



انستیتو آموزشی، تحقیقاتی و درمانی قلب و عروق شهید رجایی

فرم درخواست راه‌اندازی نظام ثبت اطلاعات (دیتا رجیستری)

عنوان برنامه ثبت	طرح اینترنشنال رجیستری بروگادا در کودکان
عنوان ثبت به انگلیسی	Pediatric Brugada Registry :n International Initiative for Risk Assessment and Management
نام و نام خانوادگی درخواست کننده	محمد رفیع خورگامی
مرکز	گروه اطفال
زمان اجرای طرح (ماه)	36
محیط کاری ثبت	بیمارستان قلب رجایی
نوع ثبت	بیماری یا عارضه
گستره جغرافیایی ثبت	منطقه‌ای
نام منطقه / مناطق	طرح جهانی
نام بیمارستان / بیمارستان ها	بیمارستان رجایی بیمارستان مرکز طبی کودکان
توضیحات	

مجری همکاران

نام و نام خانوادگی	سمت در طرح	نوع همکاری	توضیحات
محمد رفیع خورگامی	مجری اصلی / نویسنده مقاله	بررسی فرمها و ثبت مشخصات بیماران	
فریدون نوحی بزنجانی	همکار طرح	نظارت بر اجرای طرح	
مجید ملکی	ناظر	سایر	
سعیده مظلوم زاده	همکار طرح	بررسی متون	
امیرفرجام فاضلی فر	همکار طرح	نوشتن گزارشات مرحله ای	
مجید حق جو	همکار طرح	بررسی فرمها و ثبت مشخصات بیماران	
زهرا امکانجو	همکار طرح	نوشتن پروپوزال	
سید محمد دلیلی	همکار طرح	بررسی آزمایشگاهی	
نجات مهدیه	همکار طرح	بررسی آزمایشگاهی	
سمیرا کلانی نیا	همکار طرح	بررسی آزمایشگاهی	
ابوالفتح عزیززاده دیز	همکار طرح	بررسی بیوشیمی	

مجری همکاران

نام و نام خانوادگی	سمت در طرح	نوع همکاری	توضیحات
شبنم مددی	همکار طرح	طراحی و تدوین طرح	
فرزاد کمالی	همکار طرح	معرفی بیماران	
فیصل رحیم پور	همکار طرح	ارزیابی بالینی بیماران	
داود رضائی نژاد	همکار طرح	معرفی بیماران	
امین الهی فر	همکار طرح	نوشتن گزارشات مرحله ای	
حمیدرضا پاشا	همکار طرح	سایر	

اطلاعات تفصیلی

آیتم ها	متن
خلاصه ضرورت اجرا و اهداف کاربردی ثبت	<p>سندرم بروگادا یک بیماری ارثی است که با افزایش قطعه ST بصورت covered shape در لیدهای پره کوردیال سمت راست مشخص می شود و با افزایش خطر SCD 1 همراه است. فنوتیپ بیان بیماری از موارد کاملاً بدون علامت تا فردی که آریمی های بالقوه کشنده و SCD را تجربه می کند متغیر است. بیماری معمولاً در دهه چهارم زندگی ظاهر می شود، اما در موارد شدید بالینی در دوران کودکی می تواند منجر به آریمی های تهدید کننده حیات شود (2-5). مطالعات قبلی افزایش خطر مرگ ناگهانی در کودکان مبتلا به BS را شناسایی کرده اند، و علائم مهم اثرگذار بر پیش آگهی بیماری را شرح داده اند (6،7). هدف این رجیستری بررسی عوامل خطر مرتبط با BS در بیماران زیر 20 سال است. در ابتدا این گروه در یک دوره 5 ساله برای شناسایی عوامل پیش بینی کننده خطر دنبال می شوند و یک سیستم امتیاز نمره دهی برای طبقه بندی ریسک ایجاد می گردد.</p>
خلاصه ساختار و روش اجرای ثبت	<p>این مطالعه دارای 2 بخش است: بخش اول شامل شناسایی گذشته نگر کودکان و نوجوانان مبتلا به سندرم بروگادا زیر بیست سال است، این موارد شامل موارد با الگوی ECG مطرح کننده سندرم بروگادا، یا موارد ناقل یک بیماری زا جهش ژنتیکی سندرم بروگادا است. بخش دوم شامل یک مطالعه آینده نگر کوهورت در یک دوره سه ساله است، کلیه اطلاعات بیماران از پرونده خارج و ثبت می گردد و معاینات بالینی دوره ای صورت گرفته و داده های بیمار در سیستم RedCap وارد می گردد.</p> <p>پیگیری بیماران بصورت ویزیت سرپایی هر شش ماه یکبار بصورت انجام اکوکاردیوگرافی و نوار قلب و در صورت لزوم انجام تست ورزش می باشد. اگر در هر زمانی بیمار دچار علائم حاد مربوط به بیماری بروگادا شد بصورت اورژانس بیمار بررسی می گردد.</p>
بیان مسئله و ضرورت اجرای ثبت	<p>سندرم بروگادا یک بیماری ارثی است که با افزایش قطعه ST بصورت covered shape در لیدهای پره کوردیال سمت راست مشخص می شود و با افزایش خطر SCD 1 همراه است. فنوتیپ بیان بیماری از موارد کاملاً بدون علامت تا فردی که آریمی های بالقوه کشنده و SCD را تجربه می کند متغیر است. بیماری معمولاً در دهه چهارم زندگی ظاهر می شود، اما در موارد شدید بالینی در دوران کودکی می تواند منجر به آریمی های تهدید کننده حیات شود (2-5). مطالعات قبلی افزایش خطر مرگ ناگهانی در کودکان مبتلا به BS را شناسایی کرده اند، و علائم مهم اثرگذار بر پیش آگهی بیماری را شرح داده اند (6،7). هدف این رجیستری بررسی عوامل خطر مرتبط با BS در بیماران زیر 20 سال است. در ابتدا این گروه در یک دوره 5 ساله برای شناسایی عوامل پیش بینی کننده خطر دنبال می شوند و یک سیستم امتیاز نمره دهی برای طبقه بندی ریسک ایجاد می گردد. در این بیماران تعیین ریسک حوادث خطرناک بسیار مهم است و با توجه به نادر بودن این بیماری ارزیابی ریسک نیاز به پیگیری طولانی مورد محدود در مراکز بزرگ درمانی دارد انیستیتو قلب رجایی بعنوان مرکز اصلی قلب در کشور می تواند محیط مناسبی برای تشخیص و ارزیابی این بیماران باشد. از موارد مهم دیگر ارزیابی نتایج درمانی این</p>

<p>بیماران است در نتیجه ارزیابی کامل این بیماران با بازه زمانی مناسب میتواند نقش مهمی در مدیریت درمانی این بیماران داشته باشد.</p>	
<p>سندرم بروگادا (BS) یک اختلال آریتموژنیک ارثی است که مشخصه آن بالا رفتن قطعه ST نcoved shape در لیدهایپ ره کوردیال راست، بروگادا یک بیماری ناهمگن ژنتیکی و بالینی مرتبط با افزایش خطر مرگ ناگهانی است، که معمولاً در دهه چهارم یا پنجم زندگی ظاهر می شود. شیوع BS در جمعیت کودکان در مقایسه با جمعیت بزرگسالان پایین است با این حال، در طول 5-10 سال گذشته شواهد فزاینده ای در این زمینه وجود داشته است که شروع بیماری در دوران کودکی در اکثر موارد BS کودکان بدون علامت هستند. با این حال، بیماران منتخبی هستند که این بیماری را در سطوح مختلف سیستم هدایت قلب در سنین کودکان نشان دهد. منجر به آریتمی بطنی و SCD می شود. بیان اولیه بیماری می تواند توسط عوامل متعددی از جمله بستر ژنتیکی، تغییرات هورمونی و به عنوان مواجهه های محیطی هنوز ناشناخته باشد.</p> <p>تشخیص و مدیریت BS در میان بیماران کودک و نوجوان همچنان چالش برانگیز است. محققان خصوصیات بالینی، پیش آگهی و خطر ابتلا را در بیماران کودک مبتلا به BS بررسی کرده اند، این بررسی بر اساس یک پایگاه داده آینده نگر 30 ساله با اولین بیمار کودک آغاز شده است. در مطالعات قبلی گروهی طیفی از بیماری های الکتریکی و بالینی را در یک جمعیت کودک و نوجوان توصیف کرده اند (1)، در این مطالعه نشانگرهای خطر برای رویدادهای آریتمی در آینده (2)، و یک الگوریتم بالینی برای شناسایی افراد کودک در معرض خطر ایجاد شده است (3). پایگاه داده نهادی که ما مطالعات خود را بر اساس آن انجام دادیم تقریباً 2000 مورد بیماران مبتلا به BS تایید شده، را شامل می شد که بیش از 500 خانواده هستند. از این تعداد 253 بیمار در زمان تشخیص کمتر از 20 سال سن داشتند. با این حال، تنها یک سوم از کودکان تظاهرات بیماری بالینی را داشته اند که این موضوع تعیین اهمیت آماری هرم پیش بینی را با مشکل روبرو میکرد.</p> <p>علاوه بر این، عواملی که بیان بالینی اولیه بیماری را تعیین می کنند هنوز به طور کامل شناخته نشده اند. اگر چه در مناطقی از کره زمین عوامل نژادی و ژنتیکی خاصی به دلیل شیوع بالای مرگ و میر ناشی از BS به طور خاص شناسایی شده است (4). عوامل دیگر، از جمله نوع خاص جهش ژنتیکی زمینه ای و عوامل نژادی و محیطی پیش بینی کننده خطر کمتر شناخته شده است.</p> <p>هدف از این پروژه ایجاد یک ثبت بین المللی سندرم برگادا در اطفال است با بررسی بیماران از مناطق مختلف جهان، با خصوصیات ژنتیکی متنوع و پس زمینه های محیطی می توان به ارزیابی بهتری جهت درمان این بیماران رسید.</p>	<p>بررسی متون، سابقه ثبت و نمونه ثبت‌های موفق در سایر کشورهای دنیا</p>
<p>References.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death : a distinct clinical and electrocardiographic syndrome. A multicenter report. J Am Coll Cardiol 1992; 20:1391-6. 2. Gonzalez Corcia MC, De Asmundis C, Chierchia GB, Brugada P. Brugada syndrome in the paediatric population : a comprehensive approach to clinical manifestations, diagnosis, and management. Cardiol Young 2016;26:1044-55. 3. Priori S, Napolitano C, Giordano U, Collisani G, Memmi M. Brugada syndrome and sudden cardiac death in children. Lancet 2000; 355:808-80. 4. Conte G, Dewals W, Sieira J, de Asmundis C, Ciconte G, Chierchia GB, et al. Drug-Induced Brugada Syndrome in Children : Clinical Features, device-Based Management, and Long-Term Follow-Up. J Am Coll Cardiol. 2014 June; 63(21): 2272-2279. 5. Andorin A, Behr ER, Denjoy I, et al. The impact of clinical and genetic findings 	<p>فهرست منابعی که در بررسی متون استفاده شده است</p>

<p>on the management of young patients with Brugada Syndrome. Heart Rhythm 2016;13:1274-82.</p> <p>6. Gonzalez Corcia MC, Sieira J, Sarkozy A, et al. Brugada syndrome in the young: an assessment of risk factors predicting future events. Europace 2017;19:1864-73.</p> <p>7. Gonzalez Corcia MC, Sieira J, Pappaert G, et al. A clinical score model to predict lethal events in young patients (<19 years) with the Brugada syndrome. Am J Cardiol 2017;120:797-802.</p>	
<p>اهداف اختصاصی ثبت</p> <ul style="list-style-type: none"> • شناسایی عوامل خطر برای ایجاد رویدادهای بالقوه کشنده • اعتبار سنجی ابزارهای تشخیصی در سنین کودکی (تست های تحریک کننده، مطالعه الکتروفیزیولوژی) • شناسایی اثربخشی درمان پزشکی در مقابل تعبیه ICD و همبستگی بین مزایا و خطرات هر دو استراتژی • شناسایی نشانگرهای بالینی بیماری پیشرونده و ارتباط با حوادث بالقوه کشنده • پیامدهای نامطلوب بیماری و/یا درمان. پیامد نامطلوب بیماری برای این رجیستری به عنوان مرگ (با یا بدون ICD) تعریف می شود. نتیجه نامطلوب برای درمان برای این رجیستری به عنوان عوارض مربوط به تعبیه ICD یا دارو تعریف می شود 	
<p>تعریف بیماری (یا رویداد بهداشتی) اصلی مورد ثبت (معیارهای ورود و خروج)</p> <p>تعریف گروه 1: فنوتیپ مثبت (بدون در نظر گرفتن ژنوتیپ): بیماران کمتر از 20 سال سن که تشخیص بیماری بروگادا نوع یک بصورت خودبخود یا بر اساس تجویز دارو با معیار زیر داده شده: تشخیص سندرم بروگادا در صورتی که ارتفاع ST 2 میلی متر و در 1 لید از V1-V2 مستند شود، در فضای بین دنده ای استاندارد یا بالاتر (تا فضای بین دنده ای دوم).</p> <p>گروه 2: ژنوتیپ مثبت (با بیان فنوتیپی منفی): بیماران کمتر از 20 سال سن دکه تشخیص جهش ژنتیکی بیماریزا در آنها داده شده، حتی اگر بیان فنوتیپی از نظر علائم یا الگوی مشخصه ECG منفی باشد</p> <p>معیارهای خروج:</p> <ul style="list-style-type: none"> • بیماران مبتلا به بیماری قلبی مادرزادی • بیماران با هر عامل زمینه ای که می تواند منجر به فنوکپی بروگادا شود (یک نوع ECG ثانویه به علل دیگر، به عنوان مثال: درمان با کانال سدیم مسدود کننده ها، بیماری های متابولیک یا موارد دیگر) 	
<p>حجم نمونه</p> <p>جمع آوری نمونه بصورت نمونه گیری کلیه بیمارانیست که از زمان شروع وارد طرح شده اند و این جمع آوری بمدت سه سال ادامه می یابد.</p> <p>حجم نمونه در حدود ده الی پانزده بیمار می باشد</p>	
<p>بازه زمانی انجام طرح</p> <p>بازه زمانی طرح سه سال می باشد</p>	
<p>روش بیماریابی</p> <p>بیمارانی که تشخیص سندرم بروگادا در آنها بر اساس الکتروکاردیوگرام های نوع I خود به خود یا ناشی از دارو بوده است و این تشخیص</p>	

