



فرم درخواست راه اندازی نظام ثبت بیماری ها

مرکز توسعه و هماهنگی تحقیقات

معاونت تحقیقات و فناوری

عنوان برنامه ثبت:

رجیستری ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورای در کودکان

(Data registry of Childhood Immune thrombocytopenic purpura)

نام و نام خانوادگی درخواست کننده (درخواست کنندگان):

دکتر حسن ابوالقاسمی، دکتر فاطمه ملک

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

مرکز تحقیقات بیماریهای خونی مادرزادی کودکان . بیمه رستان کودکان مفید. دانشگاه علوم پزشکی شهید

نشانی پستی: تهران، شهرک قدس (غرب)، بین فلامک و زرافشان، ستاد مرکزی وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی، معاونت تحقیقات و فناوری، بلوک

A، طبقه 15. تلفن های تماس: 8836356080. نشانی صفحه اینترنتی: <http://www.hbi.ir>

بهشتی - تهران - ایران

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

بخش اول: شناسنامه ثبت

عنوان برنامه ثبت:

رجیستری ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورای در کودکان
Data registry of Childhood Immune thrombocytopenic purpura

مسوول اصلی ثبت: دکتر فاطمه ملک

سازمان/مرکز تحقیقاتی/بیمارستان/گروه:

Pediatric Hematology Oncology Department. Congenital Hematologic Disorders Research .
research Institute of Children Health, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Tehran,
Iran

دانشگاه/دانشکده:

Shahid Beheshti University of Medical Sciences. Medical School

مدت زمان اجرا: 3 سال

محیط کاری ثبت: بیمارستان کودکان مفید

اسامی اعضای کمیته راهبردی ثبت:

دکتر حسن ابوالقاسمی دکتر فاطمه ملک،، دکتر شیوا نظری، دکتر بی بی شهین شمسیان، دکتر ثمین علوی، دکتر پیمان عشقی

خلاصه ضرورت اجرا و اهداف کاربردی ثبت:

ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا بیماری اتوایمیونی است که در آن انتی بادی علیه پلاکت ساخته می شود و سبب تخریب آن می شود. بسیاری از روشهای درمانی دارای عوارض جانبی زیادی در تقابل مابقی روشها هستند. با ایجاد رجیستری ثبت ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا می توان تصویر کامل و جامعی از جوانب متفاوت بیماری در اختیار داشت که جهت تحقیقات آتی بسیار کمک کننده می باشد. از نکات چالش برانگیز در درمان این بیماری در اطفال کمبود گاید لاین کشوری و بطور کلی عدم اجماع در مورد روشهای درمانی موثر می باشد به عبارت دیگر این که چه کسی توسط کدام روش درمانی و در چه برهه زمانی درمان شود ابهام برانگیز و نامشخص است.

- رجیستری بیماری ها خصوصا در مورد بیماری های نادر تصویر کامل و همه جانبه ای از بیماری و تبعات آن پیش روی ما قرار می دهد تا از این طریق اطلاعات جامعی در مورد سیر طبیعی بیماری و عوارض هر کدام از روشهای درمانی پیش رو داشته باشیم.

اهداف کاربردی ثبت:

- ۱- جمع آوری و ثبت اطلاعات این بیماری در کودکان به منظور ایجاد الگویی مبتنی بر شواهد در بیماران ایرانی
- ۲- ایجاد بستری مناسب برای مطالعات آینده نگر بیماری ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا
- ۳- ایجاد یک گایدلاین کشوری به منظور اجماع در مورد روشهای درمانی موثر در این بیماری
- ۴- ثبت کامل اطلاعات بیماران در بیمارستان کودکان مفید و مشارکت با سایر بیمارستان های دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی (امام حسین.شهدای تجریش.لقمان حکیم)
- ۵- بررسی ارتباط بین تعداد پلاکت ها و فراوانی و شدت خونریزی های اتفاق افتاده در این بیماری
- ۶- جلوگیری از اقدامات تشخیصی و درمانی هزینه بر غیر ضروری
- ۷- مشخص نمودن نقشه بیماری بادر نظر گرفتن زمان ریکاوری- تعداد پلاکتها در بازههای زمانی مشخص -

خلاصه ساختار و روش اجرای ثبت:

پس از تهیه پروپوزال رجیستری ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا در کودکان و پذیرش ثبت آن، نرم افزار مربوطه توسط کارشناسان آن تهیه و در اختیار مراکز درمانی قرار می‌گیرد و در صورت تشخیص قطعی بیماری در تمام مراکز درمانی که این نرم افزار نصب شده است، تمامی اطلاعات دموگرافیکی به همراه داروهای مصرف شده توسط پزشک مربوطه، مداخلات درمانی انجام شده، اقدامات پاراکلینیکی، پیگیری های سه ماهه ان ها در مورد درمان دارویی، وضعیت بالینی و سیر درمان ثبت می‌گردد. اطلاعات به دست آمده به صورت سالانه جهت گزارش در اختیار وزارت بهداشت، درمان و آموزش پزشکی و همچنین محققینی که قصد دارند در این زمینه فعالیت نمایند قرار می‌گیرد.

کودکانی که با تشخیص ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا در رجیستری ثبت و مورد پیگیری قرار می‌گیرند و همچنین بیمارانی که در فاز مزمن یا مقاوم قرار دارند در زمان ثبت در رجیستری بایستی ادامه درمان و پی گیری آنان در مراکز مربوط به رجیستری صورت گیرد

در زمانی که بیمار یا والدین فرم رضایت آگاهانه را پر نموده اند وارد مطالعه می‌شوند و اطلاعات مربوط وارد نرم افزار می‌شوند. مسوولیت اطلاعات وارد شده بر عهده پزشک درمانگر و محققین در طرح می‌باشد سیستم ورودی اطلاعات به هر بیمار کد اختصاصی می‌دهد و نهایتا اطلاعات در دیتابیس امن ذخیره می‌شود.

بخش دوم: مشخصات مسوولین ثبت

- ۱- نام و نام خانوادگی مدیر اجرایی ثبت: دکتر فاطمه ملک
- ۲- رتبه علمی: استادیار
- ۳- محل خدمت: بیمارستان کودکان مفید
- ۴- نشانی محل خدمت: تهران، خیابان شریعتی، بالاتر از حسینیه ارشاد، بیمارستان کودکان مفید
- ۵- تلفن محل خدمت: ۲۲۲۲۷۰۲۱ شماره تلفن همراه: ۰۹۱۲۱۱۴۶۲۸۲ پست الکترونیک: fmalek@sbmu.ac.ir

نام و نام خانوادگی مدیر اجرایی ثبت: دکتر حسن ابوالقاسمی

رتبه علمی: استاد

محل خدمت: بیمارستان بقیه الله تهران

نشانی محل خدمت: تهران، خیابان ملاصدرا، خیابان شیخ بهایی، بیمارستان بقیه الله الاعظم

تلفن محل خدمت: 8850435 شماره تلفن همراه: ۰۹۱۲۱۳۷۴۳۶۲ پست الکترونیک:

- 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
1	فاطمه ملک	فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان/استادیار	بیمارستان کودکان مفید	22227020 بیمارستان مفید، تهران -
2	حسن ابوالقاسمی	فوق تخصص خون و انکولوژی	بیمارستان بقیه الله	بیمارستان بقیه الله، تهران، 88050435

		کودکان/استاد		
22227020 بیمارستان مفید، تهران -	بیمارستان کودکان مفید	فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان/دانشیار	شیوا نظری	3
22227020 بیمارستان مفید، تهران -	بیمارستان کودکان مفید	فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان/دانشیار	شهین شمسیان	4
22227020 بیمارستان مفید، تهران -	بیمارستان کودکان مفید	فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان/استاد	ثمین علوی	5
22227020 بیمارستان مفید، تهران -	بیمارستان کودکان مفید	فوق تخصص خون و انکولوژی کودکان/استاد	پیمان عشقی	6
پژوهشکده علوم دندانپزشکی - تهران	دانشگاه علوم پزشکی تهران، گروه سلامت دهان و دندانپزشکی اجتماعی، دانشکده دندانپزشکی، مرکز تحقیقات پیشگیری از پوسیدگی دندان	دکترای تخصصی /اپیدمیولوژی استادیار	دکتر احمد رضا شمشیری	7
بیمارستان مفید-تهران	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان کودکان مفید، مرکز تحقیقات بیماریهای خونی	دکترای تخصصی پزشکی مولکولی	شراره کامفر	8

	مادرزادی			
بیمارستان مفید-تهران	دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان کودکان مفید، مرکز تحقیقات بیماریهای خونی مادرزادی	کارشناس ارشد	زینب شورمیچ	9

بخش سوم: مشخصات کامل ثبت

۱- عنوان ثبت به فارسی:

رجیستری ایمنون ترومبوسیتوپنیک یورپورای در کودکان

۲- عنوان ثبت به انگلیسی:

Data registry of Childhood Immune thrombocytopenic purpura

۳- نوع ثبت:

بیماری یا عارضه
 خدمات بهداشتی درمانی
 مواجهه خاص
 سایر پیامدهای سلامت

توضیحات :

۴- گستره جغرافیایی ثبت:

ملی

منطقه‌ای

نام منطقه/مناطق:

بیمارستانی

نام بیمارستان‌ها: بیمارستان کودکان مفید، امام حسین. شهدای تجریش. لقمان حکیم

۵- اهداف اصلی ثبت:

۱. ایجاد یک سیستم مرکزی دیتا بیس جهت ثبت اطلاعات دموگرافیک بیماران و کوموربیدیتی های همراه ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا
۲. جمع آوری اطلاعات در مورد پرزانتاسیون های بیماری و مشکلات بیماری
۳. جمع آوری اطلاعات در مورد روشهای درمانی مورد استفاده در مراکز متفاوت و نتایج درمانی متفاوت
۴. بررسی عواملی که منتج به خونریزیهای مرگبار می شود
۵. بررسی و ثبت نتایج حاصله از درمان
۶. بررسی میزان بروز اتفاقات خونریزی دهنده
۷. بررسی وضعیت مغز استخوان در صورت انجام
۸. بررسی اثرات طولانی مدت ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا
۹. بررسی میزان کیفیت زندگی در بیماران مبتلا به ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا
۱۰. بررسی اندیکاسیون های تجویز دارو با توجه به اهداف ذکر شده
۱۱. بررسی گزینه های درمانی با توجه به هزینه اثربخشی

**** اهداف اصلی و کاربردی در رجیستری UK Pediatric ITP نیز (رجیستری ITP کودکان در انگلیس) که

یک پایگاه مطالعاتی چند مرکز به منظور جمع آوری داده های آینده نگر در مورد کلیه موارد جدید پورپورا ترومبوسیتوپنیک در کودکان (ITP) است، بر این اساس پایه گذاری شده است که چرا و چه موقع خونریزی در اثر کمبود پلاکت در کودکان رخ میدهد، چرا و چه موقع نیاز به درمان است و اینکه چطور این بیماری بر کیفیت زندگی بیمار و خانواده وی تاثیر گذار است. اهداف اصلی رجیستری پیش رو هم با توجه به شرایط و امکانات موجود تا حدود زیادی در راستای رجیستری انگلیس پایه گذاری شده است امید است که با پیشرفت پروژه و ثبت اطلاعات در **آینده** بتوان در راستای اهداف اصلی رجیستریهای مطرح حرکت کرده و به کلیه اهداف مدنظر در پروژه دست یابیم.

۶- اهداف پژوهشی ثبت:

۱. ارزیابی، ایجاد و گسترش الگوی پیشگویی کننده جهت اتفاقات خونریزی کننده
۲. ارزیابی میزان پاسخ به درمان در روشهای درمانی متفاوت و میزان اثربخشی داروها
۳. ارزیابی میزان بروز عوارض جانبی داروها
۴. ارزیابی و ایجاد بستر مناسب جهت تحقیقات در مورد نتایج
۵. ارزیابی و طراحی گایدلاین کشوری براساس بهترین گزینه های درمانی طی انالیز اطلاعات بدست آمده از بیماری
۶. بررسی اثرات طولانی مدت بیماری ایمیون ترومبوسیتوونیک پورپورا
۷. مستند نمودن درمانهای که سبب افزایش تعداد پلاکتها شدند
۸. بررسی کیفیت زندگی در بیماران مبتلا به ایمیون ترومبوسیتوونیک پورپوراحاد و مزمن
۹. بررسی ریسک فاکتورهای خونریزی شدید در ایمیون ترومبوسیتوونیک پورپورامزمن
۱۰. پایش اثربخشی و ایمنی درمانهای تجویزی در ایمیون ترومبوسیتوونیک پورپورای حاد
۱۱. پایش اثربخشی و ایمنی درمانهای تجویزی در ایمیون ترومبوسیتوونیک پورپورای مزمن
۱۲. پایش اثربخشی و ایمنی اسپلنکتومی
۱۳. تعیین شاخص های احتمالی پاسخ به درمان در ایمیون ترومبوسیتوونیک پورپورای حاد
۱۴. تعیین شاخص های احتمالی پاسخ به درمان در ایمیون ترومبوسیتوونیک پورپورای مزمن
۱۵. تعیین شاخص های احتمالی مقاومت به درمان در ایمیون ترومبوسیتوونیک پورپورای مزمن

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

ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا بیماری اتوایمیونی است که انتی بادی علیه پلاکت ساخته می شود و سبب تخریب آن می شود بسیاری از روشهای درمانی دارای عوارض جانبی بیشتری در تقابل مابقی روشها هستند. با ایجاد رجیستری ثبت ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا می توان تصویر کامل و جامعی از جوانب متفاوت بیماری در اختیار ما می گذارد که جهت تحقیقات Comparative effectiveness Research موثر است.

معیارهای ورود:

۱- بیماران تشخیص داده شده *** با ایمون ترومبوسیتوپنیک پورپورا حاد یا مزمن بر اساس معیارهای بین‌المللی کارگروه

ایمون ترومبوسیتوپنیک پورپورا

۲- پر نمودن فرم رضایت جهت ثبت اطلاعات بیماران توسط بیمار یا قیم قانونی

**** لازم به ذکر است که در جهت تشخیص بیماری که از بالین بیمار شروع می‌شود، باید عنوان کرد که با توجه به علائم

بالینی این بیماری در کودکان که شامل پورپورا، پیتشی، خون در استفراغ و ادرار و مدفوع، خونریزی جلدی، خونریزی حفره

دهانی، اپیستاکسی، هماچوری، خونریزی ساب کونجکتیوال، منوراژی، خونریزی گوارشی، خونریزی مغزی، م، خونریزی رتینال می

تواند باشد، بعد از معاینه بالینی بیمار توسط پزشک متخصص به منظور تایید تشخیص، دستور تستهای تشخیصی برای بیمار

داده می‌شود که این تستها شامل CBC (به منظور شمارش پلاکت و سایر فاکتورهای خونی)، سایر تستهای خونی و تست

ادرار (به منظور بررسی مدت زمان خونریزی و یا یافتن عفونتی خاص)، یا اسپیراسیون مغز استخوان (به منظور بررسی میزان

تولید پلاکتها) می‌باشد. چنانچه این تستها با کاهش چشمگیر پلاکت، بیماری را تایید کردند، تشخیص قطعی بیماری توسط

پزشک داده می‌شود

معیارهای خروج:

۱ - سن کمتر از ۲ ماه و بالاتر از ۱۸ سال

۲- بیماران دچار ترومبوسیتوپنی به غیر از ایمون ترومبوسیتوپنیک پورپورا

۸- جمعیت هدف ثبت:

-تمام کودکان ۲ ماه تا ۱۸ سال با تشخیص ایمون ترومبوسیتوپنیک پورپورا در بیمارستان کودکان مفید و مراکز همکار

*لازم به ذکر است که بیمارانی که در فاز مزمن یا مقاوم قرار دارند در زمان ثبت در رجیستری بایستی ادامه درمان و پیگیری آنان

در مراکز مربوط به رجیستری صورت گیرد.

۹- حجم نمونه:

اطلاعات کامل افراد با تشخیص قطعی بیماری که به بیمارستان مفید و مراکز همکار (بیمارستان امام حسین، شهدای تجریش، لقمان حکیم) مراجعه کرده اند، ثبت میگردد و به این ترتیب بیماران وارد مطالعه می شوند. این مطالعه به صورت سرشماری انجام خواهد گرفت. حجم نمونه هم با توجه به شیوع کم بیماری در پایان ۳ سال حدود ۲۰۰ نفر تخمین زده می شود. (با توجه به بروز ۴ در ۱۰۰۰۰۰ نفر در سال حدود ۸۰ نفر تخمین زده می شود).

۱۰- منابع اطلاعاتی که داده‌های ثبت از آن‌ها جمع آوری می‌شود:

- پرسشنامه: که شامل اطلاعات دموگرافیک، علائم حیاتی بدو ورود، سوابق بیماری های قبلی، ریسک فاکتور ها، علائم بالینی ایجاد شده، سوابق دارویی قبلی، یافته های آزمایشگاهی، درمان های انجام شده و عوارض ایجاد شده احتمالی و وضعیت نهایی حین ترخیص می باشد.

- بیمار و خانواده ی بیماران: اطلاعاتی مورد نیاز از بیماران (اطلاعات فردی، کیفیت زندگی، اثرات درمان متفاوت و میزان پذیرش آن توسط بیماران و والدین آنها) در بیماران زیر ۷ سال توسط والدین و بالای ۷ سال توسط بیماران

- پرونده های بیمارستانی: در بررسی بیماران اعم از بیماران مزمن، میزان پلاکت و سایر آزمایشات از قبیل بررسیهای مربوط به کلاژن واسکولار و میزان ایمونوگلوبولین ها و کمپلمان ثبت می شود.

میزان بروز اتفاقات خونریزی دهنده، تمامی داروهای مورد استفاده تا بحال با استناد به تاریخ شروع و مدت زمان استفاده و عوارض مشاهده شده نیز در پرونده مستند می گردد.

- پزشک درمانگر:

-اطلاعات مربوط به پیگیری بیماران

-اطلاعات و اقدامات درمانی بیمار

-اطلاعات پس از درمان

با مشارکت و مشاوره با پزشک درمانگر انجام می شود.

در نهایت اطلاعات گردآوری شده توسط مسؤولین ثبت الکترونیکی اطلاعات در بیمارستان مفید و مراکز همکار در پایگاه اطلاعاتی طراحی شده ثبت و نهایتاً آنالیز می گردد.

۱۱- روش بیماریابی:

بیماریابی فعال (در بخش و کلینیک)

استخراج اطلاعات اولیه از سیستم مدیریت بیمارستانی

زمانی که بیمار یا والدین وی فرم رضایت آگاهانه را پر نمودند وارد مطالعه می شوند. اطلاعات مربوطه وارد نرم افزار می شوند. مسوولیت اطلاعات وارد شده بر عهده پزشک درمانگر می باشد. سیستم ورودی اطلاعات به هر بیمار یک کد اختصاصی می دهد. اطلاعات در دیتابیس امن ذخیره می شوند. نکته مهم این است که سرور بایستی به UPS متصل باشند که اطلاعات ذخیره شده از دست نروند و به منظور امنیت بیشتر به صورت هفتگی از اطلاعات بک آپ گرفته می شود.

۱۲- نحوه پیگیری¹ بیماران

-تماس تلفنی با بیماران توسط پزشک مسؤل ثبت

- مراجعه بیمار به بیمارستان و کلینیک بصورت دوره ای و ویزیت دوره ای و منظم توسط پزشک درمانگر

- مراجعه به پرونده های پزشکی، دفاتر و فرمهای ثبت اطلاعات در بایگانی بیمارستان توسط پزشک مسؤل ثبت

پیگیری و ثبت اطلاعات در بازه های زمانی ذکر شده انجام می شوند:

-در زمان شروع بیماری

-۶ ماه بعد (زیرا اکثر کودکان بطور خودبخود در این برهه به رمیسیون می روند)

-12 ماه بعد

-در بیماریهای مزمن به صورت سالانه

*****در پیگیری حضوری بیماران** که در بازه های زمانی مشخص انجام می شود، عوارض جانبی درمان، طول مدت درمان، روند پاسخ به درمان، انجام و تکرار آزمایشات، علائم و شدت بروز خونریزی ها، بهبود یا عود بیماری بررسی می شود.

در پیگیری بیماران به صورت تلفنی، روند بهبود یا پیشرفت بیماری (نتیجه درمان) و گرفتن شرح حال از بیمار در جهت آگاهی از عوارض جانبی در بازه زمانی مشخص مد نظر است

۱۳- بیان مسئله و ضرورت اجرای ثبت:

-بیان مساله:

یکی از علل شایع ترومبوسیتوپنی در اطفال ایمنون ترومبوسیتوپنیک پورپورا می باشد که بر اساس معیارهای تقسیم بندی این بیماری در کودکان به سه دسته newly diagnosed, persistent, chronic ITP (با میزان شیوع در اطفال ۵-۲ مورد در هر ۱۰۰۰۰۰ نفر) تقسیم می شوند(۱). در این بیماری آنتی بادی های خودی به علت نا معلوم پلاکت ها را می پوشانند و سبب تخریب پلاکتها در سیستم رتیکولاندوتلیال بدن می شوند. در این حالت تعداد پلاکت های بدن کاهش چشمگیری می کنند که می توانند در مواردی سبب خونریزی های شدید شوند که البته این موارد شیوع کمی دارند.(۲) افرادی که تعداد پلاکت بسیار کمی دارند احتمال خونریزی در آنها بالاتر است. این بیماری می تواند به دو صورت حاد یا مزمن باشد. در نوع حاد تعداد پلاکت ها پس از شش الی دوازده ماه به تعداد بالای صدوپنجاه هزار در میلی متر مکعب می رسد و عود مجدد رخ نمی دهد ولی در نوع مقاوم

بیش از سه ماه به طول می‌انجامد و علی‌رغم درمان، تعداد پلاکتها زیر ۱۵۰۰۰۰ می‌باشد. در نوع مزمن تعداد پایین پلاکت‌ها بیش از ۶ ماه تا یکسال باقی می‌ماند (۴،۳).

ضرورت اجرای طرح:

* بسیاری از روشهای درمانی دارای عوارض جانبی بیشتری نسبت به سایر روشها هستند. با ایجاد رجیستری ثبت ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا می‌توان تصویر کامل و جامعی از جوانب متفاوت بیماری اعم از سیر طبیعی بیماری و عوارض هر کدام از روشهای درمانی و را در اختیار داشته باشیم که جهت تحقیقات آتی بسیار کمک کننده می‌باشد

* کمبود گاید لاین کشوری و بطور کلی عدم اجماع در مورد روشهای درمانی موثر از نکات چالش برانگیز در درمان این بیماری در اطفال می‌باشد به عبارت دیگر این که چه کسی توسط کدام روش درمانی و در چه برهه زمانی درمان شود ابهام برانگیز و نامشخص است (5).

-هدف از ایجاد این رجیستری:

- ایجاد بستری برای مطالعه آینده نگر بیماری ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا می‌باشد که از این طریق ارتباط بین تعداد پلاکت‌ها و فراوانی و شدت خونریزی‌های اتفاق افتاده مستند گردد تا بتوان به الگویی مبتنی بر شواهد جهت بیماران ایرانی دست یافت.

از مهم‌ترین اهداف برنامه ثبت بیماری‌ها بررسی بروز و شیوع بیماری، ارزیابی و کیفیت خدمات مراقبت بیماران، ارزیابی تغییرات زمانی و مکانی، اندازه‌گیری و پایش ایمنی و آسیب‌مواجهات می‌باشد که سبب توسعه و ارتقاء تحقیقات میشود.

اهمیت ثبت بیماری‌ها در پژوهش شامل آنالیز بقاء و ارزیابی پیامد مراقبت بالینی، مطالعات علت شناسی، تولید اطلاعات توصیفی (بروز شیوع مرگ و میر)، تحلیل‌های اقتصادی و مدیریتی و یک منبع مناسب برای مطالعات کار آزمایی بالینی مورد شاهدهی و کوهورت می‌باشد (6).

در این رجیستری هدف اصلی شناسایی عواملی است که منجر به درمان بیماری در گروه کودکان می‌شود و از سوی دیگر بررسی اثربخشی درمانهای متفاوت در گروههای سنی متفاوت اطفال و نوجوانان می‌باشد.

-از نکات قابل توجه این است که بسیاری از موارد بیماری خودبخود و بدون هیچ نوع درمانی طی هفته‌ها تا ماهها بهبود می‌یابند. اما موارد مقاوم و مزمن با تعداد پایین پلاکتها بعضی اوقات در معرض خونریزیها هستند و بسیاری از پزشکان در این موارد درمانهای مختلف و پرهزینه‌ای را انتخاب می‌کنند که شاید در مواردی نیاز به انجام آن نباشد.

تعاریف مستدل در ایمون ترومبوسیتوپنیک پورپورا بر اساس گاید لاین -3829 (23) 3 (2019) Blood Adv

3866. ASH 2019 (7)

- **مورد وابسته به کورتیکواستروئید:** وابستگی به حداقل ۵ میلی گرم پردنیزولون ویا کورتیکواستروئیدهای مشابه جهت حفظ پلاکت بالای ۳۰۰۰۰
- **پاسخ دهی پایدار:** حفظ پلاکت بالای ۳۰۰۰۰ و یا ۲ برابر حداقل اولیه که تا ۶ ماه ادامه دارد
- **پاسخ دهی زودرس:** حفظ پلاکت بالای ۳۰۰۰۰ و یا ۲ برابر حداقل اولیه که در پایان هفته اول بیماری اتفاق بیفتد
- **پاسخ دهی اولیه:** حفظ پلاکت بالای ۳۰۰۰۰ و یا ۲ برابر حداقل اولیه که در پایان ماه اول بیماری اتفاق بیفتد.
- **خونریزی شدید:** هر گونه خونریزی داخل مغزی که با تصویر برداری و یا اتوپسی به اثبات رسیده باشد و یا خونریزی تهدید کننده حیات که بنا به تعریف سبب عدم تعادل علایم حیاتی بیمار همانند شوک تاکی کاردی و یا زمان پرشدگی مویرگی طولانی یا احیا با مایعات یا فراوردهای خونی بیش از ۱۰ میلی لیتر پر کیلوگرم نیاز پیدا کند.
- **خونریزی مینور:** هر گونه خونریزی مغایر با تعریف خونریزی شدید
- **ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا حاد:** بیماری تازه تشخیص داده شده کمتر از ۳ ماه
- **ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورای مقاوم:** بیماری که مدت آن از ۳ ماه تا ۱۲ ماه متغیر می باشد.
- **ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورای مزمن:** بیماری که طول مدت آن بیش از ۱۲ ماه طول کشیده باشد.
- **رمیسیون:** تعداد پلاکت بالای ۱۰۰۰۰۰ در پایان ۱۲ ماه
- **درمان قبل از جراحی:** درمان های که جهت بالا بردن پلاکت قبل از اعمال جراحی استفاده می گردد.

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

-در یک رجیستری که بر روی ۱۷۸۴ کودک زیر شانزده سال و ۳۴۰ بزرگسال بالای ۱۶ سال مبتلا به ایمنیون ترومبوسیتوپنیک پورپورای مزمن انجام شد میانگین تعداد پلاکت در کودکان ۱۸.۱ و در بزرگسالان ۴/۲۵ گزارش شد. علائم خونریزی در ۲۴٪ کودکان و در ۲۳٪ بزرگسالان ، خونریزی داخل جمجمه در ۱۰٪ از هزار و ۷۸۴ کودک و در ۶٪ از ۳۴۰ بزرگسال. مرگ و میر در ۳.۹٪ از کودکان و در ۳۰٪ از بزرگسالان مشاهده شد. آسپیراسیون مغز استخوان و آزمایشات آزمایشگاهی (آنتی بادی ضد هسته ای ، نقص ایمنی انسان و ویروس هپاتیت C) در بزرگسالان بیشتر انجام شد. استفاده از ایمونوگلوبولین ها بیشتر در کودکان و کورتیکواستروئیدها در بزرگسالان گزارش شد (۸).

- **UK Pediatric ITP registry**، یک رجیستری چند مرکزی است که در جهت جمع آوری داده های آینده نگر در مورد تمام موارد جدید پورپورا ترومبوسیتوپنیک ایمنی کودکان (ITP) طراحی شده است و به بررسی اطلاعات بالینی ، شدت خونریزی ، شمارش پلاکت ها و می پردازد. در این رجیستری کیفیت زندگی بیماران نیز سنجیده می شود مراکز محلی لازم است قبل از اتصال به سرور اصلی از لحاظ امکانات و زیرساختهای لازم بررسی شوند(9).

-در رجیستری **UK Paediatric ITP** کودکان (مقاوم (بیشتر از 3 ماه) و مزمن (بیشتر از 12) داشتند) تحت دومین لاین درمان ITP با داروهایی نظیر rituximab, thrombopoietin receptor agonists (TPO-RAs), azathioprine, dapsone، با کودکان مبتلایی که هیچ درمانی نگرفته بودند که البته آنها نیز ITP مقاوم و مزمن داشتند مقایسه شدند که نتایج نشان داد که خونریزی و شدت بیماری در هر دو گروه مشابه بود. ولی سن و جنسیت از اختلافات بارز در بیماران با خط دوم درمان بود (10)

-در یک بررسی که در سال 2012 با **follow up** دو ساله انجام شد و تمرکز اصلی آن بر روی جمع آوری اطلاعات ، تاریخچه بیماری، تظاهرات بالینی بیماری و مدیریت آن در 1345 کودک مبتلا به ایمنیون ترومبوسیتوپنی در زمان تشخیص، 28 روز ، 6 ماه ، 12 ماه، 24 ماه پس از تشخیص بود مشخص شد که بهبودی در 37 درصد از بیماران بین 28 روز تا 6 ماه ، 16٪ بین 6 و 12 ماه، و 24٪ بین 12 و 24 ماه حاصل شد. در این فالوآپ هیچ گزارشی از خونریزی داخل جمجمه نشد. همچنین مشخص شد که این بیماری یک وضعیت خوش خیم برای اکثر کودکان است (11).

- انجمن هماتولوژی آمریکایی (ASH) در سال 2011 دستورالعمل بالینی را برای ارزیابی و مدیریت ITP کودکان منتشر کرد. بر اساس این گایدلاین در موارد typical ITP که بیمار علائمی مانند خونریزی مخصوصاً اپیستاکسی یا منوراژی یا خون در مدفوع ندارد رسیدن به شمارش مناسب پلاکت مرتبط با هوموستاز کافی و در موارد دیگر که بدون خونریزی است و یا خونریزی کم است که 77 درصد از موارد را تشکیل میدهد بدون در نظر گرفتن تعداد پلاکت می‌توانند با استفاده از مشاهده به تنهایی مدیریت شوند (12)

- نتایج اطلاعات برگرفته از فالوآپ 12 ماهه بیماران از رجیستری آینده نگر

ITP Study Group (ICIS) Intercontinental Childhood

در بازه‌های زمانی: زمان تشخیص، 6 ماه بعد و 12 ماه بعد از تشخیص بر روی کودکان با ترومبوسیتوپنی مقاوم و کودکانی که بعد از 7 تا 12 ماه بعد از تشخیص توانسته‌اند تعداد پلاکتهای خود را بازیابی کنند، نشان داد که 25 درصد از کودکان بهبود یافتند. به طور معناداری سن افراد بهبود یافته کمتر از افراد درگیر با بیماری بود همچنین نشانه‌های خونریزی در 6 ماه اول تشخیص در آنها پایین تر بود (13)

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

- 1- ابتدا پس از طی مراحل ثبت رجیستری، نرم افزار ثبت اطلاعات توسط کارشناسان برنامه نویس طراحی می‌شود. نرم افزار تحت وب است و اطلاعات کلیه بیماران واجد شرایط در آن ثبت می‌شود. کلیه اطلاعات افراد اعم از اطلاعات بالینی و اطلاعات فردی، اطلاعات مربوط به بیمار و بیماری، تاریخچه بیماری در فرد و خانواده وی و ثبت اطلاعات پاراکلینیکی و آزمایشات تصویربرداریها و مشاوره‌ها و.....همگی پس از تایید پزشک متخصص وارد نرم افزار می‌شود.
- 2- جهت پیشبرد طرح و ورود اطلاعات در نرم افزار، کلاسهای آموزشی برای کارشناسان ثبت برگزار خواهد شد

- ۳- با شروع اجرای طرح، تمام کودکان با گروه سنی ۲ ماه تا ۱۸ سال که از لحاظ بالینی تشخیص ایمیون ترومبوسیتوپنیک پورپورا برای آنها مطرح است و دارای معیارهای ورود به مطالعه میباشند پس از تکمیل فرم رضایت اخلاقی توسط والدین یا قیم قانونی وارد مطالعه خواهند شد.
- ۴- کلیه پزشکان شرکت کننده در طرح قبل از انجام هر اقدامی می بایست بیماران خود را در جریان طرح قرار دهند. بنابراین به هر بیمار یک کد مخصوص داده می شود.
- ۵- وارد نمودن اطلاعات توسط کارشناسان ثبت و با همکاری و نظارت مستقیم یک نفر از اعضای کمیته راهبردی (دکتر فاطمه ملک) بازنگری و بازبینی خواهد شد. و اگر در این بین مغایرتی وجود داشته باشد به اطلاع گروه ثبت اطلاعات میرسد که در واقع این عمل تضمینی جهت کیفیت در ثبت اطلاعات می باشد.
- ۶- اطلاعات بیماران بر اساس فرمهای طراحی شده که حاوی اطلاعات دموگرافیک بیماران ، داروهای مصرفی و شمارش پلاکتها و اتفاقات خونریزی دهنده و تواتر آنان و پی گیری های انجام شده توسط پزشکان درمانگر می باشد در اختیار تیم ثبت قرار می گیرد.
- ۷- پزشکان شرکت کننده در طرح موظف می شوند گزینه های درمانی استفاده شده را در شرایط حاد و مزمن و مقاوم با ذکر دلیل و ترجیحا مبنی بر شواهد در پرسشنامه ها وارد نمایند که می تواند در تصمیم گیری در درمان انتخابی و درمان در فرم مزمن بیماری کمک کننده باشد
- ۸- فرم کیفیت زندگی با توجه به درمانهای انجام شده و عوارض آنها بر روی بیمار و والدین بررسی می گردد و توسط بیمار (بالای ۷ سال) یا والدین بیمار(در بیمار زیر ۷ سال) تکمیل می گردد.
- ۹- در نهایت پس از انجام تمامی موارد ذکر شده کلیه اطلاعات جمع اوری شده وارد نرم افزار طراحی شده بدین منظور می شود و براساس اهداف موجود در مطالعه مورد بررسی و آنالیز قرار می گیرد

*اطلاعات توسط اعضای کمیته راهبردی قابل دسترسی هستند مسوول اصلی رجیستری فاطمه ملک مسوول یکپارچگی اطلاعات می باشد

مسئولیت ویرایش اطلاعات توسط شماره کامفر صورت می پذیرد اطلاعات بصورت راندوم استخراج واز لحاظ صحت و سقم مورد بررسی قرار می گیرند.

۱۰- تجزیه و تحلیل داده ها توسط اپیدمیولوژیست همکار در طرح انجام خواهد شد و بر اساس آن پروپوزال و طرحهای تحقیقاتی نوشته خواهد شد.

۱۱- همچنین گزارشات و آنالیز داده ها هم به منظور ایجاد مقاله و هم به عنوان اطلاعاتی در اختیار پژوهشگران علاقه مند قرار خواهد گرفت

برنامه زمانی بندی اجرایی در این رجیستری که در انتهای پروپوزال نیز ذکر شده است شامل:

- ۳ ماه جهت تهیه و تنظیم پروپوزال

- ۲ ماه جهت بررسی پروپوزال توسط وزارت بهداشت

- ۴ ماه جهت تهیه نرم افزار ثبت

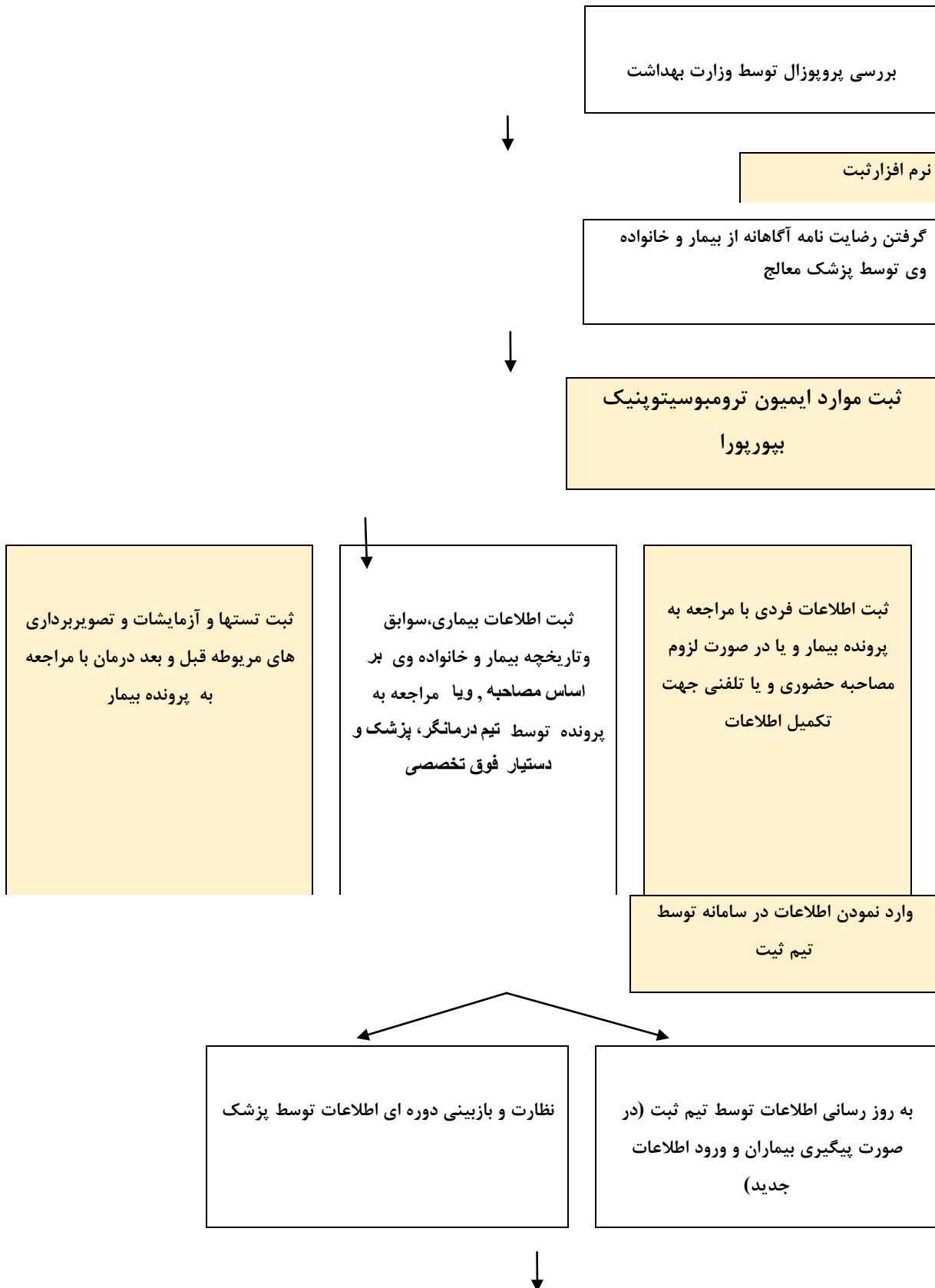
- ۲۳ ماه ثبت موارد ایمون ترومبوسیتوپنی پورپورا

- ۳ ماه جهت تحلیل دادهها

فلو چارت اجرای ثبت :

تهیه و تنظیم پروپوزال







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

: اطلاعات توسط فرم ضمیمه جمع آوری می شوند و اطلاعاتی مانند

سن و جنس، فصل شروع بیماری، زمان آغاز بیماری، تعداد پلاکتها در شروع بیماری، علائم بالینی پتشی پورپورا، علائم بالینی بصورت خونریزی های موکوتانیوس، شروع ناگهانی علائم بیماری به حاد و در صورتی که علائم بیماری به صورت تدریجی و بیش از هفته زمان ببرد به بی سروصدا، سابقه مصرف دارویی، سابقه واکسیناسیون اخیر، وضعیت پاسخ به درمان (پارشیل، کامل، عدم درمان)، وضعیت تعداد مگاکاریوسیت ها، وضعیت بیماری حاد - مزمن واز

شود. پرونده ها و اطلاعاتی که بیمار در هنگام شرح حال گیری در اختیار پزشک در مانگر قرار می دهد استخراج می

اطلاعات از پرونده بیماران ، از طریق مصاحبه با بیماران و خانواده آنها ، تماس تلفنی و ایمیل جمع آوری میشود. در مرحله بعد این

اطلاعات در پرسشنامه طراحی شده با استفاده از سیستم الکترونیکی به روش (Electronic data collection (EDC توسط کارشناس آموزش دیده طرح در برنامه نرم افزاری Excel وارد میشود. ثبت اطلاعات شامل کلیه متغیرهای مرتبط با بیماری زمینه ای ذکر شده است.

17- ساختار مدیریتی ثبت:

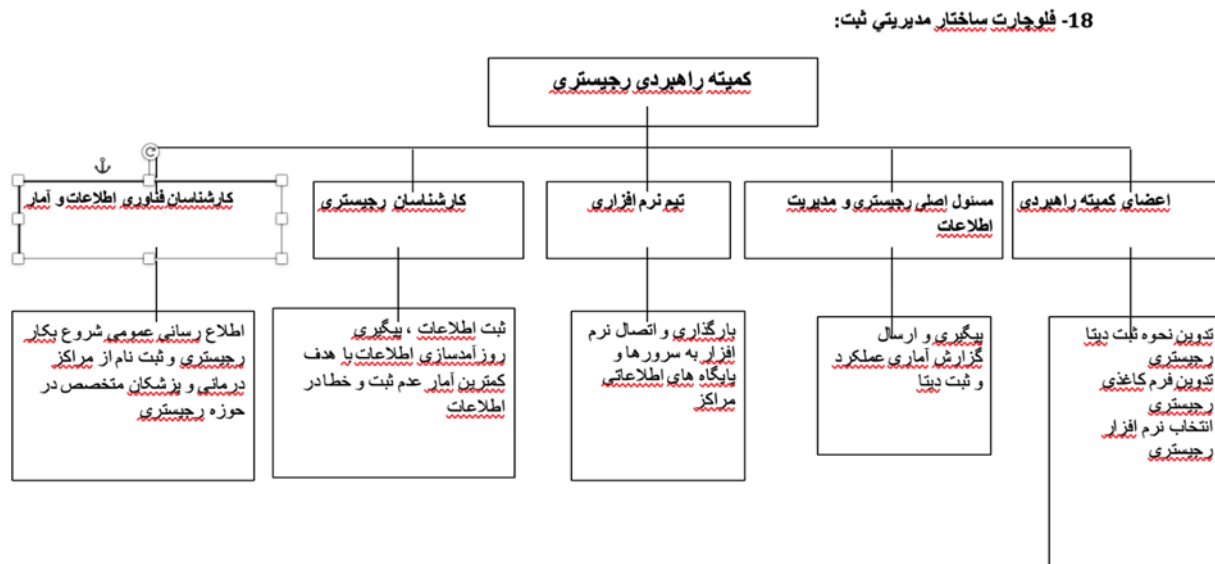
مسوول اصلی

اعضای کمیته راهبردی

مسوول بودجه بندی

مسوول مدیریت اطلاعات

18- فلوجارت ساختار مدیریتی ثبت:



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

19-1- سابقه برنامه ثبت:

۱۹،۲- تعداد بیماران ثبت شده تا کنون:-

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

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

با ساماندهی وضعیت درمان و جمع آوری اطلاعات، چگونگی تجویز داروهای خط اول و دوم و پاسخ به درمان اطفال مورد بررسی قرار می گیرد و براساس سیاست comparative effectiveness research که در حال حاضر بهترین روش تحقیق جهت سیاستگذاری دارویی در جهان می باشد و کمک به انتخاب بهترین روش با هزینه اثر بخشی مناسب میکند. در راستای اجرایی

شدن سیاست‌های کلی اقتصاد مقاومتی در انتهای این تحقیق می‌توان به گزینه‌های درمانی مناسب با کمترین عوارض جانبی رسید و به این ترتیب امکان تهیه گایدلاین کشوری در ایران فراهم می‌شود.

20- اصول محرمانگی، مالکیت و پروتکل انتشار داده‌ها:

استخراج داده‌های ثبت برای انجام پژوهش و طراحی برنامه‌های مراقبت بهداشتی یکی از مهم‌ترین اهداف یک پروژه ثبت می‌باشد و به همین دلیل جستجوی دقیق مدارک پزشکی بیماران امری بدیهی می‌باشد

بنابراین اصول محرمانگی در این رجیستری به شرح ذیل می‌باشد:

- تمامی اطلاعات مربوط به هویت بیماران و سایر داده‌های قابل تشخیص چه به صورت مستقیم و چه غیر مستقیم به صورت محرمانه حفظ خواهد شد.

- فقط داده‌های مربوط به هدف تعیین شده از پرونده استخراج خواهد شد. تمامی اقدامات امنیتی چه از نظر فیزیکی و چه الکترونیکی برای داده‌های محرمانه با رمزنگاری آنها در نظر گرفته شده است

- شرایط محرمانگی داده‌های مرتبط با اطلاعات افراد متوفی همانند سایر افراد که در قید حیات می‌باشند در نظر گرفته شده است.

- ثبت اطلاعات تشخیص هویت بیمار با توجه به اهمیت موضوع و با توجه به اینکه جایگزین دیگری برای آن موجود نمی‌باشد صورت می‌گیرد

جهت حصول اطمینان به بیماران در مورد افرادی که به پرونده اطلاعات دسترسی دارند برگه رضایت آگاهانه توسط مجری طرح داده می‌شود

انتشار و تحویل داده‌ها:

- اطلاعات جمع اوری شده بر اساس دستور العمل تدوین شده فقط در اختیار مجری طرح و سایر اعضای کمیته راهبردی طرح قرار خواهد گرفت.

- جهت ارایه نتایج احتمالی به دانشگاه و وزارت بهداشت اطلاعات افراد به صورت محرمانه حفظ خواهد شد و صرفاً نتایج آن ارایه خواهد شد.

- دستور العمل هایی برای ترخیص داده ها و به خصوص اطلاعات شخصی بیماران اتخاذ شده است تا محققینی که درخواست دسترسی به داده هارا دارند، بر اساس آن عمل نمایند.

نتیجتاً : مالکیت و پروتکل انتشار داده ها بر اساس قوانین و مجوز کمیته اخلاق انجام خواهد شد.

21-ملاحظات اخلاقی:

- کسب مجوز از کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی

- توضیح اهداف و روش های مورد استفاده در مطالعه برای والدین بیماران و یا قیم قانونی

- اخذ رضایت از شرکت کنندگان جهت شرکت در مطالعه

- توضیح امکان خروج از مطالعه در هر زمان توسط بیماران

- برقراری راه ارتباطی بیمار با پژوهشگر

- رعایت حقوق مولفین در استفاده از متون

- رعایت قوانین و اصول کمیته اخلاق

- انجام کلیه پروتکلها بر اساس حفظ حقوق بیماران

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

- عدم مراجعه به موقع بیماران
- ریزش نمونه‌ها
- پیگیری بیماران مخصوصاً آنهایی که در دسترس نیستند

روش حل مشکلات

- اطلاع رسانی به موقع به بیماران و پیگیری آنها
- نظارت دقیق و مستمر مجریان طرح
- پشتیبانی از بیماران در انجام پروژه
- استفاده از فضای مجازی و تکنولوژی در follow up بیماران

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

- 1- Bolton-Maggs PH. Idiopathic thrombocytopenic purpura. Arch Dis Child. 2000;83(3):220-2. 3-Bertuola F, Morando C, Menniti-Ippolito F, Da Cas R, Capuano A, Perilongo G, et al. **Association between drug and vaccine use and acute immune thrombocytopenia in childhood: a case-control study in Italy.** Drug Saf 2010;33(1):65-72.
- 2- Axel Matzdorffa Oliver Meyerb Helmut Ostermann. **Immune Thrombocytopenia – Current Diagnostics and Therapy:** Recommendations of a Joint Working Group of DGHO, ÖGHO, SGH, GPOH, and DGTI Oncol Res Treat 2018;41(suppl 5):1-30

- 3- Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T, et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: Report from an international working group. *Blood*. 2009; 113:2386–2393
- 4- Heitink-Pollé, K. M., Nijsten, J., Boonacker, C. W., de Haas, M., & Bruin, M. C. (2014). Clinical and laboratory predictors of chronic immune thrombocytopenia in children: a systematic review and meta-analysis. *Blood*, 124(22), 3295-3307.
- 5- Cooper N.A. review of the management of childhood immune thrombocytopenia: how can we provide an evidence-based approach. *Br J Haematol*. 2014; 165: 756-767 8-2016; 59(8):335–340.
- 6- Michael L. Johnson, PhD,¹ William Crown, PhD,² Bradley C. Martin, PharmD, PhD,³ Colin R. Dormuth, MA, ScD,⁴ Uwe Siebert, MD, MPH, MSc, ScD. **Good research practices for comparative effectiveness research: analytic methods to improve causal inference from nonrandomized studies of treatment effects using secondary data sources: the ISPOR Good Research Practices for Retrospective Database Analysis Task Force Report--Part III**. *Value Health*. 2009 Nov-Dec; 12(8):1062-73. Epub 2009 Sep 29.
- 7- Neunert C, Terrell DR, Arnold DM, Buchanan G, Cines DB, Cooper N, Cuker A, Despotovic JM, George JN, Grace RF, Kühne T, Kuter DJ, Lim W, McCrae KR, Pruitt B, Shimanek H, Vesely SK. **American Society of Hematology 2019 guidelines for immune thrombocytopenia**. *Blood Adv*. 2019 Dec 10; 3(23):3829-3866. doi: 10.1182/bloodadvances.2019000966.
- 8- T Kühne, W Berchtold, LA Michaels, R Wu. **Newly Diagnosed Immune Thrombocytopenia In Children And Adults: A Comparative Prospective Observational Registry Of The Intercontinental Cooperative Immune Thrombocytopenia Study Group**. *Haematologica*. 2011 Dec; 96(12): 1831–1837.
- 9- UK Paediatric ITP Registry
- 10- Jenna Lakhani, BSc Hons (MDCine) , Robert J. Klaassen, MD FRCP , Nicholas J Barrowman, PhD , Jason Chan, BSc (Health Science) , John D. Grainger, MD BMBch, MRCP, FRCPATH. **Second Line ITP Therapy in the UK: Results from the UK Paediatric ITP Registry**. *Blood* (2015) 126 (23): 3478.
- 11- Cindy E. Neunert , George R. Buchanan , Paul Imbach , Paula H. B. Bolton-Maggs , Carolyn M. Bennett , Ellis Neufeld , Sara K. Vesely , Leah Adix , Victor S.

- Blanchette , Bleeding manifestations and management of children with persistent and chronic immune thrombocytopenia: data from the Intercontinental Cooperative ITP Study Group (ICIS), Blood (2013) 121 (22): 4457–4462.**
- 12- JN Friedman, CE Beck. **Diagnosis and management of typical, newly diagnosed primary immune thrombocytopenia (ITP) of childhood.** Paediatrics & child health, 2019 - academic.oup.com
- 13- ImbachP, KuhneT, MullerD,etal.**ChildhoodITP:12monthsfollow-up data from the prospective registry I of the Intercontinental Childhood ITP Study Group (ICIS).** *PediatrBloodCancer.*2006;46:351–356.
- 14- Bussel, J. B., Hsieh, L., Buchanan, G. R., Stine, K. , Kalpathi, R. , Gnarra, D. J., Ho, R. H., Nie, K. and Eisen, M. (2015), **Long- term use of the thrombopoietin- mimetic romiplostim in children with severe chronic immune thrombocytopenia (ITP).** *Pediatr Blood Cancer*, 62: 208-213.
- 15- Chotsampancharoen, T,Sripornsawan, P. , Duangchoo, S. , Wongchanchailert, M. and McNeil, E. (2017), **Predictive factors for resolution of childhood immune thrombocytopenia: Experience from a single tertiary center in Thailand.** *Pediatr Blood Cancer*
- 16- Tarantino MDB Bussel JB Blanchette VS et al. **Romiplostim in children with immune thrombocytopenia: a phase 3, randomised, double-blind, placebo-controlled study.** *Lancet.* 2016
- 17- Pyadushkina E.A., Frolov M.Y., Avksentyeva M.V. **Clinical and economic evaluation of thrombopoietin receptor agonists in the treatment of chronic idiopathic thrombocytopenic purpura in adults.** *Farmakoekonomika. Modern Pharmacoeconomic and Pharmacoepidemiology.* 2015;8(4):50-61. (In Russ.)
<https://doi.org/10.17749/2070-4909.2015.8.4.050->
- 18- Rice, Lawrence. (2010). **Romiplostim: Therapeutic Value in Chronic Immune Thrombocytopenic Purpura.** *Clinical Medicine Insights: Therapeutics.* 2. 499. 10.4137/ CM T.S4618.

- 19- Lavis JN1, Robertson D, Woodside JM, McLeod CB, Abelson J; Knowledge Transfer Study Group. **How can research organizations more effectively transfer research knowledge to decision makers?** *Milbank Q.* 2003;81(2):221-48, 171-2.
- 20- Chalkidou K, Whicher D, Kary W, Tunis S. **Comparative effectiveness research priorities: identifying critical gaps in evidence for clinical and health policy decision making.** *Int. J. Technol. Assess. Health Care* 25(3), 241–248
- 21- Institute of Medicine (IOM). **Knowing What Works in Health Care: a Road Map for the Nation.** Washington, DC: The National Academies Press; 2008
- 22- Nancy A. Dreyer, PhD, MPH; Priscilla Velentgas, PhD; Kimberly Westrich, MA; and Robert Dubois, MD. **The GRACE Checklist for Rating the Quality of Observational Studies of Comparative Effectiveness: A Tale of Hope and Caution,** *Journal of Managed Care & Specialty Pharmacy.* Vol. 20, No. 3 March 2014
- 23- Raab GG, Parr DH. **From medical invention to clinical practice: the reimbursement challenge facing new device procedures and technology— part 3: payment.** *J Am Coll Radiol.* 2006;3:842–50
- 24- Hollenberg J P, Subak L L, Ferry J J, Bussel J B. **Cost-effectiveness of splenectomy versus intravenous gamma globulin in treatment of chronic immune thrombocytopenic purpura in childhood,** *The Journal of Pediatrics* April 1988
- 25- Cudner, D., & Grainger, J. D. (2017). **Management of Newly Diagnosed Pediatric ITP in UK.** *Blood,* 130(Suppl 1), 3627. Accessed September 02, 2019. Retrieved from http://www.bloodjournal.org/content/130/Suppl_1/3627.
- 26- Gadner H. **Management of immune thrombocytopenic purpura in children.** *Rev Clin Exp Hematol.* 2001;5(3):201-21.
- 27- Segel GB, Feig SA. **Controversies in the diagnosis and management of childhood acute immune thrombocytopenic purpura.** *Pediatr Blood Cancer.* 2009;53(3):318-24.
- 28- Bhatt NS, Bhatt P, Donda K, Dapaah-Siakwan F, Chaudhari R, Linga VG, Patel B, Lekshminarayanan A, Bhaskaran S, Zaid-Kaylani S, Badawy SM. **Temporal trends of splenectomy in pediatric hospitalizations with immune thrombocytopenia.** *Pediatr Blood Cancer*

24-جدول حداقل متغیرهای ضروری ثبت:

مقیاس	نحوه اندازه گیری	تعریف علمی - عملی	کیفی		کمی		نوع متغیر		عنوان متغیر	رتبه
			اسمی	رتبه‌ای	گسسته	پیوسته	وابسته	مستقل		
سال	سال و ماه	معیاری که بر اساس سال تولد افراد تعیین می شود				*			سن	1
موتث/م	مشاهده وشناسنامه	تظاهر فتوتیپی بیمار از نظر جنسی برداشت فرد پرسشگر	*					*	جنس	2
سال	سال و ماه	زمان تشخیص بیماری در فرد بیمار				*		*	سن تشخیص	3
	آزمایش	روشی برای تقسیم بندی خون افراد بر پایه وجود یا نبود آنتی ژن های موروثی خاصی روی سطح گلبول های قرمز خون است.	*					*	گروه خونی	4
	آزمایش	آنتی ژنی است که در برخی از افراد بر روی گلبول های قرمز وجود دارد	*					*	Rh	5
بیسواد کمتر از دی	پرونده	میزان تحصیل جهت کسب علم	*					*	سطح تحصیلات	6

دیپلم										
تحصیلات تکمیلی										
متعلق به بیمارستان				*				*	محل سکونت	7
متعلق به و خانه سازمانی	اطلاعات فردی در پرسشنامه	محل خصوصی زندگی و استقرار هر فرد و خانواده								
اجاره نشین										
AST- ALT- ALP- INR- آلبومین	آزمایشات در پرونده	شامل آزمایش خون است که برای کمک به تشخیص و نظارت بر بیماری کبد یا آسیب کبدی استفاده می‌شود.		*			*		آزمایشات عملکرد کبد	8
بیلی روبین										
تعداد WBC- زمان تشخیص	آزمایشات در پرونده	هدف از این آزمایشات تشخیص و درمان بیماری های خونی می باشد.		*			*		آزمایشات هماتولوژیک	9

MB										
-سی تی اسکن -ام آر ای -سونوگراف -رادیوگراف -ونوگرافی	پرونده	تکنیک و فرایند مورد استفاده برای ساختن تصاویری از بدن انسان (یا بخش‌ها و عملکردهای آن) برای اهداف کلینیکی (روش‌های پزشکی که در جستجوی شناخت، درمان و بررسی بیماری‌ها هستند). یا علوم پزشکی است.		*				*	تصویربرداریهایی انجام شده	10
اکوکاردیوگرافی -تست ورزش -بیوپسی	پرونده	پاراکلینیک مجموعه‌ای از خدمات بهداشتی و درمانی است که با انجام تستهای آزمایشگاهی در تشخیص بیماری کمک کننده است		*				*	پاراکلینیک	11

-اسپیرومتر -آندوسکوپ -آزمایش و ادرار										
-حاد- -مزمن-	آزمایشات و معاینات بالینی	تقسیم بندی جهت شدت بیماری	*				*		وضعیت بیماری	12
-پنشی پورپور -خونریزی-	معاینات بالینی، شرح حال	نشانه ها و علائم بالینی موجود که دال بر بیماری خاصی می باشد		*			*		علائم بیماری	13
-خونریزی ج -خونریزی ح دهانی -اپیستاکسی -هماچوری-				*			*			14

<p>خونریزی س کونجکتیوال منوراژی - خونریزی - گوارشی خونریزی م خونریزی - مفصلی هماتوم - خونریزی ر</p>	<p>معاینات بالینی، شرح حال، تصویر برداری</p>	<p>خونریزی نقاطی از بدن که در نتیجه بیماری ترومبوسیتوپنی پورپورا ایجاد می شود</p>							<p>انواع اتفاقات خونریزی دهنده</p>	
<p>پارشیال - کامل - عدم درمان</p>	<p>معاینه بالینی، شرح حال</p>	<p>نتیجه اقدامات درمانی انجام شده در بیماران</p>		<p>*</p>			<p>*</p>		<p>وضعیت پاسخ به درمان</p>	<p>15</p>

<p>-پردنیزولون</p> <p>IMG</p> <p>-اسپلنکتوم</p> <p>آنتی دی گ</p> <p>متیل پردنیز</p> <p>-دگزامتازون</p> <p>-داناژول</p> <p>پرونده</p> <p>داپسون-</p> <p>-ازاتیو پور</p> <p>-سیکلوفس</p> <p>وینکا الکالو</p> <p>اگونیست -</p> <p>ترومبوپویت</p> <p>-پلازما فر</p> <p>-ریتوکسیم</p>		<p>گزینه های دارویی و اقدامات لازم در جهت بهبودی بیماران</p>		*			*	<p>انواع درمان</p>	16
---	--	--	--	---	--	--	---	--------------------	----

درمان عفون هلیکو پیلور -تزریق پلا -سیکلوپ -میکو فنا										
قلب بیهوشی اعصاب ریه دهان و دند گوش، حلق، داخلی نفرو لوزی	پرونده	مشاوره هایی که جهت بررسی دقیق تر و همه جانبه بیماری در نقاط مختلف بدن می شود		*				*	مشاوره های تخصصی در تشخیص یا درمان	17
ght gain ood clots oetes ctions ing's	شرح حال، ویزیت	اتفاقات ایجاد شده در پروسه درمان بیماری		*				*	عوارض بعد از درمان	18

<p>ome eoporosi</p>	<p>های دوره ای</p>									
<p>۳ هفته ای ماه تا هر دو هفته ماه تا ماهی یکبار تا یکسال هر سه ماه یکبار ماه یکبار هر دو ماه یکبار یکسال ماه ۳ هر سال تا ماه تا سه سال</p>	<p>پرونده</p>	<p>بررسیهای مرتب و دوره ای بیمار جهت ارزیابی روند بیماری</p>			<p>*</p>			<p>*</p>	<p>ویزیت‌های دوره ای</p>	<p>19</p>



Mission h os	شرح حال، پرونده	وقایع ایجاد شده حاصل از درمان بیمار		*			*		نتیجه درمان	20
--------------------	-----------------	-------------------------------------	--	---	--	--	---	--	-------------	----

25-جدول زمانی مراحل اجرا و پیشرفت کار ثبت:

ردیف	نوع فعالیت	فرد مسئول	طول مدت (ماه)	زمان اجرا (ماه)														
				1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	...			
1	تهیه و تنظیم پروپوزال	دکتر فاطمه ملک	3	*	*	*												
2	بررسی پروپوزال	وزارت بهداشت	2			*	*											
3	تهیه نرم افزار ثبت	دکتر فاطمه ملک	4				*	*	*	*								
4	ثبت موارد ایمنی ترومیوسیتوپنیک پورپورا	کارشناس ثبت	2 3	*	*	*												
5	تحلیل دادهها	کمیته راهبردی	3															
6	گزارش نهایی	دکتر حسن ابوالقاسمی	2															

ماه

ماه:36

جمع کل: 3 سال

بخش چهارم: اطلاعات مربوط به هزینه‌های ثبت

26- 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
۱	تهیه و تنظیم پروپوزال	فاطمه ملک	استادیار	۱	۵۰۰۰۰۰	۵۰۰۰۰۰
2	ثبت اطلاعات و پیگیری و روزآمدسازی	شراره کامفر زینب شورمیچ	دکتر کارشناس ارشد	۲	۱۰۰۰۰۰۰ هر نفر	۶۰۰۰۰۰۰
	انالیز دیتا	دکتر شمشری	اپیدمیولوژیست	۱	۲۰۰۰۰۰۰	۲۰۰۰۰۰۰

27- 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:

28- وسایل غیرمصرفی:

نام دستگاه	کشور سازنده	شرکت سازنده	شرکت فروشنده ایرانی	تعداد لازم	قیمت واحد	قیمت کل
تهیه نرم افزار جهت ورود دادهها				1	۲۰۰۰۰۰۰۰	۲۰۰۰۰۰۰۰
لپ تاپ				۱	۶۰۰۰۰۰۰۰	۶۰۰۰۰۰۰۰

29- مواد مصرفی:

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

هزینه های دیگر

سایر موارد:
سایر هزینه ها:

جمع هزینه های طرح :

ریال ریال	ریال ریال	هزینه پرسنلی
	ریال ریال	هزینه آزمایش‌ها و خدمات تخصصی
	ریال ریال	هزینه مواد و وسایل مصرفی
	جمع کل ۳۴۰۰۰۰۰۰۰ ریال	هزینه وسایل غیر مصرفی

۱۴- منابع تأمین هزینه‌ها:

ردیف	نام موسسه یا سایر منابع تأمین مالی	میزان مشارکت	ملاحظات
1			
2			
3			
4			
5			

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

باقیمانده هزینه های طرح که تامین آن از معاونت تحقیقات وزارت بهداشت درخواست می

شود :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