آتروفی نخاعی - عضلانی در ایران

**۲- عنوان ثبت به انگلیسی:**

**Iranian Registry of patients with Spinal Muscular Atrophy (SMA)**

**۳- نوع ثبت:**

بیماری یا عارضه    
  مواجهه خاص    
  خدمات بهداشتی درمانی    
  سایر پیامدهای سلامت

توضیحات:

**۴- گستره جغرافیایی ثبت:**

ملی

نام منطقه/مناطق:  منطقه‌ای

نام بیمارستان/بیمارستان‌ها:  بیمارستانی

**۵- اهداف اصلی ثبت:**

- اتخاذ سیاست‌های کلی در خصوص پیشگیری، درمان و توانبخشی بیماران مبتلا به SMA در ایران.
- هدف اصلی این پروژه یک همکاری پژوهشی ملی برای تعیین شیوع SMA در ایران، عوارض آن و ارزیابی روش‌های مداخله و درمان موجود در کشور از طریق ایجاد یک سیستم ثبت اطلاعات در این زمینه می‌باشد.
- با توجه به هدف اصلی، اهداف زیر نیز مورد ارزیابی قرار می‌گیرد
  - مشخص شدن موارد مبتلا به SMA در ایران در مدت زمان رجیستری با توجه به جغرافیا
  - ژنتیک بیماران مبتلا به SMA
  - بررسی متوسط طول عمر بیماران مبتلا به SMA
  - موارد مرگ و میر ناشی از مشکلات ریوی
  - موارد مرگ و میر ناشی از موارد غیر ریوی
  - موارد جدایی والدین به دنبال تشخیص SMA
  - موارد نوار عصب عضله انجام شده
  - موارد بیوپسی انجام شده

#### ۶- اهداف پژوهشی ثبت:

- ارتباط سن و ازدواج فامیلی با انواع SMA و ژنتیک آنها
- تغییرات نوار عصب عضله در انواع SMA
- موارد اشتباهات تشخیصی در انواع SMA
- احتمال ابتلا به بیماری های ریوی در انواع SMA
- موارد ابتلا به اسکولیوز در انواع SMA
- ارزیابی Motor function بیماران
- ارزیابی وضعیت تغذیه ای بیماران
- درمان و داروهای دریافتی در بیماران

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

بیماران مبتلا به SMA که فنوتیپ آنها بر اساس سن و میزان حداکثر عملکرد تعیین می شود و تایید نهایی و ژنوتیپ بیماران با ژنتیک و تشخیص ژن SMN1 ثبت می شود. انواع فنوتیپ به شرح زیر است:

بیماران تیپ ۱: بیمارانی که نمی توانند بنشینند

بیماران تیپ ۲: بیمارانی که می توانند بنشینند اما نمی توانند راه بروند

بیماران تیپ ۳: بیمارانی که نمی توانند راه بروند.

بیماران تیپ ۴: بیمارانی که در سن بزرگسالی ( بعد از ۱۸ سال) بیماری آنها تشخیص داده می شود.

معیار ورود بدین شرح می باشد که تمامی بیماران مبتلا به ضعف عضلانی اندام ها که به لحاظ بالینی و یا الکترودیگنوزیس مشکوک به SMA می باشند وارد این مطالعه میشوند و تشخیص نهایی با تشخیص ژنتیکی و حذف ژن SMN1 مشخص میشود.

همچنین معیار های خروج از این مطالعه هرگونه عدم تمایل بیمار برای ثبت اطلاعات می باشد.

#### ۸- جمعیت هدف ثبت:

تمام بیماران مبتلا به SMA که توسط ژنتیک در کلینیک های تخصصی مغزو اعصاب تایید شده باشند.

#### ۹- حجم نمونه:

با در نظر گرفتن محدودیت های رجیستری پیش بینی می شود که سالیانه ۲۵ مورد در سامانه ثبت گردد. لازم به ذکر است در صورت کشوری شدن طرح و امضای تفاهم نامه ها این میزان افزایش خواهد یافت.

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

اطلاعات جامع بیمار از پرونده بیماران شامل موارد زیر می‌باشد که توسط فوق تخصصان مغز و اعصاب و طب فیزیکی و توانبخشی استخراج و جمع‌آوری می‌شود و در سیستم ثبت می‌گردد.

- نام، کد ملی، آدرس، تلفن و سایر اطلاعات بیمار و والدین بیمار
- شرح حال: استفاده از ویلچر، بررسی وضعیت تغذیه‌ای، بررسی وضعیت ریه‌ای، استفاده از دارو
- داده‌های تن‌سنجی مانند قد، وزن و دور سر
- معاینات نورولوژیک و ماسکولو اسکلتال: DTR, Motor function, Scoliosis,
- نتایج پاراکلینیکی: نتایج بررسی ژن SMN1, SMN2 و ارزیابی CMAP در نوار عصب عضله و نتایج اسپیرومتري

#### ۱۱- روش بیماریابی:

بیماریابی بصورت اکتیو از طریق پزشکان فوق تخصص مغز و اعصاب و طب فیزیکی و توانبخشی صورت می‌گیرد و بعد از معاینه بیماران و تشخیص احتمالی SMA به راهبر ارجاع می‌دهند و طی این روند ثبت اطلاعات بیمار تکمیل می‌گردد. به علاوه بیمارانی که به صورت پاسیو نیز مراجعه می‌کنند نیز در این رجیستری لحاظ میشوند.

#### ۱۲- نحوه پیگیری<sup>۱</sup> بیماران:

پیگیری بیماران طی ویزیت اولیه بصورت حضوری می‌باشد و سپس پیگیری‌ها بر اساس شرایط بیمار و صلاحدید پزشک بصورت ۶ ماهه تلفنی و یا حضوری می‌باشد. ثبت متغیرها به هم صورت فعال و هم غیر فعال صورت می‌گیرد.

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

SMA یکی از شایعترین بیماری‌های نوروماسکولار با طیف گسترده‌ی ابتلا از نوزادی تا بزرگسالی می‌باشد. میزان بروز این بیماری ۱ در ۶۰۰۰ تا ۱۱۰۰۰ تولد زنده می‌باشد و تخمین زده شده است که میزان افراد حامل این ژن ۱ در ۲۰ تا ۱ در ۷۰ نفر می‌باشد که با توجه به نژاد‌های مختلف متفاوت می‌باشد. این بیماری ژنتیکی بصورت ضعف پیش‌رونده و اتروفی عضلات نمایان می‌شود که بر حسب نوع این بیماری درگیری سیستم ریوی و بولبار در موارد شدید آن نیز رخ می‌دهد. این بیماری با زمینه‌ی ژنتیک باعث ناتوانی‌های متعدد و تحمیل هزینه‌های زیاد مالی و غیر مالی می‌شود. با توجه به شیوع و بروز بالای این بیماری رجیستری‌های مختلفی در کشورهای دیگر در حال انجام است. با توجه به اتیولوژی ژنتیکی این بیماری و با توجه به شرایط بومی هر کشور، برنامه‌ریزی و اتخاذ سیاست‌های کلی به جهت پیشگیری از تولد نوزادان مبتلا ضروری به نظر می‌رسد. ثبت اطلاعات این بیماران، سهم مهم و تعیین‌کننده‌ای در تصمیم‌گیری‌های کلی در خصوص پیشگیری، درمان و توان بخشی این بیماران دارد.

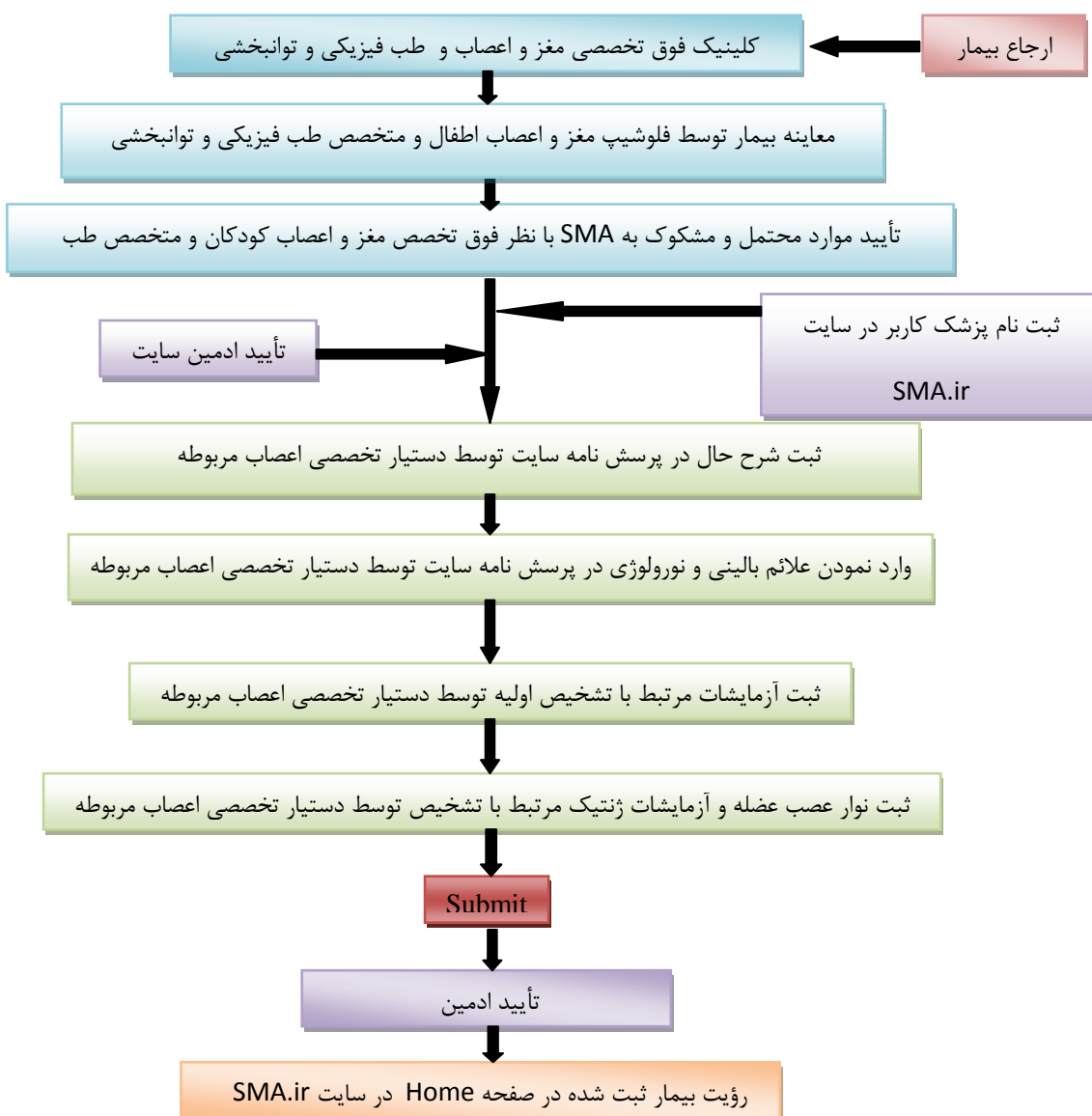
<sup>1</sup> Follow-up

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

در حال حاضر از می سال ۲۰۱۷ تا آگوست ۲۰۱۸ پروژه ثبت جهانی SMA توسط شبکه جهانی TREAT-NMD که یک از مراکز و مراجع بیماری‌های نوروماسکولار می باشد، کلید خورد و در این پروژه data base اولیه جهت ثبت این بیماران ارایه شد. در این data base ایت‌های اجباری و اختیاری مطرح شده است که هر کشوری به لحاظ شرایط و امکاناتی که دارد اطلاعات را تکمیل می کند. (پرسشنامه به طور کامل به پیوست پروپوزال می باشد).

در حال حاضر در سایت این شبکه ۴۷ کشور رجیستری خود را در این زمینه آغاز کرده اند. آدرس زیر لینک رجیستری این کشورها در این شبکه می باشد. <http://www.treat-nmd.eu/sma/patient-registries/sma/>

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





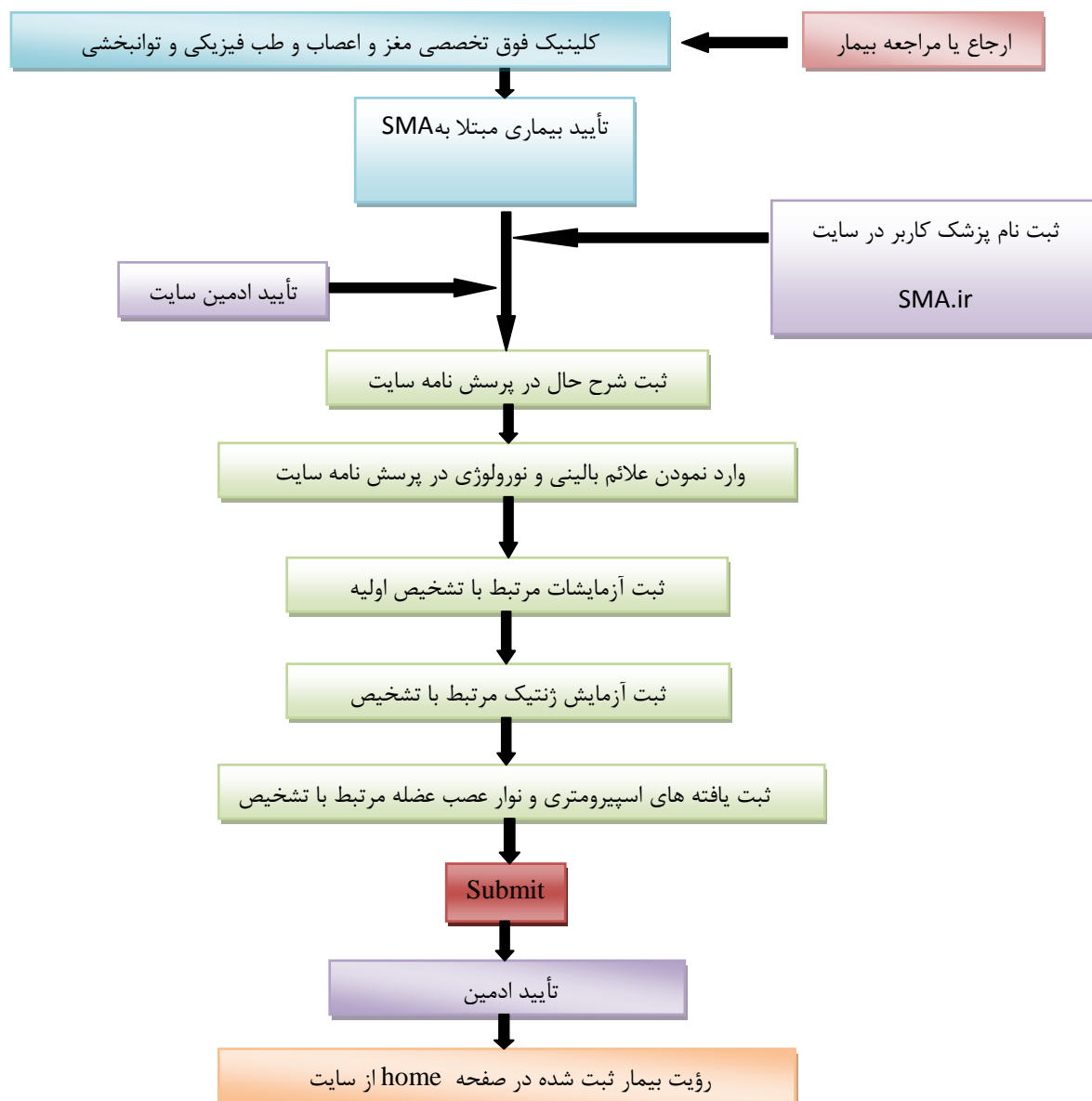
#### ۱۶- مشخصات ابزار جمع‌آوری اطلاعات و نحوه جمع‌آوری آن:

- پرونده های بیماران : شامل نام و نام خانوادگی، تاریخ تولد، جنس، آدرس و تلفن بیمار و همراه آن ، تاریخ ثبت و تشخیص بیماری و وضعیت حیات والدین می باشد که از طریق پرسش از بیمار و همراهش ثبت می گردد.
- آیتم های آزمایش ژنتیک انجام شده شامل: محل و نام آزمایشگاه، تاریخ انجام، نوع موتاسیون در ژن SMN1، تعداد کپی های ژن SMN2
- معاینه و اخذ شرح حال : شامل داده سن شروع علایم، نوع SMA، محل و نام پزشک متخصص بیمار، بررسی Scoliosis، و جراحی آن، بررسی motor function، استفاده از ویلچر، وضعیت تغذیه بیمار، بررسی وضعیت ریوی، درمان و مداخلات درمانی ، سابق بستری و کورموبیدیتی همراه، سابقه شرکت در مطالعات تحقیقاتی، Motor measure، ثبت outcome نهایی بیماران توسط پرسشنامه های مربوطه که از طریق معاینه بیمار و بررسی پرونده وی جمع‌آوری می شود.
- ثبت یافته های نوار عصب-عضله و تصویربرداری عضله که از طریق مدارک پرونده پزشکی بررسی می گردد.

#### ۱۷- ساختار مدیریتی ثبت:

پزشکان فوق تخصص مغز و اعصاب و طب فیزیکی و توانبخشی و کارشناسان مربوطه زیر نظر مدیر اجرایی طرح ، اطلاعات بیماران را وارد می نمایند.

۱۸-فلوچارت ساختار مدیریتی ثبت:



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

۱۹-۱- سابقه برنامه ثبت:

۱۹-۲- تعداد بیماران ثبت شده تا کنون:

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

#### ۱۹-۴- دلائل نیاز به حمایت معاونت تحقیقات و فناوری:

#### ۲۰- اصول محرمانگی، مالکیت و پروتکل انتشار داده‌ها:

بر اساس قوانین اصول محرمانگی تمامی اطلاعات بیمار توسط بیمارستان ثبت و نگهداری می‌شود. این داده‌ها بایستی متناسب با عارضه بیمار و روند درمان، تعیین و ذخیره شود. حفظ این اطلاعات بسیار مهم و ارزشمند می‌باشد و سطح دسترسی به اطلاعات افراد مجاز، براساس درخواست آنها و با تایید نهایی ادمین صورت می‌گیرد.

#### ۲۱- ملاحظات اخلاقی:

جهت ثبت این بیماری هزینه‌ی اضافه‌ای به بیمار تحمیل نمی‌شود. تمام اطلاعات شخصی بیمار به صورت محرمانه نگهداری گردیده و ملاحظات اخلاقی در نظر گرفته می‌شود.

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

مشکلات اجرایی طرح در رابطه با هزینه‌های مربوط به راه‌اندازی و ثبت سایت و همچنین پیگیری‌های لازم می‌باشد.

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

۱. Kolb SJ, Kissel JT. Spinal muscular atrophy: a timely review. Archives of neurology. 2011;68(8):979-84.
۲. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. Journal of child neurology. 2007;22(8):1027-49.
۳. Mercuri E, Finkel RS, Muntoni F, Wirth B, Montes J, Main M, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: part 1: recommendations for diagnosis, rehabilitation, orthopedic and nutritional care. Neuromuscular Disorders. 2018;28(2):103-15.
۴. Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, Simonds AK, Schroth MK, Graham RJ, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: part 2: pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. Neuromuscular Disorders. 2018;28(3):197-207.
۵. Belter L, Cook SF, Crawford TO, Jarecki J, Jones CC, Kissel JT, et al. An overview of the Cure SMA membership database: Highlights of key demographic and clinical characteristics of SMA members. Journal of neuromuscular diseases. 2018;5(2):167-76.
۶. Zuluaga-Sanchez S, Teynor M, Knight C, Thompson R, Lundqvist T, Ekelund M, et al. Cost effectiveness of nusinersen in the treatment of patients with infantile-onset and later-onset spinal muscular atrophy in Sweden. Pharmacoeconomics. 2019;37(6):845-65.
۷. Cruz R, Belter L, Wasnock M, Nazarelli A, Jarecki J. Evaluating Benefit-risk Decision-making in Spinal Muscular Atrophy: A First-ever Study to Assess Risk Tolerance in the SMA Patient Community. Clinical therapeutics. 2019;41(5):943-60. e4.
۸. Vita G, Vita GL, Musumeci O, Rodolico C, Messina S. Genetic neuromuscular disorders: living the era of a therapeutic revolution. Part 2: diseases of motor neuron and skeletal muscle. Neurological Sciences. 2019;40(4):671-81.

۲۴- جدول حداقل متغیرهای ضروری ثبت:

ردیف	عنوان متغیر	نوع متغیر		کمی		کیفی		تعریف علمی - عملی	نحوه اندازه گیری	مقیاس
		مستقل	وابسته	پیموده	گسته	اسمی	رتبای			
۱	سن	*						یکی از ویژگی‌های اصلی ساخت و ترکیب جمعیت است که از سال‌ها و ماه‌ها و روزهایی است که از روز تولد یک فرد می‌گذرد	پرسش	سال
۲	جنسیت	*				*		شامل رفتارها، نقش‌های اجتماعی و اندیشه‌های اجتماعی است که در فرهنگ حاکم بر هر جامعه تحت عنوان و مرد می‌باشد.	پرسش	دختر-پسر
۳	بررسی ژن SMN1	*					*	نبود ژن SMN1 و نوع موتاسیون آن جهت تایید تشخیص	آزمایش ژنتیک	دارد- ندارد
۴	بررسی ژن SMN2	*					*	تعداد کپی های SMN2 جهت تعیین شدت بیماری می‌باشد.	آزمایش ژنتیک	تعداد
۵	نوع SMA	*					*	به معنای بررسی و ثبت نوع بیماری	شرح حال و آزمایش ژنتیک	تیپ ۱، ۲، ۳ و ۴
۶	تاریخچه بیماریهای خانوادگی	*					*	به معنای بررسی و ثبت تمامی اطلاعات پزشکی خانواده و خویشاوندان بیمار می‌باشد.	شرح حال	دارد، ندارد
۷	علائم بالینی	*					*	ثبت اطلاعات بیمار که توسط پزشک مربوطه از طریق معاینه فیزیکی و پرسش جمع آوری می‌شود	معاینه فیزیکی و اخذ شرح حال	دارد - ندارد
۸	تاریخچه دارویی	*					*	به معنای گردآوری و ثبت تمامی داروهای مصرف شده توسط بیمار از بدو تولد می‌باشد.	اخذ شرح حال	دارد، ندارد
۹	بررسی اسکولیوزیس	*					*	بررسی و ثبت انحراف ستون فقرات	معاینه و XRY	دارد- ندارد

۱۰	بررسی motor function	*						بررسی و ثبت حداکثر فعالیت فیزیکی	اخذ شرح حال	
۱۱	بررسی شدت بیماری	*		*				بررسی شدت بیماری	بر اساس CGI-S پرسشنامه تا ۷ نمره دهی بین ۱	
۱۲	یافته های موتور نوار عصب عضله	*		*				ارزیابی پاسخ موتور در نوار عصب و عضله (CMAP)	نوار عصب-عضله	آمپلیتود
۱۳	بررسی وضعیت تغذیه ای	*		*			*	بررسی اینکه بیمار از NGT استفاده میکند	اخذ شرح حال	دارد - ندارد
۱۴	بررسی وضعیت ریوی	*		*				ارزیابی عملکرد ریه از طریق پارامتر FVC اسپرومتری	اسپیرومتری	CR FVC predicted %
۱۵	میزان بستری بیمار	*		*				تعداد دفعات	اخذ شرح حال	دارد - ندارد
۱۶	علل بستری بیمار	*		*			*	علل بستری (ریوی و غیرریوی)	اخذ شرح حال و بررسی پرونده های قبلی بیمار	دارد - ندارد
۱۷	اندازه گیری فعالیت موتور بیمار	*		*				ثبت و اندازه گیری motor بیمار	با توجه به سن پرسشنامه های مرتبط	ثبت نقاط عطف رشد بدست آمده یا از دست داده شده

۱- جدول زمانی مراحل اجرا و پیشرفت کار ثبت:

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

جمع کل: سال

\* هر ۵ سال اطلاعات بررسی و ارزیابی می گردد.

بخش چهارم: اطلاعات مربوط به هزینه‌های ثبت

۲- 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						

۳- 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)
<b>جمع هزینه های آزمایش‌ها</b>				

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

۴- وسایل غیر مصرفی:

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


۵- 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 :

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

۶- منابع تأمین هزینه‌ها:

ردیف	نام موسسه یا سایر منابع تأمین مالی	میزان مشارکت	ملاحظات
۱			



			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 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 تاکنون
- ۵- گواهی تأمین اعتبار توسط مرکز، دانشگاه و یا سایر نهادها و سازمان‌ها