نامه به سردبیر

مجله انفورماتیک سلامت و زیست پزشکی
مرکز تحقیقات انفورماتیک پزشکی
دوره هفتم شماره چهارم. ص ٤٧٦-٤٧٤، ١٣٩٩

ضرورت به کارگیری سامانه ملی ثبت هموگلوبینوپاتی جهت ارائه مراقبت به بیماران

طیبه نوری[1]، اسماعیل مهرآیین[2]*

• دریافت مقاله: ۹۹/۲/۲۸ • پذیرش مقاله: ۹۹/۴/۸

در سال‌های اخیر رخدادهای جمعیت‌شناختی مانند مهاجرت از مناطق با شیوع بالا و در نتیجه در هم آمیختن جمعیت‌ها، موجب گسترش هموگلوبینوپاتی در سراسر جهان شده است. هموگلوبینوپاتی‌ها، گروهی از اختلالات ارثی هستند که در آن‌ها جهش ژنی موجب کاهش و یا نقص در ساخت زنجیره‌های هموگلوبین شده و یا این که توالی طبیعی اسیدهای آمینه زنجیره‌های گلوبین را تغییر می‌دهد. تالاسمی و بیماری داسی شکل شایع‌ترین انواع هموگلوبینوپاتی‌ها هستند [۱]. براساس گزارش سازمان بهداشت جهانی، حدود ۷ درصد از جمعیت جهان حامل ژن بیماری‌های خونی هستند و سالانه ۳۰۰۰۰۰ تا ۵۰۰۰۰۰ نوزاد مبتلا به هموگلوبینوپاتی با درجات شدید متولد می‌شوند [۲]. تالاسمی در ایران نیز به عنوان یک مشکل بهداشتی مهم محسوب می‌شود. در ایران به طور متوسط ۵ درصد افراد جامعه (بیش از ۳ میلیون نفر) ناقل این بیماری هستند و بالغ بر ۲۶۰۰۰ بیمار مبتلا به تالاسمی ماژور در کشور وجود دارد. فراوانی مبتلایان به تالاسمی از ۳ تا ۱۰۰ نفر به ازای هر ۱۰۰۰۰۰ نفر در استان‌های مختلف متفاوت است. در استان‌های ساحلی دریای خزر، خلیج‌فارس و دریای عمان این میزان از ۱۰ درصد بیشتر و در سایر نواحی بین ۴ تا ۸ درصد گزارش شده است [۳].

میزان شیوع بالای هموگلوبینوپاتی‌ها در کشور، بار مالی سنگین بیماری بر مبتلایان و دولت از نظر تأمین دارو و مراقبت‌های مورد نیاز، پیامدهای بیماری و تأثیر بیماری بر کیفیت زندگی بیماران و خانواده‌های آن‌ها موجب گردیده تا توجه ویژه‌ای به روند شیوع، گروه‌های جمعیتی در معرض خطر، برنامه‌های کنترل و پیشگیری و شیوه‌های درمانی بیماری شود [۴]. دست‌یابی به این موارد از یک سو مستلزم جمع‌آوری داده‌های کامل، جامع، معتبر و به طورکلی راه‌اندازی سامانه ثبت این بیماری‌ها و از سوی دیگر مستلزم ایجاد نظام اطلاعات مراقبت آن، جهت انجام پژوهش‌هایی در زمینه اثربخشی و کارایی درمان‌ها، داروهای تجویز شده و انجام اقدامات و مداخلاتی به منظور ارتقای کیفیت مراقبت ارائه شده به بیماران می‌باشد [۵].

سامانه ثبت هموگلوبینوپاتی عبارت است از یک مجموعه منظم از داده‌های جمعیتی و بالینی بیماران مبتلا به اختلالات هموگلوبین که به طور واضح تعریف شده‌اند و در یک پایگاه داده مرکزی جمع‌آوری می‌شوند. اطلاعات جمع‌آوری شده در این پایگاه به متخصصان جهت شناخت دقیق تظاهرات بالینی و آزمایشگاهی، نحوه وراثت، پاسخ به درمان‌ها، نتایج و پیش‌آگهی بیماری یاری می‌رسانند و جهت بهبود تصمیم‌گیری‌های تشخیصی، درمانی و باروری در مورد این بیماران مؤثر می‌باشند [۶،۷]. این سامانه‌ها، درک روشنی از میزان تأثیر هموگلوبینوپاتی بر جامعه فراهم می‌آورند و نظارت بر تغییرات جمعیتی بیماری، ارائه خدمات و نتایج بیماران را افزایش می‌دهند [۶]. سامانه‌های ثبت هموگلوبینوپاتی در سطح ملی و بین‌المللی، انجام مطالعات، بررسی ویژگی‌های بیماری در جمعیت‌های بزرگ و پایش طولانی مدت عوامل تغییردهنده ماهیت بیماری را به گونه‌ای فراهم می‌کنند که انجام آن‌ها با استفاده از کارآزمایی‌های بالینی تصادفی امکان‌پذیر نمی‌باشد. هر بیمار همانند قطعه‌ای کوچک از یک جورچین بزرگ است که مقدار کمی از اطلاعات را در اختیار ما قرار می‌دهد، اما با کنار هم قرار دادن این قطعات کوچک، تصویر واضح‌تری از ماهیت بیماری و نتایج درمان حاصل خواهد گردید. این اطلاعات به منظور برنامه‌ریزی‌های مؤثر مراقبت‌های بهداشتی ضروری هستند [۸]. این سامانه‌ها امکان جمع‌آوری الکترونیکی داده‌های مربوط به بیماران، جستجو برای یافتن بهترین

[Downloaded from jhbmi.com on 2026-11-17]

عملکردهای پزشکی و انجام تحقیقات بالینی را به صورت گذشته‌نگر و آینده‌نگر فراهم می‌سازند همچنین در صورت طراحی و اجرای اصولی، منافع دیگری از جمله بهبود کیفیت مراقبت، ارتقای ایمنی بیمار، بهبود جریان‌های کاری برای کارکنان و مدیریت بهتر منابع محقق خواهد گردید [۹].

همان‌طور که اشاره گردید، موفقیت در برنامه‌های کنترل هموگلوبینوپاتی، نیازمند فرآیندهای نظارتی و اطلاعاتی کارآمد است. سامانه‌های ثبت هموگلوبینوپاتی یک پیش‌نیاز ضروری برای مراقبت‌های بهداشتی هماهنگ، یکپارچه و مبتنی بر شواهد هستند و به منظور نظارت بر روند سلامتی، میزان تولد و مرگ‌ومیر، اجرای استانداردها و مقررات و فرآیندهای مراقبت‌های بالینی به کار گرفته می‌شوند. ارائه‌دهندگان مراقبت بهداشتی می‌توانند از این اطلاعات جهت شناسایی نیازهای بیماران، پیگیری و برنامه‌ریزی مراقبت‌ها، نظارت بر پاسخ به درمان و ارزیابی نتایج سلامت استفاده کنند [۱۰]. همچنین به‌کارگیری این سامانه‌ها می‌تواند نظارت بر رفتار بیماران نظیر پیروی از طرح‌های درمان یا سایر تغییرات مهم سلامت در طول زمان را بهبود بخشد. به همین جهت بسیاری از کشورهای جهان نسبت به ایجاد و به‌کارگیری این سامانه‌ها اقدام نموده‌اند و چندین دهه است که به منظور بهبود فرآیندهای درمانی و مراقبتی بیماران مورد استفاده قرار می‌گیرند [۵].

سامانه ثبت تالاسمی سنگاپور یکی از جامع‌ترین و قدیمی‌ترین سامانه‌های ثبت در زمینه هموگلوبینوپاتی است که در سال ۱۹۹۲ و با هدف بهبود مراقبت و مدیریت مؤثر برنامه‌های کنترل بیماری ایجاد گردید. تا سال ۲۰۱۶ داده‌های ۶۲۶۰۴ بیمار مبتلا به هموگلوبینوپاتی در این سامانه ثبت شده است؛ به‌طورکلی نتایج مرور فعالیت‌های ۲۴ ساله این سامانه نشان داده است که توسعه این سامانه امکان ترسیم پراکندگی جغرافیایی بیماران، پایش میزان بروز و شیوع بیماری، پیامدهای بیماری، علل مرگ، میزان پیشرفت بیماری، نتایج درمان و نتایج برنامه‌های کنترلی و پیشگیری را به نحو مؤثرتر و واقعی‌تری فراهم کرده است. به‌کارگیری ثبت ملی تالاسمی سنگاپور به میزان قابل‌توجهی جهت ارائه برنامه‌های غربالگری و کنترل بیماری مؤثر بوده و باعث افزایش آگاهی گروه‌های در معرض خطر و کاهش معنی‌دار تولد موارد جدید بیماری گردیده، به‌طوری‌که تنها ۳ مورد جدید طی سال‌های ۲۰۱۱ تا ۲۰۱۶ در این کشور گزارش شده است [۱۱].

سامانه چند منطقه‌ای ثبت تالاسمی ایتالیا فعالیت‌های همه‌جانبه و مستمری را به منظور ارتقاء مراقبت‌های ارائه شده به بیماران مبتلا به تالاسمی آغاز نموده است. فعالیت‌های این سامانه منجر به شناسایی روش‌های تشخیصی و درمانی به کار گرفته شده برای بیماران، ارزیابی اثربخشی و تأثیرات اقتصادی روش‌های تشخیصی و درمانی، انتشار توصیه‌هایی جهت بهینه‌سازی روش‌های تشخیصی و درمانی و مصرف دارو و همچنین ایجاد یک پایگاه داده چند منطقه‌ای از بیماران شده است. همچنین این سامانه امکان ارزیابی تجهیزات تشخیصی و درمانی مراکز درمانی تخصصی هموگلوبینوپاتی و اختصاص بودجه جهت تجهیز مراکز محروم در سطح کشور ایتالیا را فراهم آورده است [۱۲].

نتیجه‌گیری

آگاهی از وضعیت سلامتی بیماران مبتلا به هموگلوبینوپاتی اولین گام در ایجاد بهبود رفتارهای بهداشتی، شناسایی و تبیین وقایع بهداشتی، پیشگیری از بروز بیماری و درمان آن است. فقدان داده‌های همه‌گیرشناسی با کیفیت، تغییرات فراوانی شیوع بیماری در گروه‌های مختلف قومی و در مناطق مختلف در کشور و نداشتن آمارهای دقیق از شیوع هموگلوبینوپاتی چالش جدی برای سیاست‌گذاری مناسب در این زمینه است. توسعه یک سامانه ملی ثبت هموگلوبینوپاتی با چشم‌انداز منطقه‌ای و بین‌المللی از جمله فعالیت‌های اصلی و ضروری به منظور شناسایی دامنه مشکلات و چالش‌های مختلف بیماران می‌باشد. بدون دانش همه‌گیرشناسی در مورد نرخ حامل، تعداد بیماران و موقعیت مکانی آن‌ها در سراسر کشور برنامه‌ریزی دقیق امکان‌پذیر نخواهد بود. مزایای ایجاد سامانه‌های ثبت هموگلوبینوپاتی در بسیاری از کشورها شناخته شده است. الگوبرداری مناسب از این پروژه‌های موفق می‌تواند به عنوان یک نمونه عملکردی مناسب برای کشورهای در حال توسعه جهت استفاده مؤثر از منابع محدودشان در نظر گرفته شود.

با توجه به این که کشور ایران بر روی کمربند هموگلوبینوپاتی جهان قرار دارد، ایجاد سامانه ملی ثبت هموگلوبینوپاتی یک سرمایه‌گذاری منطقی به منظور بهبود درک این بیماری‌ها و ارائه خدمات بهتر و تسهیل پژوهش‌های مرتبط خواهد بود. بدیهی است با ایجاد چنین سامانه‌ای، در نظام مراقبت کشور می‌توان گام اساسی جهت خدمت به بیماران برداشت و تا حدودی بار گران مشکلات اجتماعی و

[Downloaded from jhbmi.com on 2026-11-17]

اقتصادی ناشی از بیماری و هزینه‌های سنگین تشخیصی و درمانی بر نظام سلامت را کاهش داد. به‌کارگیری این سامانه نابرابری‌های مراقبتی و درمانی در سطح کشور را مشخص نموده و امکان مقایسه آن‌ها را در سطح جهانی فراهم می‌کند. بدون تردید، طراحی و اجرای بهینه یک سامانه ملی ثبت هموگلوبینوپاتی می‌تواند نمای واقعی از اقدامات بالینی، نتایج بیماران و اثربخشی مراقبت را به دنبال داشته باشد.

تعارض منافع

این مقاله حاصل تحقیق مستقل و بدون حمایت مالی می‌باشد.

•**ارجاع:** نوری طیبه، مهرآیین اسماعیل. ضرورت به کارگیری سامانه ملی ثبت هموگلوبینوپاتی جهت ارائه مراقبت به بیماران مجله انفورماتیک سلامت و زیست پزشکی ۱۳۹۹؛ ۷(۴): ۶-۴۷۴.

۱. دکتری تخصصی مدیریت اطلاعات سلامت، استادیار، گروه فن آوری اطلاعات سلامت، دانشکده پیراپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی زابل، زابل، ایران
۲. دکتری تخصصی مدیریت اطلاعات سلامت، استادیار، گروه فن آوری اطلاعات سلامت، دانشکده علوم پزشکی خلخال، خلخال، ایران

*** نویسنده مسئول:** اسماعیل مهرآیین
آدرس: خلخال، دانشکده علوم پزشکی خلخال، گروه فن آوری اطلاعات سلامت.
•**شماره تماس:** ۰۹۳۸۱۹۲۶۹۱۱ **Email:** es.mehraeen@gmail.com

References

1. Inusa BPD, Colombatti R. European migration crises: The role of national hemoglobinopathy registries in improving patient access to care. Pediatr Blood Cancer 2017;64(7). doi: 10.1002/pbc.26515
2. Baronciani D, Angelucci E, Potschger U, Gaziev J, Yesilipek A, Zecca M, et al. Hemopoietic stem cell transplantation in thalassemia: a report from the european society for blood and bone Marrow Transplantation Hemoglobinopathy registry 2000-2010. Bone Marrow Transplant 2016;51(4):536-41. doi: 10.1038/bmt.2015.293
3. Keykha R, Masoudi G, Ramazani A, Shahraki M, Naderi M. The survey of the knowledge and practice of thalassemia couples based on Health Belief Model in Sistan area. Scientific Sci J Iran Blood Transfus Organ 2016; 12(4): 369-77. [In Persian]
4. Rezaeian S. Poor quality of life as a predictor of survival among thalassemia patients in Iran. Epidemiol Health 2017;39:e2017013. doi: 10.4178/epih.e2017013
5. Noori T, Ghazisaeedi M, Miri Alibad G, Mehdipour Y, Conte R, Mehraeen E, et al. International comparison of thalassemia registries: challenges and opportunities. Acta Inform Med 2019;27(1):58-63. doi: 10.5455/aim.2019.27.58-63
6. Cela E, Bellon JM, de la Cruz M, Belendez C, Berrueco R, Ruiz A, et al. National registry of hemoglobinopathies in Spain (REPHem). Pediatr Blood Cancer 2017;64(7). doi: 10.1002/pbc.26322
7. Paulukonis ST, Harris WT, Coates TD, Neumayr L, Treadwell M, Vichinsky E, et al. Population based surveillance in sickle cell disease: methods, findings and implications from the California registry and surveillance system in hemoglobinopathies project (RuSH). Pediatr Blood Cancer 2014;61(12):2271-6. doi: 10.1002/pbc.25208
8. Thuret I, Pondarre C, Loundou A, Steschenko D, Girot R, Bachir D, et al. Complications and treatment of patients with beta-thalassemia in France: results of the National Registry. Haematologica 2010;95(5):724-9. doi: 10.3324/haematol.2009.018051
9. Voskaridou E, Kattamis A, Fragodimitri C, Kourakli A, Chalkia P, Diamantidis M, et al. National registry of hemoglobinopathies in Greece: updated demographics, current trends in affected births, and causes of mortality. Ann Hematol 2019;98(1):55-66. doi: 10.1007/s00277-018-3493-4
10. Aydinok Y, Oymak Y, Atabay B, Aydogan G, Yesilipek A, Unal S, et al. A national registry of thalassemia in Turkey; demographic and disease characteristics of patients, achievements and challenges in prevention. Turk J Haematol 2018;35(1):12-8. doi: 10.4274/tjh.2017.0039
11. Tan GP, Law HY, Ng ISL. Review of the National Thalassaemia Registry (Singapore) For a Period of 24 Years (Year 1992 To 2016). 9th KKH Scientific Meeting 2017; Collaboration and Innovation: Bench, Bedside and beyond, in conjunction with 3rd ASEAN Seminar on Multi-disciplinary Care for Children with Mobility Impairment; 2017 Jul 6 - 8; Singapore: SingHealth; 2017. p. 43.
12. Conte R, Ruggieri L, Gambino A, Bartoloni F, Baiardi P, Bonifazi D, et al. The Italian multiregional thalassemia registry: Centers characteristics, services, and patients' population. Hematology 2016; 21(7):415-24. doi: 10.1080/10245332.2015.1101971

[Downloaded from jhbmi.com on 2026-11-17]