



فرم درخواست راه اندازی نظام ثبت بیماری ها

مرکز توسعه و هماهنگی تحقیقات

معاونت تحقیقات و فناوری

عنوان برنامه ثبت:

برنامه ملی ثبت سارکوئیدوز در بیمارستان مسیح دانشوری تهران: با استفاده از سیستم GIS

نام و نام خانوادگی درخواست کننده (درخواست کنندگان):

دکتر عاطفه عابدینی، دکتر ارداکیانی، دکتر میهن پورعبداله توتکابنی، دکتر ساسان توانا، دکتر اسماعیل مرتاض

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

مرکز تحقیقات سارکوئیدوز/ پژوهشکده بیماری های تنفسی/ بیمارستان مسیح دانشوری

نام دانشگاه/ دانشکده:

دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی و درمانی شهید بهشتی/ دانشکده پزشکی

بخش اول: شناسنامه ثبت

عنوان برنامه ثبت:

برنامه ملی ثبت سارکوئیدوز در بیمارستان مسیح دانشوری تهران

مسوول اصلی ثبت: دکتر عاطفه عابدینی

سازمان/مرکز تحقیقاتی/بیمارستان/گروه: مرکز تحقیقات ملی سارکوئیدوز/پژوهشکده بیماری‌های تنفسی/بیمارستان مسیح دانشوری
دانشگاه/دانشکده: دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی/دانشکده پزشکی محیط کاری ثبت: درمانگاه سارکوئیدوز بیمارستان مسیح دانشوری
مدت زمان اجرا: ۱۲ ماهه

اسامی اعضای کمیته راهبردی ثبت:

دکتر عاطفه عابدینی

دکتر اردا کیانی

دکتر میهن پورعبداله توتکابنی

دکتر ساسان توانا

دکتر اسماعیل مرتاض

خلاصه ضرورت اجرا و اهداف کاربردی ثبت:

با توجه به اتیولوژی ناشناخته بیماری سارکوئیدوز، شیوع متفاوت بیماری در مناطق جغرافیایی مختلف، ناهمگونی در تظاهرات بالینی و عواقب درمان تاخیری روی سیر بیماری همچنین با در نظر گرفتن گزارشات مبنی شیوع این بیماری در برخی مناطق ایران و وجود مطالعات محدود در این زمینه، برنامه ملی ثبت بیماران سارکوئیدوز قصد دارد با ثبت موارد بیماری سارکوئیدوز از نقاط مختلف ایران و ایجاد یک مرکز ارجاع کشوری امکان تشخیص صحیح، درمان مناسب، پیگیری منظم و ارائه تسهیلات بازتوانی را علاوه بر بهبود بخشیدن کیفیت زندگی بیماران، منبع مناسبی برای تحقیقات گسترده آینده روی این بیماری در کشورمان انجام دهد..

خلاصه ساختار و روش اجرای ثبت

تمام بیمارانی که با تشخیص سارکوئیدوز تحت درمان قرار دارند همچنین موارد تازه تشخیص داده شده در تهران و سایر استانها توسط همکاران متخصص و فوق تخصص به مرکز ملی سارکوئیدوز در درمانگاه بیمارستان مسیح دانشوری به ریاست خانم دکتر عاطفه عابدینی معرفی می شوند. اطلاعات زمینه ای، علایم و سیر بیماری توسط پرسشنامه ثبت می شوند. بیماران می توانند با مراجعه به سایت مرکز نیز اطلاعات خود را ثبت کنند.
تمام بیماران تحت پیگیری های منظم و پایش درمانی قرار گرفته و تسهیلات لازم را دریافت خواهند کرد. اطلاعات سیر بالینی، پیش آگهی، و مرگ و میر بیماران نیز ثبت خواهد شد و جهت انجام فعالیت های پژوهشی در دسترس خواهد بود.

بخش دوم: مشخصات مسوولین ثبت

- ۱- نام و نام خانوادگی مدیر اجرایی ثبت: دکتر عاطفه عابدینی
- ۲- رتبه علمی: استادیار
- ۳- محل خدمت: بیمارستان مسیح دانشوری تهران
- ۴- نشانی محل خدمت: تهران-خیابان شهید باهنر، دارآباد بیمارستان مسیح دانشوری
- ۵- تلفن محل خدمت: ۲۷۱۲۳۰۰۰ شماره تلفن همراه: ۰۹۱۲۸۴۹۷۵۷۷
- ۶- پست الکترونیک: dr.abedini110@gmail.com
- ۷- ضروری است رزومه علمی مسوول اصلی ثبت به پیوست این فرم به معاونت تحقیقات و فناوری وزارت بهداشت درمان و آموزش پزشکی ارسال گردد.
- ۸- مشخصات سایر اعضای کمیته راهبردی ثبت:

ردیف	نام و نام خانوادگی	تخصص/درجه علمی	دانشگاه/دانشکده/ مرکز/گروه اصلی محل خدمت	آدرس و تلفن محل خدمت
۱	عاطفه عابدینی	فوق تخصص بیماریهای ریه	دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی/دانشکده پزشکی/مرکز آموزشی پژوهشی درمانی مسیح دانشوری/گروه ریه	تهران ، خیابان شهید باهنر (نیاوران)، دارآباد،بیمارستان مسیح دانشوری ۰۲۱-۲۱۱۲۳۰۰۰-۳۰۰۷
۲	اردا کیانی	فوق تخصص بیماریهای ریه	دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی/دانشکده پزشکی/ مرکز آموزشی پژوهشی درمانی مسیح دانشوری/گروه ریه	تهران ، خیابان شهید باهنر (نیاوران)، دارآباد،بیمارستان مسیح دانشوری ۰۲۱-۲۱۱۲۳۰۰۰-۳۰۰۷
۳	میهن پورعبداله توتکابنی	متخصص پاتولوژی	دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی/دانشکده پزشکی/ مرکز آموزشی پژوهشی درمانی مسیح دانشوری/گروه پاتولوژی	تهران ، خیابان شهید باهنر (نیاوران)، دارآباد،بیمارستان مسیح دانشوری ۰۲۱-۲۱۱۲۳۰۰۰-۳۰۰۷
۴	ساسان توانا	فوق تخصص بیماریهای ریه	دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی/دانشکده پزشکی/مرکز آموزشی درمانی شهید مدرس/گروه ریه	آدرس : انتهای خیابان سعادت آباد - تقاطع بزرگراه یادگار امام و سعادت آباد ۰۲۱-۲۲۰۷۴۰۸۷
۵	اسماعیل مرتاض	دکترای ایمونولوژی	دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی درمانی شهید بهشتی/دانشکده پزشکی/مرکز آموزشی پژوهشی درمانی مسیح دانشوری/گروه ایمونولوژی	تهران ، خیابان شهید باهنر (نیاوران)، دارآباد،بیمارستان مسیح دانشوری ۰۲۱-۲۱۱۲۳۰۰۰-۳۰۰۷

بخش سوم: مشخصات کامل ثبت

۱- عنوان ثبت به فارسی:

برنامه ملی ثبت سارکوئیدوز در بیمارستان مسیح دانشوری تهران

۲- عنوان ثبت به انگلیسی:

National Sarcoidosis Registry Program in Masih Daneshvari hospital

۳- نوع ثبت:

 بیماری یا عارضه مواجهه خاص خدمات بهداشتی درمانی سایر پیامدهای سلامت

توضیحات: موارد تشخیص داده شده یا جدید بیماری سارکوئیدوز

۴- گستره جغرافیایی ثبت:

 ملی منطقه‌ای نام منطقه/مناطق: بیمارستانی نام بیمارستان/بیمارستان‌ها: بیمارستان مسیح دانشوری تهران

اهداف اصلی ثبت:

۱- ثبت موارد بیماری سارکوئیدوز از تمامی نقاط کشور در مرکز جهت بررسی شیوع این بیماری در ایران

۲- ثبت موارد جدید بیماری سارکوئیدوز از تمامی نقاط کشور جهت بررسی بروز سالانه این بیماری در ایران

۳- ثبت اطلاعات زمینه ای، نژادی، اقلیمی بیماران جهت مقایسه میزان شیوع و توزیع جغرافیایی بیماری در نقاط مختلف کشور

۴- ایجاد یک مرکز ارجاع برای تمامی بیماران مبتلا به سارکوئیدوز جهت تشخیص دقیق و قطعی بیماری سارکوئیدوز

۵- ایجاد یک مرکز ارجاع در سطح کشور برای شناسایی موارد نیازمند به درمان

۶- ایجاد یک مرکز ارجاع در سطح کشور برای پیگیری های منظم بیماران مبتلا به سارکوئیدوز در فواصل زمانی معین

۷- ایجاد یک مرکز ارجاع در سطح کشور برای ارائه خدمات درمانی لازم به بیماران

۸- ایجاد یک مرکز ارجاع در سطح کشور جهت ارائه خدمات بازتوانی لازم جهت بهبود کیفیت زندگی بیماران

۹- پیگیری منظم بیماران از تمامی نقاط ایران جهت تعیین پیامدهای بیماری ، میزان مرگ و میر و علت مرگ و میر ناشی از سارکوئیدوز در بیماران

۱۰- تلاش در جلب همکاری پزشکان متخصص و فوق تخصص از نقاط مختلف کشور جهت ارجاع موارد بیماری سارکوئیدوز به مرکز و کمک به ثبت اطلاعات بیماران

۵- اهداف پژوهشی ثبت:

۱- بررسی عوامل اقلیمی یا ژنتیکی موثر بر روی سارکوئیدوز در ایران

۲- بررسی اتیولوژی بیماری و شیوع آن در نقاط مختلف کشور

۳- تجزیه و تحلیل میزان بقا از کار افتادگی و مرگ و میر بیماران بیماران پس از تشخیص

۴- بررسی تاثیر روش های درمانی بر سیر بیماری و کیفیت زندگی

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

سارکوئیدوز یک بیماری گرانولوماتوز سیستمیک با منشأ نامعلوم است که در آن ندولهای کوچک (گرانولوم) از بافت التهابی در ارگانهای بدن ایجاد می شود. این ندولها می توانند با اتصال به هم و ایجاد ندولهای بزرگتر در عملکرد طبیعی بدن مثل تنفس تداخل ایجاد کنند. سارکوئیدوز اغلب ریه را گرفتار می کند اما می تواند پوست، چشم ها، بینی ، عضلات قلب ، کبد، طحال، روده، کلیه، بیضه ها، اعصاب، غدد لنفاوی ، مفاصل و مغز را نیز درگیر کند. گرانولوم های ایجاد شده در ریه می توانند باعث ایجاد تنگی در راههای هوایی، بزرگی غدد لنفاوی سینه التهاب و اسکار (فیبروز) در نسج ریه شوند. به طور کلی پاسخ موضعی دستگاه ایمنی و تشکیل گرانولوم، عامل تخریب بافتی در سارکوئیدوز است. با توجه به عدم وجود یک تست واحد برای تشخیص سارکوئیدوز، تشخیص بیماری بر اساس فاکتورهای مختلف از جمله علائم و نشانه های بالینی، اختلال در گرافی قفسه سینه و بررسی میکروسکوپی نمونه های بافتی اخذ شده از یک یا چند بافت قرار دارد و در عین حال تشخیص های مشابه باید رد شوند (از جمله سل و لنفوم). یک بیوپسی شامل برداشت قطعه کوچکی از بافت ارگان درگیر است. این روش معمولاً برای کشف گرانولوم توصیه می شود. نمونه ها می تواند طی روشی به نام برونکوسکوپی از نسج ریه گرفته شود . همچنین این نمونه ها می تواند از بافتهای دیگری مثل غدد لنفاوی ، ندولهای پوستی، غده بزاقی یا اشکی انجام شود.

۷- جمعیت هدف ثبت:

تمامی بیماران با تشخیص اثبات شده بیماری سارکوئیدوز با کمک نمونه های پاتولوژی از هر گروه سنی و جنسی از تمامی نقاط کشور که به بیمارستان مسیح دانشوری مراجعه می کنند.

۸- حجم نمونه:

با توجه به عدم وجود آمار دقیق از میزان شیوع و بروز بیماری، تخمین تعداد متوسط سالانه مورد انتظار بیماران در یک دوره مشخص (یک ساله) دشوار به نظر می‌رسد. بر اساس آماری که تا کنون از تعداد مراجعات به بیمارستان مسیح دانشوری از نقاط مختلف ایران ثبت شده است تعداد موارد سالانه ثبت ۲۰۰ نفر در سال تخمین زده می‌شود.

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

منابع اولیه: فرم‌های پرسشنامه که توسط بیماران با تشخیص قطعی سارکوئیدوز به مرکز مسیح دانشوری تکمیل می‌شود.

منابع ثانویه: اطلاعات مربوط به سیر بیماری، پاسخ به درمان، عوارض یا مرگ و میر در طول پیگیری بیماران توسط همکاران طرح در درمانگاه در پرونده بیماران ثبت خواهد شد.

۱۰- روش بیماریابی:

بیماریابی توسط اطلاع‌رسانی و جلب همکاری پزشکان سراسر کشور، متخصصین و فوق تخصص‌ها با هدف معرفی و ارجاع بیماران به مرکز جهت ثبت مشخصات، سیر بیماری و پیگیری منظم، گزارش سیر، عوارض و مرگ و میر بیماران و توسط پرسنل ذیربط و پزشکان طرح صورت می‌گیرد.

اطلاع‌رسانی از طریق رسانه‌های جمعی و سایت مرکز تحقیقات به بیماران و پزشکان نیز جهت جلب همکاری و افزایش مراجعه بیماران انجام می‌پذیرد.

۱۱- نحوه پیگیری^۱ بیماران:

با توجه به این که برنامه ثبت سارکوئیدوز بیمارستان مسیح دانشوری انجام می‌پذیرد، نحوه پیگیری به صورت مستقیم در این مرکز با مراجعات مستقیم بیماران به بیمارستان صورت می‌گیرد.

۱۲- بیان مسئله و ضرورت اجرای ثبت:

اگرچه بیش از ۱۰۰ سال از معرفی سارکوئیدوز گذشته است تاکنون اتیولوژی دقیق بیماری شناخته نشده است. بسیاری از منابع تشکیل‌دهنده گرانولوم در این بیماری را نتیجه یک پاسخ ایمنی تغییر یافته بیش از حد به محرک آنتی ژنی محیطی در افرادی که از نظر ژنتیک مستعد هستند دانسته‌اند (۱، ۲) شیوع متفاوت این بیماری در نقاط مختلف جهان نقش عوامل ژنتیکی و محیطی را روشن ساخته است (۳).

آنتی ژن‌های ارگانیک یا غیر ارگانیک در اتیولوژی سارکوئیدوز نقش بازی می‌کنند (۴). بسیاری از مطالعات به نقش میکروب‌ها و عوامل عفونی در اتیولوژی سارکوئیدوز پرداخته‌اند اما تاکنون تنها مایکو باکتریوم و پروبیونی باکتریوم به عنوان کاندیدهای قوی مطرح شده‌اند (۴، ۵). سارکوئیدوز یک بیماری جهانی است و ۴۷-۶۴ در هر ده هزار نفر شیوع دارد بروز آن ۳۵/۵-۱ به ازای هر ده هزار نفر در سال بیان شده است. بر اساس مطالعات اپیدمیولوژیک بیشترین شیوع بیماری در شمال اروپا و در نژاد آفریقایی-آمریکایی بالخص در زنان وجود دارد. کمترین میزان شیوع این بیماری نیز در ژاپن گزارش شده است (۶-۸) سارکوئیدوز در ایران نیز وجود دارد و به نظر می‌رسد

¹ Follow-up

شیوع آن در مناطق شمالی کشور بیشتر از مناطق جنوبی باشد(۹). مطالعات اپیدمیولوژیک در دنیا توانسته نقش عوامل محیطی و یا محرک های انتی ژنی را تا حدی روشن سازد(۱۰، ۱۱).

بیماری سارکوئیدوز اغلب اسپورادیک است اما موارد خانوادگی نیز حدود ۹/۶-۳/۶ درصد موارد را تشکیل می دهند(۱۲). در موارد فامیلی با توجه به مطالعات موجود، خواهرها و برادرهای فرد مبتلا شانس بیشتری برای بیماری نسبت به والدین دارند. این امر نشان دهنده ماهیت مغلوب این ژن و نفوذ ناکامل آن است خط بروز سارکوئیدوز در دو قلوهای سنوزیگوت ۸۰ درصد می باشد احتمالاً عوامل ژنتیکی ۲/۳ استعداد ابتلا به این بیماری را تعیین می کنند. ارتباط ژن های مختلف از جمله HLADR با سارکوئیدوز نیز شناخته شده است(۱۳).

بیماری سارکوئیدوز معمولاً به خود به خود فروکش می کند اما در مجموع ۱/۳ بیماران دچار سیر مزمن شده و نیازمند درمان جهت پیشگیری از بروز عوارضی مانند فیبروز ریوی خواهند بود(۳) بقای بیماران سارکوئیدوز نسبت به جمعیت عادی کمتر می باشد و در دو دهه اخیر مرگ و میر ناشی از سارکوئیدوز افزایش داشته است (۷۱۶٪) و خصوصاً مرگ و میر بیماران ۵۵ تا ۷۴ ساله بیشتر شده است(۱۴).

در کشورهای غربی اغلب مرگ و میرها به دلیل فیبروز ریوی و با شیوع کمتر درگیری قلبی، سیستم اعصاب مرکزی و کبد می باشد. علت مرگ اغلب نارسایی تنفسی یا هلیپر تانسیون پلومونر می باشد، همو پتیزی نیز به عنوان علت مورتالیتی بیان شده است. در کشور ژاپن ۷۷ درصد مرگ و میر بعلت درگیری قلبی میباشد. سارکوئیدوز باعث افزایش خطر لنفوم می باشد که میتواند بقای بیماران را متاثر سازد. درمان های بیماری سارکوئیدوز اغلب سیستم ایمنی را هدف گرفته و سعی در کنترل روند گرانولوماتو و تغییر عواقب بالینی دارند. هیچ گایدلاینی برای تعیین زمان و چگونگی درمان سارکوئیدوز وجود ندارد(۱۵) تصمیم گیری درمان برای بیماران به خطر اختلال عملکرد ارگان ها، خطر مرگ و حضور علائم غیر اختصاصی ولی ناتوان کننده بستگی دارد(۱۶).

بهترین سیاست درمانی پیگیری و تحت نظر قرار دادن بیمارانی است که تازه تشخیص داده شده و احتمال بالایی برای بهبودی خودبخودی دارند. تصمیم درمانی حین پیگیری با توجه به پیشرفت بیماری و تغییرات رادیولوژیک یا عملکرد ریه داده خواهد شد.

بیماران مبتلا به سارکوئیدوز در حین درمان نیازمند پیگیری منظم میباشند. اگر چه عود بیماری در موارد فروکش کردن خود به خود بیماری نادر است اما ۲۴-۳۷ درصد بیمارانی که دچار عود میشوند اغلب ۲ تا ۶ ماه پس از قطع کورتون دچار این عارضه می شوند. تشدید بیماری یا عود پس از سه سال نادرست است(۱۷).

این مسأله نیز به پیگیری حداقل سه ساله و منظم در این بیماران را روشن میسازد.

در بسیاری از موارد مزمن بیمتری سارکوئیدوز، انجام فعالیت های فیزیکی و ورزش توانسته قدرت تحمل فعالیت را بهبود ببخشد و ضعف را کمتر کند.

نتایج مطالعه ای که اخیراً در کشور هلند انجام شده است، نشان داده که فعالیت های فیزیکی تحت نظارت، توان جسمی بیماران را بالا برده و خستگی را کاهش می دهد در نتیجه فعالیت های ورزشی و بازتوانی، بخشی از درمان سارکوئیدوز در نظر گرفته می شوند(۱۸).

با توجه به تمام مسائلی که در مورد سارکوئیدوز بیان شد؛ از جمله اتیولوژی ناشناخته شیوع متفاوت آن در نقاط جغرافیایی مختلف، ناهمگونی و تفاوت در تظاهرات بالینی؛ که می‌تواند به تاخیر تشخیصی بیانجامد، و همچنین عواقب درمان تاخیری روی بقای بیماران می‌توان متوجه اهمیت این بیماری در پزشکی امروز شد.

از آنجا که در کشور ما مطالعات محدود و پراکنده ای روی تظاهرات بالینی، شیوع و سایر ویژگی‌های اپیدمیولوژیک بیماری در نقاط مختلف جغرافیایی انجام شده و آمار درستی از میزان شیوع و بروز این بیماری در دسترس نمی‌باشد و با توجه به اهمیت درمان به موقع پیگیری منظم این بیماران جهت کنترل بیماری و ارتقا کیفیت زندگی، مرکز سارکوئیدوز در درمانگاه بیمارستان مسیح دانشوری در آبان ماه سال ۱۳۹۲ با هدف تاکید بر تحقیقات در جهت درک بهتر بیماری با تکیه بر تفاوت‌های ژنتیکی نژادی و اقلیمی در سراسر کشور با بهره‌گیری از تحقیقات انجام شده پایه‌گذاری شد. تاکنون حدود ۵۰۰ بیمار به این مرکز مراجعه کرده یا ارجاع شده‌اند و اطلاعات آنها ثبت شده است. این بیماران از طریق مراجعه در روزهای معین به درمانگاه سارکوئیدوز طی پیگیری‌های منظم فرار گرفته تسهیلات لازم را دریافت می‌کنند. اطلاعات این بیماران نیز منبع بسیار مفیدی برای مطالعات آینده روی اتیولوژی بیماری سارکوئیدوز در ایران می‌باشد.

هم‌اکنون هدف مهم ما ارتقا مرکز سارکوئیدوز و تبدیل آن به یک مرکز ارجاع کشوری برای تمام بیماران است. این مرکز بر آن است با جلب همکاری پزشکان متخصص و فوق تخصص که در سراسر ایران در پروسه تشخیص و درمان این بیماری نقش دارند یک مرکز ملی برای ثبت دقیق موارد ابتلا به سارکوئیدوز راه‌اندازی کند.

با ثبت موارد بیماری در مناطق مختلف ایران و همچنین با ثبت اطلاعات دموگرافیک بیماران تخمین درستی از شیوع و بروز سالانه و توزیع بیماری در ایران به دست خواهیم آورد با در دست داشتن این اطلاعات جامع امکان انجام تحقیقات گسترده جهت تعیین نقش تفاوت‌های ژنتیکی و اقلیمی در نقاط مختلف ایران روی بروز سارکوئیدوز میسر خواهد شد، از طرف دیگر با تاسیس یک مرکز کشوری امکان تشخیص صحیح، درمان مناسب پیگیری منظم و ارائه تسهیلات بازتوانی به بیماران ایجاد خواهد شد که این امر تاثیر مثبتی روی پیامدهای بیماری و کیفیت زندگی بیماران و خانواده آنها خواهد داشت.

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

باتوجه به شیوع متفاوت سارکوئیدوز در مناطق مختلف جهان تاکنون مطالعات بسیاری روی خصوصیات اپیدمیولوژیک این بیماری صورت گرفته است.

برای مثال Robert P Boughman یک مطالعه مورد مشاهده روی ویژگی‌های بالینی سارکوئیدوز در مراکز بالینی متعدد در آمریکا انجام داد. در این مطالعه ۷۳۶ بیمار از ۱۰ مرکز بالینی در ایالات متحده مورد بررسی قرار گرفتند جمعیت مورد مطالعه از نظر نژاد، جنسیت و سن تفاوت داشتند. نتایج این تحقیق با بررسی تظاهرات بالینی سارکوئیدوز در گروه‌های مختلف سنی، جنسی و نژادی بیان کرد که تظاهرات بیماری به سن و جنس و نژاد بیماران بستگی دارد (۱۹).

مطالعات مشابهی در کشورهای همسایه ایران و خاورمیانه صورت گرفته است؛ در عربستان در مطالعه‌ای که در سال ۲۰۱۱ انجام شد بررسی اطلاعات بیماران با تشخیص ثابت شده سارکوئیدوز در یک بیمارستان در شرق عربستان طی یک دوره ۱۱ ماهه انجام شد نسبت

جنسی بیماران ، متوسط سنی آنها ، تظاهرات بالینی و یافته های آزمایشگاهی و همچنین مرحله بندی و پیامدهای بیماران مطالعه شد . نتایج مطالعه نشان داد که سارکوئیدوز اگرچه به ندرت ولی در عرب های بومی رخ می دهد و تظاهرات بالینی بیماران عرب مشابه سایر کشورها با اندکی تفاوت از جمله کمتر بودن درگیری قلبی ، چشمی و سیستم عصبی می باشد . نادر بودن این تظاهرات قابل مقایسه با بقیه مطالعات در خاورمیانه بوده است (۲۰).

در کشور ترکیه *uygun S* و همکاران به بررسی ویژگی های اپیدمیولوژیک ، تظاهرات بالینی، شدت و پروگنوز سارکوئیدوز بین ۱۶۶ بیمار در یک مرکز ارجاع پرداختند. نتایج این مطالعه نیز بیان کرد که سیر بالینی ، پیش آگهی و سیر بیماری بر اساس تفاوت های نژادی ، جغرافیایی و اجتماعی اقتصادی بین بیماران متغیر می باشد . در این مطالعه سن متوسط شیوع بیماری شایعترین علامت ، میزان درگیری ریوی و میزان مرگ و میر در این گروه از بیماران گزارش شد (۲۱) .

مطالعه دیگری در سال ۲۰۰۷ توسط *N.Behbehani* و همکاران در کویت به بررسی تظاهرات بالینی سارکوئیدوز در جمعیتی از مردم خاورمیانه پرداخت و ویژگی های بالینی ، سن شیوع ، توزیع جنسی و مرحله (*stage*) بیماری در این جمعیت را با مردم آسیای جنوب شرقی مقایسه کرده است . نتایج این مطالعه بیان کرد که بیماران عرب در منطقه خاورمیانه بیشتر با مراحل ۲ و ۳ بیماری مراجعه میکنند در مقایسه با بیماران آسیای جنوب شرقی که اغلب در مراحل صفر یا ۱ می باشند (۲۲).

بررسی های اپیدمیولوژیک روی سارکوئیدوز در ایران هنوز به اندازه کافی صورت نگرفته است . مطالعه دکتر آملی روی ۳۱۰ بیمار سارکوئیدوز از نظر سنی ، جنسی ، علائم و نشانه های بیماری و یافته های آزمایشگاهی در ایران جز اولین گزارشات سارکوئیدوز بود که در ایران منتشر شد. در سال ۹۴ مطالعاتی در دانشگاه علوم پزشکی مشهد توسط تیم دکتر مسعود ثقفی انجام شد که به بررسی آینده نگر بیماران درمانگاه های روماتولوژی مشهد بین سال های ۸۹ تا ۹۲ پرداخته است . بین ۱۰۰ بیمار با تشخیص قطعی سارکوئیدوز فراوانی بیماری در زنان و مردان ، سن متوسط بروز بیماری ، تظاهرات مختلف بالینی و شیوع آنها ؛ وجود یا عدم وجود علائم سرشتی و سابقه خانوادگی بیماران بررسی شد. نتایج بیان نمود که آرتريت مچ پا همراه با اريتم ندوزوم شایع ترین تظاهر بالینی بیماران بوده است (۳) .

در سال ۸۹ نیز دکتر کامبیز کامیاب و همکارانش مطالعه ای بر روی ۱۰ بیمار مبتلا به سارکوئیدوز از نظر جهش آن *BTNL2* انجام دادند که نتایج آن نشان داد ۷ بیمار از ۱۰ بیمار *Transition* در این ژن داشتند. این امر می تواند بیانگر ارتباط ژن مذکور با تظاهرات پوستی سارکوئیدوز باشد (۲۳).

مطالعه ای که دکتر علی علوی در استان گیلان ، که شیوع بالایی در بین نواحی مختلف کشور دارد ، انجام داد و در سال ۲۰۱۴ به چاپ رسید ویژگی های بالینی و اپیدمیولوژیک سارکوئیدوز در بیماران یک مرکز ریوی در رشت بین سال های ۲۰۰۱ تا ۲۰۰۹ را بررسی نمود. شایعترین علائم در این گروه از بیماران علائم تنفسی،سیستمیک و موسکلو اسکلتال گزارش شد.

۶۱/۳٪ بیماران در این مطالعه لنفاد نوباتی دوطرفه ناف ریه داشته و در مرحله I به سر می بردند و ۲۴/۲٪ لنفاد نوباتی دوطرفه ناف را همراه با درگیری پارانیشسیم داشتند مرحله II ۱۷۸ بیمار (۴۵/۲٪) بهبود بالینی و رادیو گرافیک قابل توجهی داشتند.

نتایج بیان کرد بسیاری از یافته های بالینی و رادیولوژیک در بیماران به بقیه مطالعات انجام شده شباهت دارد اما تظاهر سندروم لوفگرن شایع بوده است (۱۲/۳٪) در حالی که تظاهرات پوست و چشمی شیوع کمتری داشته اند .

در این مطالعه تفاوت قابل ملاحظه‌ای بین بیماران ارجاع شده از غرب گیلان ۱۲/۹٪ نسبت به شرق گیلان ۷۸/۵٪ وجود داشته است که بیان شده احتمالاً به علت مسائل مربوط به ارجاع و ارتباطات بین پزشکان بوده است (۹).

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

مرکز تحقیقات سارکوئیدوز واقع در بیمارستان مسیح دانشوری به مدیریت خانم دکتر عاطفه عابدینی و با همکاری گروه مجربی از پرسنل آموزش دیده، متخصصین و فوق تخصص‌ها در جهت تحقق اهداف پژوهشی و ارائه خدمات درمانی به بیماران مبتلا به سارکوئیدوز تلاش می‌کند. در طرح ثبت ملی، بیماران با تشخیص سارکوئیدوز از سراسر کشور به این مرکز معرفی می‌شوند. اطلاعات تمام بیماران مراجعه کننده از طریق تکمیل پرسشنامه توسط بیمار و ثبت علائم، سیر و عوارض مرتبط توسط پرسنل و پزشکان ثبت می‌شوند. تمام بیماران با توجه به شدت بیماری تحت برنامه پیگیری منظم قرار گرفته و اطلاعات مربوط به آنها ثبت می‌شود. پس از جمع‌آوری اطلاعات توسط مسؤل ثبت آنالیز و تجزیه و تحلیل توسط متخصص اپیدمیولوژی و آمار صورت می‌گیرد.

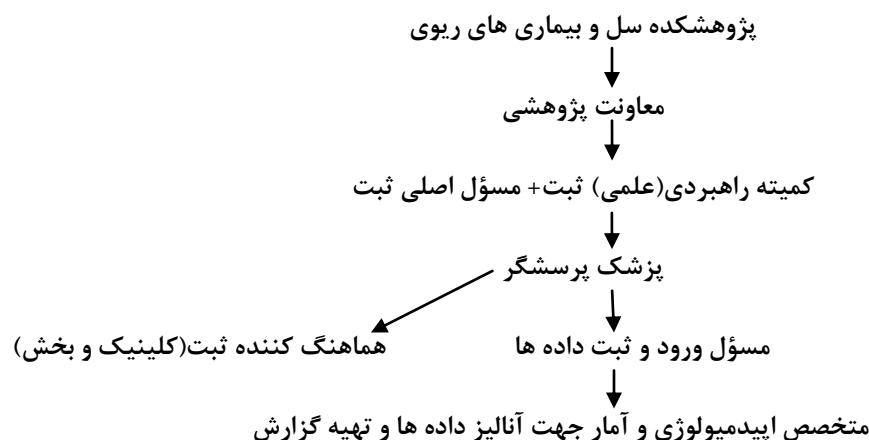
۱۵- مشخصات ابزار جمع‌آوری اطلاعات و نحوه جمع‌آوری آن:

تکمیل پرسشنامه دستی یا الکترونیک در مورد مشخصات بیمار از جمله سن و جنس، سوابق بیماری و سایر عوامل خطر توسط بیماران جمع‌آوری و ثبت اطلاعات مربوط به سیر بالینی، عوارض و مرگ و میر توسط مسؤلین ثبت داده از اطلاعات بایگانی شده در پرونده پزشکی بیماران صورت می‌گیرد.

۱۶- ساختار مدیریتی ثبت:

کمیته راهبردی ثبت تحت نظر معاونت پژوهشی پژوهشکده سل و بیماری‌های ریوی فعالیت پزشک پرسشگر را تحت نظر دارد. اطلاعات توسط پزشک پرسشگر با همکاری هماهنگ کننده ثبت و مسؤل ورود و ثبت داده‌ها در اختیار متخصص اپیدمیولوژی و آمار جهت آنالیز و تهیه گزارش قرار داده می‌شود.

۱۷- فلوجارت ساختار مدیریتی ثبت:



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

۱۹-۱- سابقه برنامه ثبت:

مرکز جمع آوری اطلاعات بیماری سارکوئیدوز در آبان ماه سال ۱۳۹۲ در بیمارستان مسیح دانشوری با هدف تاکید بر تحقیقات در جهت درک بهتر سارکوئیدوز با تکیه بر تفاوت های ژنتیکی نژادی و اقلیمی در سراسر کشور با بهره گیری از تحقیقات انجام شده پایه گذاری شد. تاکنون حدود ۵۰۰ بیمار به این مرکز مراجعه کرده یا ارجاع شده اند و اطلاعات آنها ثبت شده است. این بیماران از طریق مراجعه در روزهای معین به درمانگاه سارکوئیدوز طی پیگیری های منظم قرار گرفته تسهیلات لازم را دریافت می کنند. اطلاعات این بیماران نیز منبع بسیار مفیدی برای مطالعات آینده روی اتیولوژی بیماری سارکوئیدوز در ایران می باشد.

۱۹-۲- تعداد بیماران ثبت شده تا کنون:

۵۰۰ بیمار

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

گزارشات فعالانه تهیه شده و در حال تدوین مقاله در این زمینه می باشد

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

جهت گسترش محدوده ثبت، اطلاع رسانی به بیماران، جلب همکاری پزشکان، بکارگیری پرسنل و معرفی برنامه به جامعه علمی کشور، برنامه ثبت سارکوئیدوز نیاز به حمایت های مالی و فنی و تایید معاونت تحقیقات و فناوری وزارت بهداشت دارد.

۱۹- اصول محرمانگی، مالکیت و پروتکل انتشار داده‌ها:

اصول اخلاقی در ثبت اطلاعات بیمار از نظر محرمانگی، سطح دسترسی و اخذ رضایت نامه در موارد لزوم بر اساس تصویب کمیته اخلاق پژوهشکده و دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی صورت می گیرد. انتشار و تحویل داده ها برای انجام تحقیقات پس از درخواست محققین با تصویب معاونت پژوهشی مرکز و اخذ مجوز های کمیته اخلاق و بر اساس اصول اخلاق نشر بین المللی و نکوور صورت می گیرد.

۲۰- ملاحظات اخلاقی:

فرم رضایت آگاهانه و مجوز کمیته اخلاق بر اساس دستور العمل مصوب وزارت بهداشت اخذ می گردد.

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

(۱) بیماریابی دقیق در درمانگاهها صرفنظر از بیماران بستری در بخش

(۲) پیگیری منظم بیماران از طریق تماس تلفنی در صورت عدم مراجعه

۳) تهیه نرم افزار مناسب جهت ثبت بهینه اطلاعات

۴) تامین منابع مالی جهت پرداخت حق الزحمه پرسنل

۵) عدم همکاری بیمار در مصاحبه

۶) عدم تمایل بیماران برای مراجعه مکرر از شهرستان ها به تهران

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

۱. Mortaz E, Sereshki HA, Abedini A, Kiani A, Mirsaedi M, Soroush D, et al. Association of serum TNF- α , IL-8 and free light chain with HLA-DR B alleles expression in pulmonary and extra-pulmonary sarcoidosis. *Journal of Inflammation*. 2015;12(1):1.
۲. van Enschoot J, van Balkom R. Sarcoidosis following Mycobacterium tuberculosis infection: Coincidence or consequence. *Respiratory medicine case reports*. 2013;9:11-4.
۳. بررسی خصوصیات بالینی و اپیدمیولوژیک ۱۰۰ بیمار مبتلا به et ثقفی, صاحب‌اری, نبوی, سالاری, میرفیضی, زهرا س. سارکوئیدوز و آتریت سارکوئیدی. *مجله دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی مشهد*. ۱۵؛ ۲۰۱۵(۵): ۲۷۰-۵.
۴. McGrath D, Goh N, Foley P, Du Bois R. Sarcoidosis: genes and microbes--soil or seed? *Sarcoidosis, vasculitis, and diffuse lung diseases: official journal of WASOG/World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders*. 2001;18(2):149-64.
۵. Mortaz E, Adcock IM, Barnes PJ. Sarcoidosis: Role of non-tuberculosis mycobacteria and Mycobacterium tuberculosis. *International journal of mycobacteriology*. 2014;3(4):225-9.
۶. Hillerdal G, Nöu E, Osterman K, Schmekel B. Sarcoidosis: Epidemiology and Prognosis: A 15-Year European Study 1. *American Review of Respiratory Disease*. 1984;130(1):29-32.
۷. Morimoto T, Azuma A, Abe S, Usuki J, Kudoh S, Sugisaki K, et al. Epidemiology of sarcoidosis in Japan. *European Respiratory Journal*. 2008;31(2):372-9.
۸. Vokurka M, Lecossier D, du BOIS RM, Wallaert B, Kambouchner M, Tazi A, et al. Absence of DNA from mycobacteria of the M. tuberculosis complex in sarcoidosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 1997;156(3):1000-3.
۹. Alavi A, Akhoundzadeh N, Karkan MF. Sarcoidosis, a report from Guilan (an Iranian Northen province)(2001-09). *Sarcoidosis vasculitis and diffuse lung disease*. 20۸-۲۸۲:(۴)۳۱؛ ۱۵
۱۰. Hills SE, Parkes SA, Baker S. Epidemiology of sarcoidosis in the Isle of Man--2: Evidence for space-time clustering. *Thorax*. 1987;42(6):427-30.
۱۱. Parkes SA, Baker S, Bourdillon R, Murray C, Rakshit M. Epidemiology of sarcoidosis in the Isle of Man--1: A case controlled study. *Thorax*. 1987;42(6):420-6.
۱۲. Rybicki BA, IANNUZZI MC, FREDERICK MM, THOMPSON BW, ROSSMAN MD, BRESNITZ EA, et al. Familial aggregation of sarcoidosis: a case-control etiologic study of sarcoidosis (ACCESS). *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2001;164(11):2085-91.

- ۱۳ Sverriid A, Backer V, Kyvik KO, Kaprio J, Milman N, Svendsen CB, et al. Heredity in sarcoidosis: a registry-based twin study. *Thorax*. 2008;63(10):894-6.
- ۱۴ Swigris JJ, Olson AL, Huie TJ, Fernandez-Perez ER, Solomon J, Sprunger D, et al. Sarcoidosis-related mortality in the United States from 1988 to 2007. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2011;183(11):1524-30.
- ۱۵ Bradley B, Branley H, Egan J, Greaves M, Hansell D, Harrison N, et al. Interstitial lung disease guideline: the British Thoracic Society in collaboration with the Thoracic Society of Australia and New Zealand and the Irish Thoracic Society (vol 63, Suppl V, pg v1, 2008). *Thorax*. 2008;63(1-۱۰۲۹):۱
- ۱۶ Sarcoidosis So. Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), the European Respiratory Society (ERS) and the World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders (WASOG) adopted by the ATS Board of Directors and by the ERS Executive Committee, February 1999. *Am J Respir Crit Care Med*. 1999;160:736-55.
- ۱۷ Rizzato G, Montemurro L, Colombo P. The late follow-up of chronic sarcoid patients previously treated with corticosteroids. *Sarcoidosis, vasculitis, and diffuse lung diseases: official journal of WASOG/World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders*. 1998;15(1):52-8.
- ۱۸ Strookappe B, Swigris J, De Vries J, Elfferich M, Knevel T, Drent M. Benefits of physical training in sarcoidosis. *Lung*. 2015;193A-۷۰۱:(۵)
- ۱۹ Baughman RP, Teirstein AS, Judson MA, Rossman MD, Yeager Jr H, Bresnitz EA, et al. Clinical characteristics of patients in a case control study of sarcoidosis. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2001;164(10):1885-9.
- ۲۰ Al-Khouzaie TH, Al-Tawfiq JA, Al Subhi FM. Sarcoidosis in the eastern region of Saudi Arabia. *Annals of thoracic medicine*. 2011;6(1):22.
- ۲۱ Uygun S, Yanardag H, Karter Y, Demirci S. Course and prognosis of sarcoidosis in a referral setting in Turkey ;analysis of 166 patients. *ACTA MEDICA-HRADEC KRALOVE-*. 2006;49(1):51.
- ۲۲ Behbehani N, JayKrishnan B, Khadadah M, Hawa H, Farah Y. Clinical presentation of sarcoidosis in a mixed population in the middle east. *Respiratory medicine*. 2007;101(11):2284-8.
- ۲۳ Kamyab Hesari K, Taleb S, Montaser-Kouhsari L, Firooz A. Detection and analysis of BTNL2 gene mutations in patients diagnosed with skin sarcoidosis. *Journal of Dermatology and Cosmetic*. 2010;1(2):65-9.

۲۳- 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	سن تقویمی	تعداد سالهای عمر پس از تولد							سن	
		زن- مرد							جنس	
		محل زندگی بر اساس نقشه جغرافیایی							محل زندگی	
		بر اساس نقشه جغرافیایی							استان بومی	
	(۱) پرسشنامه (۲) اطلاعات پزشکی موجود	سابقه بیماری در بستگان درجه اول							سابقه خانوادگی	
ماه									مدت زمان پس از تشخیص	
		بر اساس تشخیص پزشک با معیار های موجود							درگیری ریوی	
		بر اساس تشخیص پزشک با معیار های موجود							عوارض خارج ریوی	
		بر اساس تشخیص پزشک با معیار های موجود							نیاز به تسهیلات بازتوانی	
ماه									مدت زمان دریافت درمان	

									تعداد بستری در سال	
		تعداد موارد جدید بیماری در یک دوره یک ساله به کل جمعیت تحت نظر							بروز بیماری در نقاط مختلف کشور	
		تعداد کل موارد بیماری در یک دوره یک ساله به کل جمعیت تحت نظر							شیوع بیماری در نقاط مختلف کشور	

۲۴- 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	بررسی متون و تهیه پرسشنامه استاندارد		۳	*	*	*													
۲	فرآیند ثبت داده (پرسشنامه و مصاحبه)		۱۲	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*	*
۳	تحلیل داده ها		۴											*	*	*	*		
۴	تهیه گزارش سالانه		۲											*	*				
۵																			
۶																			
۷																			
۸																			
۹																			

ماه: ۱۲

جمع کل:

بخش چهارم: اطلاعات مربوط به هزینه‌های ثبت

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

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

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

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

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

۲۷- وسایل غیر مصرفی:

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

هزینه های دیگر

ریال	سایر موارد
------	------------

جمع هزینه های طرح :

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

۲۹- 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 : ریال.....

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