

ارائه الگوی سیستم ثبت بیماری آتروفی عضلانی نخاعی

چکیده

مقدمه: بیماری آتروفی عضلانی نخاعی جزو بیماری‌های نادر ژنتیکی و یکی از علل عمده مرگ‌ومیر نوزادان است. این بیماری گروه متنوعی از اختلالات ژنتیک را دربر می‌گیرد که بر نورون‌های حرکتی نخاعی تأثیر می‌گذارد. استفاده از سیستم ثبت بیماری آتروفی عضلانی نخاعی منجر به بهبود کیفیت مراقبت سلامت و اثربخشی مداخلات درمانی، کاهش هزینه‌ها و تسهیل در انجام تحقیقات بالینی می‌شود. پژوهش حاضر با هدف ارائه الگوی سیستم ثبت بیماری آتروفی عضلانی نخاعی در ایران انجام شد.

روش پژوهش: پژوهش حاضر از نوع کاربردی بوده که به روش کمی در چهار مرحله انجام شد. مرحله اول عناصر داده مربوط به بیماران مبتلابه آتروفی عضلانی نخاعی در ایران با روش توصیفی از طریق مراجعه حضوری به مراکز آموزشی و درمانی، مراکز ژنتیک در سطح شهر تهران و بنیاد بیماری‌های نادر شناسایی شدند. در مرحله دوم با روش توصیفی-تطبیقی، ویژگی‌های سیستم ثبت بیماری آتروفی عضلانی نخاعی در سیستم‌های ملی (پاکستان، جمهوری چک، استرالیا و کانادا) و سیستم‌های بین‌المللی (TREAT-NMD)، مراقبت هوشمند و ری استور) شناسایی و مقایسه شدند. در مرحله سوم پژوهش، الگوی اولیه پیشنهادی سیستم ثبت آتروفی عضلانی نخاعی برای ایران طراحی شد که در نهایت با روش دلفی در دو دور توسط خبرگان اعتبارسنجی شد. جامعه پژوهش شامل ۳۱ نفر از خبرگان با تخصص انفورماتیک پزشکی، مدیریت اطلاعات سلامت، متخصص مغز و اعصاب و ژنتیک پزشکی بود که نمونه‌گیری به صورت غیر تصادفی هدفمند انجام شد. در نهایت، مواردی که بالای ۷۵ درصد توافق را کسب نمودند در الگوی نهایی منظور شدند و موارد کمتر از ۵۰ درصد از الگو حذف شد.

یافته‌ها: الگوی سیستم ثبت آتروفی عضلانی نخاعی در ایران شامل ۱۰ بُعد اهداف، مجموعه حداقل داده، ساختار سیستم ثبت، منابع داده، گردآوری داده، کیفیت داده، دسترسی و امنیت داده، تحلیل داده، انتشار اطلاعات و نام سیستم ثبت بود. از ۱۰ هدف که به نظرسنجی گذاشته شد نه هدف توافق بیش از ۷۵ درصد را به دست آورد. مجموعه حداقل داده در قالب ۱۱ زیرمجموعه شامل جمعیت شناختی، مشخصات بالینی، تاریخچه خانوادگی، آزمایش‌های تشخیصی، وضعیت ژنتیکی، تنفسی، حرکتی، تغذیه‌ای، بستری و درمان‌ها، ارائه‌دهنده خدمت و مرگ‌ومیر دسته‌بندی شدند. از مجموع ۷۹ عنصر داده که به نظرسنجی خبرگان گذاشته شد ۵۵ عنصر داده به توافق جمعی رسید. ۱۰ محور در بُعد ساختار از نظر نوع سیستم ثبت، روش اجرا و سازمان‌های مشارکت‌کننده در الگو قرار گرفت. بیمارستان، آزمایش‌های ژنتیک، مطب، درمانگاه‌های مغز و اعصاب و گواهی فوت به‌عنوان منابع داده به تأیید خبرگان رسید. ۱۳ محور در بُعد روش گردآوری داده، هشت محور در بُعد کنترل کیفیت داده و هفت محور در بُعد شیوه دسترسی و امنیت داده به تأیید نهایی رسید. استفاده از آمار توصیفی برای تحلیل داده‌های سیستم ثبت تأیید شد. تمام محورهای پیشنهادی در نحوه گزارش‌دهی سیستم ثبت نظیر چاپ مقاله در ژورنال‌ها، سخنرانی‌ها، انتشار خبرنامه در وب‌سایت، رسانه‌های اجتماعی، انجمن‌های حمایت از بیماران و مراکز پژوهشی به توافق جمعی رسید.

نتیجه‌گیری: انتظار می‌رود الگوی ارائه‌شده در این مطالعه بتواند در بهبود مدیریت پیامد بیماری آتروفی عضلانی نخاعی، ارائه خدمات بهتر و تخصیص منابع، دسترسی به‌موقع داده‌ها، دستیابی به سیستم اطلاعات یکپارچه، تسهیل پژوهش‌های مرتبط مؤثر واقع شود.

کلمات کلیدی: سیستم ثبت، بیماری آتروفی عضلانی نخاعی، سیستم اطلاعات