



دانشگاه علوم پزشکی مشهد فرم درخواست راهاندازی نظام ثبت بیماریها



فرم درخواست راهاندازی نظام ثبت بیماریها

دانشگاه علوم پزشکی مشهد
کارگروه رجیستری بیماری ها

عنوان برنامه ثبت: طراحی و راه اندازی سامانه ثبت اطلاعات کودکان مبتلا به بیماریهای متابولیک مادرزادی مراجعه کننده به کلینیک و بخش های فوق تخصصی غدد و متابولیسم کودکان در بیمارستان های آموزشی دانشگاه علوم پزشکی مشهد

عنوان ثبت به انگلیسی: Registration of inborn error of metabolic patients ' information admitted to pediatric endocrinology clinic and ward of pediatric educational hospital of Mashhad University of Medical Sciences

نام و نام خانوادگی مجری طرف قرارداد: مجتبی لطفی

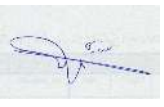
تهیه شده براساس :

فرم درخواست راه اندازی نظام ثبت بیماری های وزارت بهداشت

نشانی پستی: مشهد مقدس، خیابان دانشگاه، ساختمان قریشی - معاونت پژوهش و فناوری دانشگاه علوم پزشکی مشهد.
شماره تماس: ۰۵۱-۳۸۴۱۱۵۳۸ شماره نمابر: ۰۵۱-۳۸۴۳۰۲۴۹ پست الکترونیک : vcresearch@mums.ac.ir

بخش اول: شناسنامه و مشخصات مسوولین ثبت

محل اجرا: بیمارستان فوق تخصصی کودکان اکبر و بیمارستان فوق تخصصی کودکان دکتر شیخ					
مدت زمان اجرا: ۲۴ ماه					
مشخصات سایر اعضا:					
ردیف	نام و نام خانوادگی	تخصص/درجه علمی	نوع همکاری	نحوه همکاری در اجرای طرح	امضا
۱	پیمان اشراقی	غدد درون ریز و متابولیسم بالغین / فوق تخصص	غیر طرف قرارداد ۱	مجری	

۲	نصرت قائمی بلهری	عدد درون ریز و متابولیسم کودکان / فوق تخصص	عضو کمیته راهبردی ثبت (رجیستری)	عضو کمیته راهبردی رجیستری	
۳	سمانه نوروزی اصل	عدد درون ریز و متابولیسم کودکان / فوق تخصص	عضو کمیته راهبردی ثبت (رجیستری)	عضو کمیته راهبردی ثبت	
۴	سپیده باقری	اطفال / تخصصی بالینی	عضو کمیته راهبردی ثبت (رجیستری)	عضو کمیته راهبردی ثبت	

بخش دوم: مشخصات کامل ثبت

۳	نوع ثبت: بیماری یا عارضه
۴	گستره جغرافیایی ثبت: منطقه ای
۵	اهداف اصلی ثبت: ثبت دقیق و یکپارچه اطلاعات بیماران مبتلا به بیماریهای متابولیک در دانشگاه علوم پزشکی مشهد
۶	تعریف بیماری- (یا رویداد بهداشتی): بیماریهای اختلالات مادرزادی متابولیسم کودکان که می تواند باعث تظاهرات مختلفی از علایم بیماری های متخلف از جمله استفراغ و تاخیر تکاملی و تشنج و FTT و اسیدوز و اختلا هوشیار و کما و مرگ شود
۷	معیارهای ورود: بیمارانی که با بیماری متابولیک مادرزادی تشخیص داده شده، به درمانگاه و بخش فوق تخصصی غدد و متابولیسم کودکان در بیمارستان های فوق تخصصی کودکان اکبر و دکتر شیخ مراجعه می کنند.
۸	معیارهای خروج: فوت بیمار عدم مراجعه بیمار تغییر محل زندگی بیمار
۹	حجم نمونه: همه بیماران با بیماریهای متابولیک مادرزادی مراجعه کننده در بازه زمانی دو سال وارد می شوند که برارود میشود حدود ۲۰۰ نفر باشند

۱۰ تعداد دفعات پیگیری بیماران در سال: ۴۱۱ بررسی متون، بیان مسئله و ضرورت اجرای ثبت:

به دست آوردن اطلاعات اپیدمیولوژیک مربوط به بیماریهای در تصمیم گیری پزشک و نیز تصمیم گیری های سیستم بهداشتی حائز اهمیت است.

علاوه بر آن دادهای با کیفیت، مهمترین پیش نیلز برای انجام پژوهش های حوزه پزشکی می باشد.

بیماریهای متابولیک مادرزادی یک گروه از اختلالات ارثی می باشند که یک یا چند ارکان بدن را درگیر می کنند

این اختلالات در بیماران می تواند باعث اسیدوز و اختلالات آزمایشگاهی و درگیری چند سیستم بدن و اختلال تکامل عصبی و عدم وزن گیری و حتی فوت بیمار می شود و نیز علت بسیاری از سقط ها و قسط های مکرر می باشد.

بیماری های اختلات مادرزادی متابولیک تا به امروز بیش از ۱۰۰۰ نوع تشخیص داده شده که فنیل کتون اوری (PKU) و اختلال متابولیسم اسید های چرب با زنجیره متوسط (MCAD) بیشترین شیوع را به ترتیب به میزان یک مورد در ۱۰۰۰۰ و ۱ در ۲۰۰۰۰ نفر دارد با اینکه این بیماری ها هر کدام به صورت جداگانه شیوع کمی دارند ولی در مجموع به میزان یک در ۸۰۰ تولد زنده هست.

البته این میزان در جمعیت های با نسبت بالاتر ازدواج های فامیلی بالاتر، بیشتر است.

سازماندهی داده های همه بیماران یک منطقه جغرافیایی به سیاستگذاران حوزه بهداشت و درمان امکان تصمیم گیری بهتر در سطح کلان جامعه را نیز میدهد و میتوانند منطبق با نیاز واقعی که در هر منطقه جغرافیایی وجود دارد برنامه ریزی مناسب انجام دهند.

در مطالعه مروری از ۴۹ مطالعه شیوع جهانی اختلالات مادرزادی متابولیک (Inborn Errors of metabolic) به صورت مجموع ۵۰.۹ در ۱۰۰۰۰۰ تولد زنده است. و شیوع منطقه ای فرق میکند و بالاترین نرخ شیوع را در مدیترانه شرقی گزارش شده با ۷۵.۷ در هر ۱۰۰۰۰۰ تولد زنده که با میزان مشاهده شده بیشتر از خویشاوندی والدین در مطالعات از این منطقه ارتباط دارد.[1]

در مطالعه انجام شده در طی چهار سال از سال ۲۰۰۸ تا ۲۰۱۲ در هند شیوع خطاهای مادرزادی متابولیسم یک در ۲۴۹۷ نوزاد گزارش شده است. [2]

در مطالعه ای در مصر که طی ۵ سال انجام شد بین ۳۳۸۰ کودکی که با احتمال بیماری متابولیک وجود داشت ۶ درصد (۲۰۳ بیمار) در ۱۷ گروه مختلف بیماری های متابولیک تایید شد [3]

در مطالعه گذشته نگر در عربستان در طول ۱۳ سال شیوع ۱۶۹ مورد در ۱۰۰ هزار تولد گزارش شده که ۶۴.۷ در بیماران جزو گروه بیماریهای ملکول کوچک و ۳۳.۳ درصد جزو بیماریهای مولکو بزرگ بود [4]

در مطالع گذشته نگر از سال ۲۰۰۶ تا ۲۰۱۶ در شمال شرق ایران از ۱۳۳۲۷ نمونه برای برسی متابولیک ۱۱۱۸ مورد با ۶۰ بیماری مختلف متابولیک شناسایی شدند که شایعترین ها به ترتیب G6PD با ۱۴.۴ درصد و متیل مالونیک اسیدی/پروپیونیک اسیدی با ۹.۱۲ درصد و

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

▪ شناسایی داده های مورد نیاز:

۱. مرور مقالات چاپ شده قبلی جهت استخراج آیتم های اطلاعاتی اولیه

۲. برگزاری جلسات بحث گروهی با متخصصان جهت شناسایی آیتم های مورد نظر ایشان

آیتم های مورد نظر به بحث گروهی گذاشته می شوند و در صورت وجود حداقل ۷۰ درصد توافق آیتم مورد نظر وارد مطالعه می شود.

▪ تعریف فرهنگ داده ها:

فرهنگ لغت دادهها (دیکشنری داده ها) نشان میدهد که چه چیزی، چه وقت و چگونه باید اندازه گیری و ثبت شود که شامل یک تفسیر دقیق از داده هاست و باید با مشارکت کافی در فرایند طراحی رجیستری مشخص شود. برای این منظور یک نفر متخصص انفورماتیک پزشکی به طراحی فرهنگ داده ها می پردازد و پس از آن در قالب برگزاری یک جلسه گروه متمرکز به اصلاح و نهایی سازی فرهنگ داده ها می پردازد.

در مرحله بعد از نهایی سازی فرهنگ داده ها طراحی پایگاه داده رابطه ای رجیستری توسط یک نفر متخصص انفورماتیک پزشکی انجام خواهد شد.

▪ طراحی فرم های کاغذی:

با توجه به اینکه ممکن است در فرایند ورود داده ها به صورت الکترونیکی مشکلاتی به وجود بیاید برای نمونه سیستم در دسترس نباشد یا اینکه کارشناس ثبت به هر دلیلی در دسترس نباشد فرم های کاغذی ثبت داده ها نیز طراحی می گردد.

▪ روش بیماریابی:

اطلاعات بیماران مراجعه کننده به کلینیک ها و بخش های غدد و متابولیسم بیمارستان های فوق تخصصی کودکان دانشگاه علوم پزشکی مشهد (بیمارستان اکبر و بیمارستان دکتر شیخ) ثبت خواهد شد.

تدوین قوانین مربوط به نحوه استفاده پژوهشی از داده ها:

امکان استخراج و استفاده از اطلاعات این رجیستری برای کلیه اعضای محترم کمیته راهبردی با ارائه طرح تحقیقاتی و پس از تصویب آن در مراجع ذیصلاح ممکن بوده و محققین میتوانند نتایج بررسی را با لحاظ قوانین حق مالکیت معنوی در دانشگاه منتشر نمایند. سایر اعضای محترم هیئت علمی نیز می توانند برای استفاده پژوهشی از داده های رجیستری، با تصویب کمیته راهبردی از داده ها استفاده کنند. نحوه همکاری اعضای کمیته راهبردی با سایر محققین دانشگاه بر اساس تفاهم نامه دو طرفه ای که بین دو طرف گذاشته می شود و در جلسه کمیته راهبردی به تصویب می رسد مشخص خواهد شد. در صورتی که فردی در ثبت بیشتر از ۵۰ درصد اطلاعات نقش داشته است در همه مقالات منتج از پایگاه داده باید حضور داشته باشد.

نرم افزار طراحی شده توسط کارگروه رجیستری معاونت پژوهشی دانشگاه به منظور ثبت اطلاعات

بعلاوه چک لیست کاغذی ثبت اطلاعات هم در هر نوبت مراجعه پر می شود و در نهایت توسط کارشناس ثبت در پایگاه ثبت خواهد شد.

۱۳ **مشخصات ابزار جمع‌آوری اطلاعات و نحوه جمع‌آوری آن:** سامانه چک لیست

۱۴ **مشکلات اجرایی در انجام ثبت و روش حل مشکلات:** محدودیت امکانات الکترونیک برا ثبت و قطع شدن اینترنت در هنگام ثبت و عدم پرسنل جهت ثبت اطلاعات

فهرست منابعی که در بررسی متون استفاده شده است:

Waters D, Adeloye D, Woolham D, Wastnedge E, Patel S, Rudan I. Global birth prevalence and mortality from **1.** inborn errors of metabolism: a systematic analysis of the evidence. Journal of global health. 2018 Dec;8(2).

Latheef SA. A database for inborn errors of metabolism in the Indian state of Andhra Pradesh. Bioinformation. **2.** 2010;4(7):276.

Selim LA, Hassan SA, Salem F, Orabi A, Hassan FA, El-Mougy F, Mahmoud IG, El-Badawy A, Girgis MY, **3.** Elmonem MA, Mehaney D. Selective screening for inborn errors of metabolism by tandem mass spectrometry in Egyptian children: a 5 year report. Clinical biochemistry. 2014 Jun 1;47(9):823-8.

Alfadhel M, Benmeakel M, Hossain MA, Al Mutairi F, Al Othaim A, Alfares AA, Al Balwi M, Alzaben A, Eyaid W. **4.** Thirteen year retrospective review of the spectrum of inborn errors of metabolism presenting in a tertiary center in Saudi Arabia. Orphanet journal of rare diseases. 2016 Dec;11(1):1-2.

Keyfi F, Nasser M, Nayerabadi S, Alaei A, Mokhtariye A, Varasteh A. Frequency of inborn errors of metabolism in **5.** a northeastern Iranian sample with high consanguinity rates. Human heredity. 2018;83(2):71-8.

بستر اجرای مطالعه و مکانهای جمع آوری اطلاعات:

سوال از بیماران در هنگام مراجعه

آزمایشات بیمار

خلاصه پرونده ها

بخش سوم: اطلاعات مربوط به هزینههای ثبت

جدول تفکیکی بودجه طرح (پیش از تکمیل جداول، آیین نامه نحوه تدوین و پذیرش بودجههای پیشنهادی در طرح های پژوهشی را در آدرس <http://v-research.mums.ac.ir/index.php/modiriat/rules> مطالعه فرمایید)

نوع هزینه	مبلغ کل (ریال)	مبلغ درخواستی از معاونت پژوهشی (ریال)	مبلغ مشارکت (ریال)
خرید خدمت (پرسنلی)	۲۰۴,۵۰۰,۰۰۰	۲۰۴,۵۰۰,۰۰۰	
خرید خدمت و آزمایشات		۰	
خرید دستگاه و تجهیزات غیرمصرفی	۰	۰	
خرید لوازم و مواد مصرفی	۴,۸۰۰,۰۰۰	۴,۸۰۰,۰۰۰	
سایر هزینه ها	۳۰,۰۰۰,۰۰۰	۳۰,۰۰۰,۰۰۰	
جمع	۲۳۹,۳۰۰,۰۰۰	۲۳۹,۳۰۰,۰۰۰	

خرید خدمت (پرسنلی)

نوع فعالیت	مرتبه علمی (کاردان ...)	ساعات لازم	هزینه هرساعت (ریال)	جمع (ریال)
طراحی چک لیست	دکترای حرفه ای	۳۰۰	۲۰۰,۰۰۰	۶,۰۰۰,۰۰۰
تهیه دیتا دیکشنری	دکترای حرفه ای	۵۰۰	۲۰۰,۰۰۰	۱۰,۰۰۰,۰۰۰
انجام نظر سنجی از متخصصان	کارشناس ارشد	۵۰۰	۱۷۰,۰۰۰	۸,۵۰۰,۰۰۰
ثبت جدید داده ها	کارشناس ارشد	۴۰۰	۱۷۰,۰۰۰	۶۸,۰۰۰,۰۰۰
ثبت پیگیری بیماران	کارشناس ارشد	۶۰۰	۱۷۰,۰۰۰	۱۰۲,۰۰۰,۰۰۰
کنترل داده ها و عیب یابی	دکترای حرفه ای	۵۰۰	۲۰۰,۰۰۰	۱۰,۰۰۰,۰۰۰

هزینه آزمایشات و خدمات تخصصی

موضوع آزمایش یا خدمات تخصصی	تعداد دفعات	هزینه هر دفعه (ریال)	جمع (ریال)
-----------------------------	-------------	----------------------	------------

فهرست وسایل و مواد مورد نیاز

نام دستگاه یا مواد	مصرفی / غیرمصرفی	واحد وسیله	تعداد	قیمت واحد (ریال)	جمع (ریال)
کاور	مصرفی	جعبه	۲۰	۴۰۰,۰۰۰	۸۰۰,۰۰۰
زونکن	مصرفی	عدد	۵۰	۸۰۰,۰۰۰	۴,۰۰۰,۰۰۰

سایر هزینه ها (تایپ، تکثیر، پذیرایی، هدایا، مسافرت و

موضوع هزینه	تعداد	هزینه هر دفعه / واحد / نوبت (ریال)	جمع (ریال)
پذیرایی جلسات	۱۰	۱,۰۰۰,۰۰۰	۱۰,۰۰۰,۰۰۰
پرینت کپی و اسکن فرم	۴۰۰	۵۰,۰۰۰	۲۰,۰۰۰,۰۰۰

بخش چهارم: ضمائم

۲	فرم رضایت آگاهانه جهت استفاده اطلاعات در برنامه ثبت و یا نامه کمیته اخلاق در صورت لزوم
۳	فرم اولیه مینیمم دیتا ست (پرسشنامه)
۴	فرم تکمیل شده صورت جلسه گروه با امضای اعضای کمیته راهبردی و مدیر گروه
۵	تفاهم نامه انتشار و اشتراک گذاری داده های ثبت

- تایید می کنم شفافیت (transparency)، آداب (ethics) و رفتار جوانمردانه (fairness) در پیشنهاد این پژوهش رعایت شده است.
- تایید می کنم ایده این پژوهش مربوط به این تیم پژوهشی بوده و مطالب فوق را با رعایت اصول اخلاق در پژوهش و نگارش، نوشته ایم.
- تایید می کنم تمامی مجریان متن را مطالعه، نقد و نسخه نهایی را تایید کرده اند.
- تایید می کنم نام همه افرادی که به نوعی در ایده، تهیه طرح پیشنهادی و اجرای آن در آینده دخالت داشته اند (هیات علمی یا دانشجو) ذکر شده است.
- تایید می کنم این پژوهش انجام نشده و در حال انجام نیست و مادامیکه ارزیابی علمی و اخلاقی تمام نشده، کار عملی آنرا آغاز نمی کنیم.
- تایید می کنم در نگارش این طرح از ترمینواوری صحیح و استاندارد در حیطه پژوهشی مربوطه و دستوالعملهای معتبر استفاده شده است.
- تایید می کنم مطالب را خلاصه (جامع و مانع) و حداکثر تعداد کلمات در هربخش را دقیقاً رعایت کرده ام.
- تایید می کنم از فرمت و قلم مناسب (عمدتاً نازنین ۱۲) استفاده شده است.

ضمایم:

- تایید می کنم چک لیست اخلاق پژوهش تکمیل و ضمیمه است.
- تایید می کنم در صورت وجود آزمودنی انسانی و نیاز، فرم رضایت آگاهانه به زبان آزمودنی تکمیل و ضمیمه شده است.

محرمانگی:

- تایید می کنم اطلاعات هویتی بیماران به صورت محرمانه بایگانی خواهد شد.
- تایید می کنم مالکیت معنوی داده ها متعلق به مسئول اصلی رجیستری و اعضای کمیته راهبردی و در سطح بالاتر، معاونت پژوهشی دانشگاه علوم پزشکی مشهد خواهد بود.
- تایید می کنم اطلاعات جمع آوری شده بر اساس دستورالعمل های مدون در اختیار محققین مختلف قرار خواهد گرفت و ساز و کار لازم برای آنها تدوین خواهد شد.
- تایید می کنم درخواست اطلاعات شخصی بیماران برای استفاده در تحقیقات باید با توجیه دقیق آن و تعهد به رعایت دستورالعمل های محرمانگی داده ها همراه باشد.
- تایید می کنم برای آنکه هر یک از عوامل ثبت در گزارش ها و مقالات منتشر شده از ثبت به عنوان نویسنده مشارکت کننده لازم است بر اساس راهنمای اخلاق در انتشارات وزارت بهداشت، تمام نویسندگان شرایط نویسندگی را داشته باشند. در غیر اینصورت صرف تقدیر و تشکر از ثبت کافی خواهد بود. لازم است این موضوع در دستورالعمل برنامه ثبت تصریح شده و به اطلاع متقاضیان اطلاعات برسد.

نام و نام خانوادگی و امضای مسوول اصلی ثبت:

(امضا به منزله تایید محتوا، تایید موارد فوق و پذیرش مسوولیت قانونی آن است)

مجتبی لطفی

