مقاله پژوهشی

مجله انفورماتیک سلامت و زیست پزشکی
مرکز تحقیقات انفورماتیک پزشکی
دوره هشتم شماره اول. ص ۴۱-۳۳، ۱۴۰۰

طراحی و توسعه مجموعه حداقل داده‌های بیماری فنیل کتونوری

خدیجه مولایی[۱]، بابک با وفا[۲]*

• **دریافت مقاله:** ۹۹/۱۲/۱۱ • **پذیرش مقاله:** ۱۴۰۰/۱/۱۴

مقدمه: فنیل‌کتونوری یکی از شایع‌ترین بیماری‌های متابولیک مغلوب اتوزومال است که با طیف وسیعی از اختلالات عصبی–روانی و عصبی–شناختی، شناخته می‌شود. بدون ارائه مراقبت‌های لازم، کنترل و مدیریت، این بیماری می‌تواند به عقب‌ماندگی ذهنی شدید و ناهنجاری‌های عصبی رفتاری منجر شود؛ لذا هدف مطالعه حاضر طراحی و ارائه مجموعه حداقل داده فنیل‌کتونوری برای معرفی فاکتورهای اثربخش در مدیریت، کنترل و نظارت بیشتر بر این بیماری است.

روش: مطالعه حاضر یک مطالعه توصیفی- تحلیلی است که در طی دو مرحله انجام شد. در مرحله اول، برای شناسایی عناصر داده مدیریتی و بالینی بررسی جامعی در پایگاه داده‌های PubMed, Web of Science و Scopus صورت گرفت. سپس، عناصر داده لازم از مطالعات استخراج و در قالب یک پرسشنامه قرار داده شدند در مرحله دوم، ۱۵ متخصص اطفال، تغذیه، روان‌پزشکی و روانشناسی پرسشنامه طراحی شده را با استفاده از تکنیک دلفی دو مرحله‌ای تکمیل کردند. برای تحلیل داده‌ها از آمار توصیفی و نرم‌افزار SPSS نسخه ۲۳ استفاده گردید.

نتایج: در مجموع ۱۳۳ عنصر داده مدیریتی و بالینی از مطالعات استخراج شدند. این عناصر داده به سه گروه اطلاعاتی و ۱۴ محور تقسیم شدند. مطابق با نظر متخصصان در مورد ۱۲۵ عنصر داده در ۱۳ محور اجماع و توافق جمعی کسب شد. محور نقص‌های مادرزادی تنها محوری بود که تمامی عناصر داده آن از مطالعه کنار گذاشته شدند.

نتیجه‌گیری: با توجه به چالش‌های بالینی و اقتصادی که بیماران فنیل‌کتونوری با آن مواجهه هستند، تعیین مجموعه حداقل داده‌ها می‌تواند امکان کنترل و مدیریت مؤثر این بیماری، کاهش هزینه‌ها و مدیریت بهتر اطلاعات این بیماران را فراهم آورد.

کلیدواژه‌ها: مجموعه حداقل داده، شاخص‌های اثربخش، مدیریت، کنترل، فنیل کتونوری

• **ارجاع:** مولایی خدیجه، با وفا بابک، دیناری فاطمه. طراحی و توسعه مجموعه حداقل داده‌های بیماری فنیل کتونوری. مجله انفورماتیک سلامت و زیست پزشکی ۱۴۰۰؛ ۸(۱): ۴۱-۳۳.

۱. دانشجوی دکتری انفورماتیک پزشکی، دانشکده مدیریت و اطلاع‌رسانی پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی کرمان، کرمان، ایران

۲. متخصص کودکان و کارشناس مبارزه با بیماری‌های ستاد استان کرمان، دانشگاه علوم پزشکی کرمان، کرمان، ایران

* **نویسنده مسئول:** بابک با وفا

آدرس: کرمان، بلوار جمهوری اسلامی، چهار راه شفا، دانشگاه علوم پزشکی کرمان، معاونت بهداشتی

• **شماره تماس:** ۰۹۱۳۳۴۲۹۵۲۳ • **Email:** bavafa.kerman@yahoo.com

[Downloaded from jhbmi.ir on 2026-09-07]

مقدمه

فنیل‌کتونوری (PKU(Phenylketonuria یکی از شایع‌ترین بیماری‌های متابولیک مغلوب اتوزومال (Autosomal) است [۱]؛ که با طیف وسیعی از اختلالات عصبی- روانی و عصبی- شناختی خود را نشان می‌دهد [۲]. این بیماری با کمبود تغییر در فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز (PAH(Phenylalanine Hydroxylase برای تبدیل اسیدآمینه فنیل‌آلانین به تیروزین (Tyrosine) Tyr مشخص می‌شود [۳]. از هر ۱۰۰۰۰ کودک متولد شده در اروپا تقریباً یک نفر مبتلا به اختلال ارثی نادر فنیل‌کتونوری می‌شود [۴]. فراوانی بیماری فنیل‌کتونوری در جمعیت ایرانی نیز یک در ۳۶۲۷ نفر در هر تولد زنده برآورد شده است. این فراوانی بالا به دلیل میزان بالای ازدواج فامیلی در این جمعیت بوده است [۵].

اختلال در فعالیت PAH باعث افزایش سطح فنیل آلانین می‌شود و در صورت عدم درمان، آسیب‌های ویرانگر مغزی، ناتوانی شدید ذهنی، کاهش ضریب هوشی، تشنج و لرزش، اختلال در عملکرد اجرایی، مشکلات روانی و رفتاری و مشکلات اجتماعی را ایجاد می‌کند [۴]. این ناهنجاری‌های ذهنی و عصبی- رفتاری قابل درمان، پیشگیری، کنترل و مدیریت هستند [۶]. یکی از پیش شرط‌های لازم برای مدیریت مؤثر بیماری‌ها در صنعت سلامت است. توسعه و استفاده از مجموعه حداقل داده‌ها(Minimum Data Set) MDS است. مجموعه حداقل داده‌ها رویکردی سازمان یافته برای مدیریت داده‌های بیماران فراهم می‌کند، اثربخشی برنامه مراقبت را افزایش می‌دهد [۷]، دسترسی دقیق به اطلاعات بهداشتی موجود در سیستم‌های اطلاعات سلامت را فراهم می‌سازد و استفاده از داده‌های با کیفیت بالا را بهبود می‌بخشد [۸]. همچنین، مجموعه حداقل داده‌ها به عنوان یکی از قابل توجه‌ترین ابزارهای ساختاریافته برای مستند کردن اطلاعات مراقبت [۹] است که مدیریت اطلاعات سلامت با استفاده از روش‌های استاندارد و یک زبان یکسان را فراهم آورده، جمع‌آوری و تبادل آسان اطلاعات را بین مؤسسات و افراد را مقدور می سازد [۱۰] و امکان تصمیم‌گیری به موقع برای مدیران در سطوح مختلف سازمان را تسهیل می‌کند [۱۱].

با استفاده از MDS می‌توان داده‌های استاندارد مربوط به تعداد بیماران، بیماری‌ها، روش‌های جدید درمانی و پیامدهای این روش‌های درمانی را جمع‌آوری نمود [۱۰]. این داده‌ها سرانجام در قالب گزارش‌ها و تحلیل‌های آماری برای برنامه‌ریزی بهتر توسط مدیران در سطوح کلان سازمانی و تنظیم اهداف مالی ارئه می‌شوند [۱۲].

مطابق با مزایای مطرح شده، هدف از مطالعه حاضر طراحی و توسعه مجموعه حداقل داده فنیل‌کتونوری به عنوان مبنایی برای معرفی شاخص‌های مهم در مدیریت و کنترل مؤثر بیماری فنیل کتونوری است. با طراحی و ارائه این مجموعه حداقل داده علاوه بر مزایای مطرح شده فوق می‌توان موجبات کنترل بهتر بیماری فنیل‌کتونوری، توسعه و گسترش تحقیقات مربوط به بیماری فنیل‌کتونوری، تهیه و تدارک دانش و اطلاعات پیش‌نیاز تصمیم‌گیری و سیاست‌گذاری صحیح، ایجاد ارتباط بین ارائه‌دهندگان مراقبت، مستندسازی آسان عناصر داده استاندارد در پرونده‌های الکترونیک بیماران و تدارک و پیش‌بینی خدمات لازم را فراهم آورد.

روش

مطالعه حاضر مطالعه‌ای توصیفی-تحلیلی است که طی دو مرحله زیر انجام شد.

مرحله اول: استخراج عناصر داده مورد نیاز برای طراحی و ارائه مجموعه حداقل داده بیماری فنیل کتونوری

به منظور انجام این مرحله، ابتدا مرور متون جامعی برای شناسایی عناصر داده لازم مربوط به بیماری فنیل کتونوری از تاریخ ۱۵ تا ۳۰ اکتبر ۲۰۲۰ در سه پایگاه داده PubMed, Web of Science و Scopus صورت گرفت. از کلیدواژه‌های Phenylketonuria و PKU و استراتژی جستجو (Phenylketonuria OR PKU) برای بازیابی مقالات مرتبط استفاده شد. لازم به ذکر است، تنها مطالعات پنج سال اخیر از سه پایگاه داده فوق بازیابی شدند.

معیارهای ورود شامل انتشار مقاله به زبان انگلیسی، دسترسی به متن کامل مقالات، مقالات انسانی، مقالات منتشر شده در مجله‌ها و اشاره به عناصر داده بالینی و مدیریتی مربوط به بیماری فنیل کتونوری بود. معیارهای خروج نیز شامل پرداختن مقالات به دیگر جنبه‌های بیماری فنیل‌کتونوری و عدم ارائه اطلاعات واضح در رابطه عناصر داده این بیماری بود. همچنین، کتاب و فصول کتاب، نامه به سردبیر و چکیده همایش‌ها حذف شدند. لازم به ذکر است که مقالات منتشر شده در کنفرانس‌ها نیز از مطالعه کنار گذاشته شدند.

[Downloaded from jhbmi.ir on 2026-09-07]

عنوان، چکیده و کلیدواژه‌های تمامی مقالات مورد مطالعه و بررسی قرار گرفت. سپس مطابق با معیارهای ورود و خروج، ۷۹ مقاله به مطالعه وارد شدند. متن کامل مقالات مطالعه و در نهایت عناصر داده لازم برای طراحی و ارائه مجموعه حداقل داده ضروری در مدیریت، کنترل و نظارت بیشتر بر بیماری فنیل‌کتونوری استخراج گردید. در این مرحله گردآوری داده با فرم استخراج داده صورت گرفت که روایی آن مطابق با نظر دو نفر از متخصصان انفورماتیک پزشکی و دو نفر از پزشکان متخصص اطفال تأیید شد. این فرم از سه ستون ردیف، نام عنصر داده و منبع تشکیل شده بود.

مرحله دوم: تأیید نهایی عناصر داده مطابق با نظر متخصصان

در این مرحله ابزار گردآوری داده پرسشنامه بود. این پرسشنامه با استفاده از عناصر داده شناسایی شده در مرحله قبل طراحی شد. پرسشنامه طراحی شده شامل یک بخش اطلاعات هویتی و سه بخش بالینی، آموزش، مشاوره و تغذیه بود. گروه اطلاعات بالینی شامل اطلاعات دموگرافیک مورد نیاز برای شناسایی بیماران (۱۰ سؤال)، اشکال مختلف PKU (۳ سؤال)، عوامل ایجاد کننده (۱۲ سؤال)، پاتوفیزیولوژی استخوان در PKU (چهار سؤال)، تظاهرات بیماری فنیل کتونوری PKU یا علائم و نشانه‌ها (۱۲ سؤال)، دارو (۸ سؤال)، درمان (۱۰ سؤال)، نقص‌های مادرزادی (۳ سؤال) و تشخیص و آزمایش‌ها (۱۳ سؤال) بود. گروه اطلاعاتی آموزش و مشاوره شامل دو بخش مشاورها و آموزش‌های مورد نیاز (۱۷ سؤال) و برنامه پیشگیری و کنترل بیماری (۴ سؤال) بود. همچنین گروه اطلاعاتی تغذیه شامل رژیم غذایی و نیازمندی‌های تغذیه (۱۷ سؤال)، سبک زندگی (۴ سؤال) و مقادیر مصارف روزانه (۱۶ سؤال) بود. همچنین، جهت شناسایی دیگر عناصر داده‌ای که در پرسشنامه قید نشده بودند، برای هر بخش از پرسشنامه یک سؤال باز تحت عنوان «سایر عناصر داده» مطرح شد.

برای نمره‌دهی به هر یک از عناصر داده عددی بین یک تا پنج (از یک یعنی بسیار کم تا پنج یعنی بسیار زیاد) در نظر گرفته شد [۱۳]. روایی پرسشنامه مطابق با نظر دو نفر از متخصصان انفورماتیک پزشکی و دو نفر از متخصصان اطفال تأیید شد. بر اساس نظرات دریافتی، برخی عناصر داده مترادف و غیرمرتبط از پرسشنامه حذف شدند. پایایی پرسشنامه نیز به روش آلفای کرونباخ بررسی و با مقدار ۰/۸۳۴ تأیید شد. همچنین، با توجه به این که در اکثر مطالعات دلفی، تعداد خبرگان معمولاً ۱۵ تا ۲۰ نفر بودند، ۱۵ پزشک اعم از متخصص و فوق تخصص اطفال، تغذیه و روانشناس برای ورود به مطالعه انتخاب شد [۱۴]. از معیارهای ورود زیر برای ورود افراد به مطالعه استفاده شد:

- شاغل بودن متخصصان در مراکز آموزشی –درمانی وابسته به دانشگاه علوم پزشکی کرمان
- داشتن سابقه کار بیشتر از ۲ سال در زمینه بیماری PKU

در دلفی دور اول با مراجعه به بیمارستان‌ها و مراکز درمانی دانشگاه علوم پزشکی کرمان پرسشنامه در تاریخ ۱ دی ۱۳۹۹ در میان متخصصان توزیع شد. تا ۱۵ دی تمامی پرسشنامه‌ها تکمیل شدند. پس از گردآوری پرسشنامه‌ها، داده‌ها در نرم‌افزار SPSS نسخه ۲۳ ثبت شدند، سپس فراوانی و میانگین هرکدام محاسبه شد. به منظور تصمیم‌گیری در مورد هر عنصر داده در دلفی دور اول سطح توافقی در نظر گرفته شد. عناصر داده با میانگین کمتر از ۵۰ درصد حذف شدند، عناصر داده با میانگین ۵۰ تا ۷۵ درصد برای سنجش مجدد به دلفی مرحله دوم وارد شدند و عناصر داده که میانگینی بیش از ۷۵ درصد کسب کردند، بدون نیاز به سنجش مجدد در دلفی مرحله دوم، به عنوان عنصری نهایی از مجموعه حداقل داده‌ها در نظر گرفته شدند [۱۰].

پرسشنامه در دلفی مرحله دوم شامل عناصر داده با میانگین ۵۰ تا ۷۵ درصد بود. این پرسشنامه یک ماه پس از دلفی مرحله اول یعنی در تاریخ ۱۵ بهمن ۱۳۹۹ و با مراجعه به بیمارستان‌ها و مراکز درمانی دانشگاه علوم پزشکی کرمان در میان همان متخصصان مرحله اول توزیع و گردآوری شد. پس از محاسبه فراوانی و میانگین هرکدام از عناصر داده، تنها عناصر داده‌ای که میانگینی بیش از ۷۵ درصد کسب کرده بودند، به عنوان عنصری نهایی از مجموعه حداقل داده اختلال بیماری فنیل کتونوری در نظر گرفته شدند و مابقی عناصر حذف شدند [۱۰].

برای انجام مطالعه کد اخلاق به شماره IR.KMU.REC.1399.213. از کمیته اخلاق دانشگاه علوم پزشکی کرمان اخذ شد. مشارکت افراد در مطالعه نیز

[Downloaded from jhbmi.ir on 2026-09-07]

کاملاً داوطلبانه بود و امکان خروج از مطالعه در هر زمان و بدون عواقب وجود داشت.

نتایج

در مجموع ۵۵۶۹ مقاله از سه پایگاه داده PubMed(n=۱۹۴۴) و Web of Science(n=۱۱۸۱) Scopus(n=۲۴۴۴) استخراج گردید. سپس با جستجو در پایگاه‌های اطلاعاتی، عناصر داده مربوط به بیماری فنیل کتونوری از ۷۹ منبع استخراج شدند. بعد از مطالعه منابع، ۱۸۰ عناصر داده از آن‌ها استخراج شد. در یک جلسه گروهی متمرکز میان اعضای گروه پژوهش و بررسی عناصر اطلاعاتی ۴۷ عنصر داده تکراری و غیرمرتبط کنار گذاشته شدند. در نهایت ۱۳۳ عنصر داده مطابق با نظر متخصصان مورد بررسی قرار گرفتند. در جدول ۱، اطلاعات جمعیت‌شناختی این متخصصان ارائه شده است. مطابق با جدول ۱ در هر سه گروه فراوانی زنان شرکت‌کننده بیشتر از مردان بود. بیشترین گروه سنی به ۳۵-۴۵ اختصاص داشت. همچنین، فراوانی افراد متخصص و فوق تخصص بیشتر از افرادی با مدرک دکتری بود.

جدول ۱: اطلاعات جمعیت شناختی افراد شرکت کننده در پژوهش

متغیرهای جمعیت شناختی		متخصصان اطفال		متخصصان تغذیه		متخصصان روان‌پزشکی و مشاوره	
		تعداد	درصد فراوانی	تعداد	درصد فراوانی	تعداد	درصد فراوانی
جنس	مرد	۲	۱۳/۳۳	۱	۶/۶۶	۲	۱۳/۳۳
	زن	۳	۲۰	۴	۲۶/۶۶	۳	۲۰
سن	۳۵-۴۵	۱	۶/۶۶	۰	۰	۵	۳۳/۳۳
	۴۶-۵۵	۴	۲۶/۶۶	۲	۱۳/۳۳	۰	۰
	≥۵۶	۰	۰	۳	۲۰	۰	۰
میزان تحصیلات	متخصص	۴	۶/۶۶	۰	۰	۲	۱۳/۳۳
	فوق تخصص	۱	۲۶/۶۶	۰	۰	۱	۶/۶۶
	دکتری	۰	۰	۵	۳۳/۳۳	۲	۱۳/۳۳

۱۳۳ عنصر داده استخراج شده در سه گروه اطلاعاتی بالینی، آموزش و مشاوره و تغذیه و ۱۴ محور تقسیم شدند (جدول ۲). در دلفی دور اول از ۱۳۳ عنصر داده، دو عنصر نام و نام خانوادگی از محور اطلاعات دموگرافیک میانگینی بین ۵۰-۷۰ درصد را کسب کردند و به دلفی دور دوم وارد شدند. همچنین، عنصر داده غلظت خون از محور عوامل ایجاد کننده PKU، سه عنصر داده نقایص مادرزادی قلب (تترالوژی فالوت، نقص دیواره بین بطنی، تنگی میترال / آئورت و مجرای شریانی باز)، دیسمورفولوژی (میکروسفالی، کلوبوم، پلک ناقص پتوز، هایپرتلوریسم، شکاف کام و لب، گوش ناهنجار، چین سیمین، (creases Simian) انگشتان با فاصله بسیار زیاد) و دیگر نقایص (آنانسفالی، آترزی مری، آژنزی کلیه، سندرم پاتر، هایپوسپادیاس، هیدروسل، فیستول مقعد، آترزی مقعد) از محور نقص‌های مادرزادی و دو عنصر آزمایش پوکی یا تراکم استخوان و تشخیص موارد پنهان در نوزادان در مرحله غربالگری با گرفتن یک قطره از خون پاشنه پای نوزاد از محور تشخیص و آزمایش‌ها با کسب میانگینی کمتر از ۵۰ درصد در همان دور اول دلفی حذف شدند.

لازم به ذکر است محور نقص مادرزادی تنها محوری بود که تمام عناصر داده آن نمره لازم را از نظر متخصصان کسب نکردند و در همان دور اول دلفی حذف شدند. در سایر محورهای ذکر شده یعنی اشکال مختلف PKU، عوامل ایجادکننده PKU، پاتوفیزیولوژی استخوان در PKU، تظاهرات بیماری فنیل کتونوری PKU یا علائم و نشانه‌ها، دارو، درمان، مشاوره و آموزش‌های مورد نیاز، برنامه پیشگیری و کنترل بیماری، رژیم غذایی و نیازمندی‌های تغذیه، سبک زندگی و مقادیر مصارف روزانه تمامی عناصر داده آن‌ها در همان دور اول دلفی مورد تأیید قرار گرفتند.

اطلاعات تمامی محورهای مذکور در جدول ۲ ارائه شده است.

[Downloaded from jhbmi.ir on 2026-09-07]

جدول ۲: عناصر داده بررسی شده در دلفی دور اول و دوم

محورها	تعداد عناصر داده هر محور	دلفی دور اول			دلفی دور دوم			عناصر نهایی پذیرفته شده
		<۵۰٪	۷۵-۵۰٪	>۷۵٪	<۵۰٪	۷۵-۵۰٪	>۷۵٪	
اطلاعات دموگرافیک	۱۰	۰	۲	۸	۲	۰	۰	۸
اشکال مختلف PKU	۳	۰	۰	۳	۰	۰	۰	۳
عوامل ایجاد کننده PKU	۱۲	۱	۰	۱۱	۰	۰	۰	۱۱
پاتوفیزیولوژی استخوان در PKU	۴	۰	۰	۴	۰	۰	۰	۴
تظاهرات بیماری فنیل کتونوری PKU یا علائم و نشانه‌ها	۱۲	۰	۰	۱۲	۰	۰	۰	۱۲
دارو	۸	۰	۰	۸	۰	۰	۰	۸
درمان	۱۰	۰	۰	۱۰	۰	۰	۰	۱۰
نقص‌های مادرزادی	۳	۳	۰	۰	۰	۰	۰	۰
تشخیص و آزمایش‌ها	۱۳	۲	۰	۱۱	۰	۰	۰	۱۱
مشاورها و آموزش‌های مورد نیاز	۱۷	۰	۰	۱۷	۰	۰	۰	۱۷
برنامه پیشگیری و کنترل بیماری	۴	۰	۰	۴	۰	۰	۰	۴
رژیم غذایی و نیازمندی‌های تغذیه	۱۷	۰	۰	۱۷	۰	۰	۰	۱۷
سبک زندگی	۴	۰	۰	۴	۰	۰	۰	۴
مقادیر و مصارف روزانه	۱۶	۰	۰	۱۶	۰	۰	۰	۱۶

در نهایت، از ۱۳۳ عنصر بررسی شده در دور اول و دوم دلفی ۱۲۵ عنصر داده مطابق با نظر متخصصان مورد تأیید نهایی قرار گرفتند. تمامی این عناصر به همراه محورهای آن‌ها در جدول ۳ ذکر شده‌اند.

جدول ۳: مجموعه حداقل داده‌های پیشنهادی برای مدیریت و کنترل بیماری فنیل کتونوری

گروه اطلاعاتی	ردیف	محور	عناصر داده
بخش بالینی	۱.	اطلاعات دموگرافیک مورد	شماره پرونده، شماره ملی، تاریخ تولد، نام پدر، قد، وزن، جنس، سن
	۲.	اشکال مختلف PKU	هیپر فنیل آلانینمی خفیف تا PKU خفیف، PKU متوسط و PKU کلاسیک یا شدید
	۳.	عوامل ایجادکننده PKU	ارثی بودن بیماری، عوامل ژنتیکی، نژاد، ازدواج فامیلی، غلظت زیاد فنیل آلانین در خون و مغز، میزان مورد نیاز فنیل آلانین در خون، کمبود در آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز، کنترل خون Phe، میزان تتاهیدروبیوپتین کوفاکتور (BH4) Tetrahydrobiopterin سطح فنیل آلانین بیشتر از ۱۲۰۰ میکرومول در لیتر در خون، فنوتیپ های بیمار بر روی یک طیف مداوم از هیپر فنیل آلانینمی خفیف تا PKU خفیف، PKU متوسط و PKU کلاسیک یا شدید
	۴.	پاتوفیزیولوژی استخوان در PKU	خطر کاهش تراکم استخوان، مصرف کافی کلسیم و ویتامین D، ورزش منظم و بهینه‌سازی پروتئین طبیعی، مصرف صحیح مکمل اسیدآمینه L-free Phe برای کانی سازی استخوان ضروری، میزان کلسیم و ویتامین D مکمل‌های اسیدآمینه آمین L فعلی Phe-free
	۵.	تظاهرات بیماری فنیل کتونوری PKU یا علائم و نشانه‌ها	از دست دادن رنگ بخش‌هایی از مغز که دارای رنگ‌دانه هستند، بدون علامت بودن در ابتدای تولد، ظهور تدریجی علائم به تدریج در پایان ماه‌های اول (تأخیر در تکامل، استفراغ، کاهش رشد، روشن شدن رنگ موهای سر و چشم و تشنج)، بروز علائمی همانند کوچکی دور سر، بی‌قراری، کاهش توجه، حرکات تکراری دست‌ها و اندام‌ها و عقب‌ماندگی ذهنی بروز، بوی کپک دادن ادرار و تنفس این کودکان به دلیل وجود فرآورده‌های فنیل آلانین، راش‌های پوستی (کهیر) در بدن کودکان مبتلا و راه رفتن غیرطبیعی با افزایش سن، عوارض شناختی و رفتاری (افسردگی، اضطراب، فوبیا، مشکلات تمرکزی و انزوای اجتماعی و مشکلاتی از قبیل لرزش، فلج پا و فلج نیمه بدن در دهه‌های بعدی زندگی بیماران بروز تشنج و میکروسفالی پیش‌رونده نقص در آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز)، تأخیر تکاملی (گردن نگرفتن، عدم راه رفتن، عدم نشستن، عدم صحبت کردن به موقع)، نقص در عملکرد اجرایی، مشکلات توجه، کاهش حافظه کلامی، نام‌گذاری بیانگر و تسلط کلام، مشکلات اجتماعی، عاطفی عوارض عصبی (مانند لوکوآنسفالوپاتی، پاراپارازیس اسپاستیک، رفلکس‌های سریع، لرزش، پارکینسونیسم، علائم روان‌پزشکی و کاهش و اختلال در بینایی در بزرگ‌سالان به دلیل عدم درمان ناآرام و پر جنب و جوش بودن و بیش فعالی، حرکات بدون هدف، حرکات ذیتمیک و ترمور) و کاهش نمره IQ
	۶.	دارو	داروهای ضد تشنج تجویز دی‌اکسید کلرید ساپروپترین درمان با BH4 تتراهیدروبیوپتین رژیم محدود از فنیل آلانین و مکمل تیروزین همراه با ال – دوپا و کاربی دوپا آنتی‌بیوتیک‌ها (بدون آسپارتام) برای عفونت‌های باکتریایی دیگر داروها همانند فولینیک اسید، آل دوپا و هیدروکسی داروهای ریز مغزی
	۷.	درمان	درمان کاهش غلظت Phe خون با رعایت رژیم‌های غذایی، حفظ غلظت فنیل آلانین خون یا کنترل مداوم غلظت خون Phe، تغذیه درمانی، مونوتراپی (رژیم غذایی پایین Phe)، ارزیابی‌های عصبی شناختی روتین (در سن ۱۲ و ۱۸ سالگی)، درمان عوامل رسوب، درمان‌های ضد پیری برای پیرکسیا، درمان با آنتی‌بیوتیک‌ها (بدون آسپارتام) برای عفونت‌های باکتریایی، آنزیم درمانی، ژن‌درمانی و درمان با سلول‌های بنیادی
	۸.	تشخیص و آزمایش‌ها	تشخیص افتراقی تعیین غلظت (MS/MS)، تشخیص ژنتیکی از طریق نمونه CVS، تست غربالگری بدو تولد، تشخیص سایر اشکال کمبود BH4 (نقص GTPCH، PTPS و PCD)، انجام یک آزمایش بارگیری ۲۴ ساعته BH4 در صورت وجود تأخیر در تجزیه و تحلیل نتایج Pterin و DPHR، تست

[Downloaded from jbmi.ir on 2026-09-07]

		اندازه‌گیری سطح فنیل آلانین در نمونه خون نوزاد، پیگیری دقیق با معاینه سونوگرافی ویژه برای بارداری‌های پرخطر (به خصوص برای کنترل ناکافی متابولیک) از ابتدای شروع بارداری، نمونه ادرار برای اندازه‌گیری نئوپترین و بیوپترین، تعیین فعالیت دی هیدروپتیدین ردوکتاز، آزمایش‌ها مربوط به بررسی کمبود اسیدهای آمینه و ریزمغزی‌ها
آموزش و مشاوره	۱. مشاورها و آموزش‌های مورد نیاز	مسائل روانشناسی، مشاوره تغذیه، مشاوره ژنتیک و تشخیص پیش از تولد در خانواده و فامیل نزدیک بیمار، مسائل مربوط به روابط اجتماعی، آموزش مهارت‌های ارتباطی بین فردی، ارائه خدمات و امکانات توان‌بخشی و آموزشی در جهت کاهش استرس خانوادگی و افزایش کیفیت زندگی والدین، مشاوره‌های مربوط به پایبندی درمان، آموزش‌های کارآمد به زوج‌های ناقل و پرخطر، بیماری ژنتیک آموزش زوج‌های ناقل (دارای ۲ فرزند سالم و یا بیشتر) در خصوص اهمیت و لزوم استفاده از روش‌های مطمئن و دائمی پیشگیری از بارداری، آموزش زوج‌های ناقل (بدون فرزند یا کمتر از ۲ فرزند سالم) در خصوص اهمیت و لزوم استفاده از روش‌های مطمئن و غیردائمی پیشگیری از بارداری، آموزش بیماران و خانواده‌ی آن‌ها جهت مراجعات منظم به مرکز تزریق خون و ضرورت اجرای دستورات دارویی آموزش روانی– فردی، آموزش روانی–خانواده، آموزش فنون خود مدیریتی و خود مراقبتی، آموزش مهارت‌های زندگی، آموزش روان‌درمانی به بیمار و یا خانواده‌های آن‌ها
	۲. برنامه پیشگیری و کنترل بیماری	غربالگری (استفاده فلوریمتری، گاتری، طیف‌سنجی جرمی متوالی) (Tandem mass spectrometry(MS/MS) و روش اسپکتروفتومتری)، شناسایی فرصت طلبانه و ارجاع کودکان برای دریافت خدمات درمانی، پیشگیری از رخداد ژنتیک، تعیین مقدار فنیل آلانین
تغذیه	۱. رژیم غذایی و نیازمندی‌های تغذیه	مصرف ریز مغذی (سلنیوم، روی، کوآنزیم Q10 و ال–کارنیتین، آهن و ویتامین B12)، رژیم غذایی کم پروتئین، مصرف پروتئین‌های طبیعی، تأمین ریزمغذی‌ها از طریق مکمل‌های اسیدآمینه L بدون فسفر، رژیم غذایی کم آهن در ترکیب با مکمل‌های اسیدآمینه L بدون فسفر، مصرف میوه‌ها و سبزی‌ها (به جزء سیب‌زمینی)، شیر مادر، آسپارتام، رژیم غذایی کم فنیل آلانین، مکمل تیروزین، مصرف کربوهیدرات‌ها، مصرف خوراکی هایپراسمولار بسته به سن و میزان مصرف مایعات، گلیکوماکروپپتید، (Glycomacropeptide) اسیدهای آمینه (سروتونین، نوراپی نفرین و اپی نفرین)، مکمل‌های اسید فولیک
	۲. سبک زندگی	اضافه وزن و چاقی، مدت و شدت فعالیت بدنی و ورزشی، الگوهای رفتاری مناسب، آموزش به والدین در زمینه رعایت رژیم غذایی
	۳. مقادیر مصارف روزانه	کالری‌ها برحسب کیلوکالری، پروتئین برحسب کیلوکالری، کربوهیدرات کیلو کالری، لیپیدها بر حسب کیلو کالری، پروتئین برحسب گرم، کربوهیدرات برحسب گرم، نشاسته ذرت برحسب گرم، شکر برحسب گرم، گلوکز برحسب گرم، فرکتوز برحسب گرم، فیبرها برحسب گرم، لیپیدها برحسب گرم، چربی اشباع شده برحسب گرم، چربی تک سیرنشده، چربی چند غیراشباع بر حسب گرم و کلسترول

بحث و نتیجه‌گیری

مطالعه حاضر با هدف طراحی و ارائه مجموعه حداقل داده‌های بیماری فنیل کتونوری به عنوان مبنایی برای معرفی شاخص‌های مهم در مدیریت و کنترل مؤثر بیماری فنیل کتونوری انجام شد. مطابق با نظر متخصصان در نهایت بر روی ۱۲۵ عنصر داده در ۱۳ محور اطلاعات دموگرافیک، اشکال مختلف PKU، عوامل ایجاد کننده PKU، پاتوفیزیولوژی استخوان در PKU، تظاهرات بیماری فنیل کتونوری PKU یا علائم و نشانه‌ها، دارو، درمان، تشخیص و آزمایش‌ها، مشاورها و آموزش‌های مورد نیاز، برنامه پیشگیری و کنترل بیماری، رژیم غذایی و نیازمندی‌های تغذیه، سبک زندگی و مقادیر مصارف روزانه، توافق و اجماع به دست آمد. همچنین، محور نقص‌های مادرزادی تنها محوری بود که مطابق با نظر متخصصان تمام عناصر آن در دلفی مرحله اول از مطالعه حذف شدند.

مطابق با بررسی‌هایی که نویسندگان مطالعه حاضر انجام دادند، تاکنون مطالعه‌ایی در راستای طراحی و ایجاد مجموعه حداقل داده فنیل‌کتونوری انجام نشده است، لذا از پژوهش‌های تقریباً مشابه این حوزه برای شفاف شدن بحث استفاده می‌شود. دارابی و همکاران به طراحی و ایجاد یک مجموعه حداقل داده‌های مراقبت بهداشتی برای کودکان ایرانی پرداختند. در این مطالعه از بین ۲۴۲ عنصر مراقبت‌های بهداشتی کودکان که به نظرسنجی گذاشته شد، ۱۴۶ عنصر با موافقت بیش از ۷۵ درصد و ۸۶ عنصر با موافقت ۵۰ تا ۷۵ درصد مواجه و به ترتیب به عنوان عناصر اصلی و پیشنهادی مطرح شدند و ۱۰ عنصر نیز به دلیل موافقت کمتر از ۵۰ درصد از الگوی نهایی حذف گردیدند [۱۵]. در مطالعه دارابی و همکاران نسبت به مطالعه حاضر عناصر داده بیشتری از طریق مرور متون شناسایی شدند و در نهایت نیز تعداد بیشتری عنصر داده در طراحی و ایجاد مجموعه حداقل داده آن‌ها در نظر گرفته شد؛ اما باید گفت که این مجموعه حداقل داده با هدف طراحی و یا ایجاد پرونده الکترونیک برای کودکان ایرانی طراحی شد، در حالی که در مطالعه حاضر این مجموعه حداقل داده به منظور معرفی مبنایی برای معرفی شاخص‌های مهم در مدیریت و کنترل مؤثر فنیل کتونوری به منظور ارائه هر نوع خدمتی به این بیماران چه از طریق ابزارهای الکترونیک مانند پرونده‌های الکترونیک سلامت، رجیستری‌ها و غیره و چه از طریق دیگر روش‌ها انجام شده است. معراجی و همکاران نیز به منظور مدیریت ناهنجاری مادرزادی در ایران به طراحی و ایجاد یک مجموعه حداقل داده پرداختند. در این مطالعه تنها یک محور مطالعه حاضر یعنی ناهنجاری‌ها یا نقص‌های مادرزادی مورد تأکید قرار گرفت [۱۶]. در مطالعه ایمانی و همکاران نیز یک مجموعه حداقل داده برای سوءتغذیه کودکان زیر پنج سال ارائه شد. در این مطالعه ۵۶ عنصر داده و در هفت محور شامل رشد کودک، جمعیت‌شناختی و مدیریتی، معاینات بالینی، تشخیصی، وضعیت تغذیه، تاریخچه پزشکی و آزمایش‌ها مورد تأیید

[Downloaded from jhbmi.ir on 2026-09-07]

متخصصان قرار گرفتند. هرچند در مطالعه ایمانی و همکاران همانند مطالعه حاضر از محورهایی مانند جمعیت‌شناختی و مدیریتی، معاینات بالینی، تشخیصی، وضعیت تغذیه و آزمایش‌ها استفاده شده بود؛ اما این محورها تنها در راستای تدوین مجموعه حداقل داده تغذیه کودکان زیر پنج سال مورد تأکید قرار گرفته بودند و نه یک بیماری خاص یا جمعیت بیشتری از کودکان [۱۷].

از آنجا که پیگیری مداوم و همیشگی وضعیت سلامت بیماران مبتلا به بیماری فنیل کتونوری از اهمیت زیادی برخوردار است، ارائه یک MDS برای استاندارد کردن داده‌های کلیه مراکز درمانی در راستای مقایسه و تحلیل فعالیت‌ها برای دستیابی به اطلاعات جدید و معتبر در مورد تعداد بیماران، روش‌های جدید درمانی و پیامدهای حاصل از به کارگیری آن‌ها، ارائه خدمات کارآمد با توجه به وضعیت بیماران می‌تواند بسیار مفید باشد [۱۰]. این داده‌ها سرانجام در قالب اطلاعات آماری، گزارش‌ها، تحلیل روند بستری در بیمارستان، خدمات بهداشتی روزانه در سطح کلان ملی براساس ارائه‌دهندگان مراقبت و اهداف مالی تنظیم و ارائه می‌شوند [۱۲]. Alipour اظهار داشت که مجموعه حداقل داده با شناسایی داده‌های لازم در هر زمینه، تعاریف قابل اطمینان برای اصطلاحات و عناصر داده ارائه می‌دهد و جمع‌آوری داده‌های با کیفیت را امکان‌پذیر می‌کند [۷]؛ بنابراین می‌تواند به عنوان پایه‌ای برای مدیریت اطلاعات پزشکی در نظر گرفته شود و پتانسیل بسیار خوبی برای کمک به ارائه خدمات مراقبت با کیفیت و کنترل بیماری را فراهم آورد [۱۸]. به نظر می‌رسد در ارائه این خدمات با کیفیت ممکن است نقش برخی از عناصر داده پررنگ‌تر از دیگر عناصر باشد؛ لذا بهتر است تا حد ممکن تمامی عناصر داده لازم و ضروری مد نظر قرار گیرند. بر اساس یافته‌های پژوهش حاضر دو محور وضعیت اقتصادی و بیمه در نظر گرفته نشدند. رژیم غذایی و نیازمندی‌های خاص تغذیه‌ایی بیماران فنیل کتونوری و عدم تحت پوشش بیمه‌ایی قرار گرفتن این موارد می‌توانند هزینه‌های بالایی را بر این بیماران و خانواده‌های آن‌ها تحمیل نماید. پیشنهاد می‌شود که مدیران ارشد اقتصادی سازمان‌های سلامت و سیاست‌گذاران در برنامه‌ریزی‌های آتی خود این دو عنصر را مدنظر قرار دهند تا بخشی از این هزینه‌های سنگین جبران گردد. همچنین، مطابق با یافته‌های پژوهش، نقص‌های مادرزادی تنها محوری بود که در مرحله اول دلفی با سه عنصر داده از مطالعه کنار گذاشته شد. این در حالی است که وجود نقص‌های مادرزادی در کنار بیماری فنیل‌کتونوری چالش‌ها و مشکلات روانی و عصبی این بیماران را دو چندان خواهد کرد؛ لذا به نظر می‌رسد که در مطالعات آتی بایستی تمامی نقص‌های مادرزادی که احتمال دارد بیماران مبتلا به فنیل کتورنوری با آن‌ها روبرو شوند در نظر گرفته شده و از نظر خبرگان به عنوان یک MDS دیگر برای بیماران فنیل‌کتونوری مورد تأیید قرار گیرند.

مطابق با بررسی‌های اولیه پژوهشگر تا به حال مجموعه حداقل داده‌ای با تمرکز بر بیماران مبتلا به فنیل کتونوری ارائه نشده است؛ لذا از سایر مطالعات بالینی مربوط بیماری فنیل کتونوری برای کسب دانش اولیه مربوط به MDSها استفاده شد. متخصصان شرکت‌کننده در دلفی مرحله اول و دوم ۱۵ فرد بودند. احتمالاً در صورتی که نمونه‌های بیشتری در مطالعه شرکت داده می‌شدند، نتایج جامع‌تر و کامل‌تری به دست می‌آمد. همچنین از دیگر مشکلات مربوط به این مطالعه سنجش پایایی پرسشنامه بود که با تکمیل پرسشنامه توسط ۱۵ فرد محاسبه شد.

در مطالعه حاضر یک مجموعه حداقل داده برای مدیریت و کنترل مؤثر بیماری فنیل کتونوری با ارائه یک مجموعه عناصر داده جمعیت‌شناختی و بالینی ایجاد شد. این مجموعه حداقل داده با ارائه عناصر داده لازم از ابعاد مختلف بیماری فنیل کتونوری، جمع‌آوری داده‌های با کیفیت، استاندارد و یکپارچه در سطح ملی را امکان‌پذیر می‌سازد، به طوری که می‌تواند به سیاست‌گذاران، برنامه‌ریزان و مدیران داده‌های بهداشتی اجازه دهد با دستیابی به داده‌های با کیفیت جمع‌آوری شده خدمات لازم درمانی و مدیریتی را برای این بیماران فراهم آورند.

تشکر و قدردانی

این مطالعه برگرفته از یک طرح تحقیقاتی مصوب دانشگاه علوم پزشکی کرمان با کد ۹۸۰۰۱۲۶۰ می‌باشد، لذا نویسندگان این مطالعه بر خود لازم می‌دانند که مراتب تشکر و قدردانی از این دانشگاه به عمل آید.

تعارض منافع

هیچ‌گونه تضاد منافعی در خصوص پژوهش حاضر وجود نداشت از سوی نویسندگان احساس نشد.

[Downloaded from jhbmi.ir on 2026-09-07]

References

1. Yan Y, Jin X, Wang X, Zhang C, Zhang Q, Zheng L, et al. Screening of PAH common mutations in Chinese phenylketonuria patients using iPLEX MALDI-TOF MS. ACS Omega 2020; 5(4): 1805–12. doi: 10.1021/acsomega.9b02955

2. Beazer J, Breck J, Eggerding C, Gordon P, Hacker S, Thompson A, et al. Strategies to engage lost to follow-up patients with phenylketonuria in the United States: Best practice recommendations. Mol Genet Metab Rep 2020;23:100571. doi: 10.1016/j.ymgmr.2020.100571

3. Ashe K, Kelso W, Farrand S, Panetta J, Fazio T, De Jong G, et al. Psychiatric and cognitive aspects of phenylketonuria: The limitations of diet and promise of new treatments. Front Psychiatry 2019; 10: 561. doi: 10.3389/fpsyt.2019.00561

4. Hagedorn TS, van Berkel P, Hammerschmidt G, Lhotáková M, Saludes RP. Requirements for a minimum standard of care for phenylketonuria: the patients' perspective. Orphanet J Rare Dis 2013;8:191. doi: 10.1186/1750-1172-8-191

5. Haerian Ardakani H, Mohammadian S. Mutations analysis of exon 10-11 of phenylalanine Hydroxylase gene in phenylketonuria patients from Golestan province. Razi Journal of Medical Sciences 2018;25(7):38-46. [In Persian]

6. Mei L, Song P, Kokudo N, Xu L, Tang W. Current situation and prospects of newborn screening and treatment for Phenylketonuria in China–compared with the current situation in the United States, UK and Japan. Intractable Rare Dis Res 2013; 2(4): 106–14. doi: 10.5582/irdr.2013.v2.4.106

7. Alipour J. Development a National Minimum Data Set for Disability in Iran: A Prerequisite for Development and Implementation of Electronic Disability Records. Health Scope 2020;9(1): e94338. doi: 10.5812/jhealthscope.94338

8. Zahmatkeshan M, Farjam M, Mohammadzadeh N, Noori T, Karbasi Z, Mahmoudvand Z, et al. Design of infertility monitoring system: Minimum data set approach. J Med Life 2019; 12(1): 56–64. doi: 10.25122/jml-2018-0071

9. Håkonsen SJ, Pedersen PU, Bygholm A, Peters MD, Bjerrum M. Speaking the same language: Development of a nutrition minimum data set for healthcare professionals in primary healthcare. Health Informatics J 2020;26(1):248-63. doi: 10.1177/1460458218824707

10. Ahmadi M, Mohammadi A, Chraghbaigi R, Fathi T, Baghini MS. Developing a minimum data set of the information management system for orthopedic injuries in Iran. Iran Red Crescent Med J 2014;16(7):e17020. doi: 10.5812/ircmj.17020

11. Sadoughi F, Shahi M, Ahmadi M, Davaridolatabadi N. The Comparison of the Minimum Data Set for Elderly Health in Selected Countries. Acta Inform Med 2015;23(6):393-7. doi: 10.5455/aim.2015.23.393-397

12. Ahmadi M, Mirbagheri E. Designing Data Elements and Minimum Data Set (MDS) for Creating the Registry of Patients with Gestational Diabetes Mellitus. J Med Life 2019;12(2):160-7. doi: 10.25122/jml-2019-0011

13. Faber-Wildeboer AT, van Os-Medendorp H, Kooy A, Sol-De Rijk B. Prevalence and risk factors of depression and diabetes-related emotional distress in patients with type 2 diabetes: A cross-sectional study. Journal of Nursing Education and Practice 2013;3(6):61-9. doi:10.5430/jnep.v3n6p61

14. Hsu CC, Sandford BA. The Delphi technique: making sense of consensus. Practical Assessment, Research, and Evaluation 2007;12(10):1-8.

15. Darabi M, Delpisheh A, Gholamiparizad E, Nematollahi M, Sharifian R. Designing the Minimum Data Set for Iranian Children' Health Records . Journal of Ilam University of Medical Sciences 2016;24(1):114-25. [In Persian]. doi: 10.18869/acadpub.sjimu.24.1.114.

16. Meraji M, Mahmoodian S, Ramezanghorbani N, Eslami F, Sarabi E. Management of congenital anomalies in Iran: developing a national minimum data set. Journal of Health Administration 2018;21(73): 49-60. [In Persian]

17. Imani B, Nasiri S, Sadoughi F. Developing a minimum data set for malnutrition in children under five years. Journal of Modern Medical Information Sciences 2020; 6(3):34-43. [In Persian] doi: 10.29252/jmis.6.3.34

18. Sheykhotayefeh M, Safdari R, Ghazisaeedi M, Khademi SH, Farajolah SS, Maserat E, et al. Development of a minimum data set (MDS) for C-section anesthesia information management system (AIMS). Anesth Pain Med 2017; 7(2): e44132. doi: 10.5812/aapm.44132

[Downloaded from jhbmi.ir on 2026-09-07]

Original Article

Journal of Health and Biomedical Informatics
Medical Informatics Research Center
2021; 8(1): 33-41

Design and Development of a Minimum Data Set for Phenylketonuria Disease

Moulaei Khadijeh[1], Bavafa Babak[2]*

• **Received:** 1 Mar 2021 • **Accepted:** 3 Apr 2021

Introduction: Phenylketonuria is one of the most common autosomal recessive metabolic diseases, characterized by a wide range of neuropsychological and neurocognitive disorders. Without proper care, control, and management, this disease can lead to severe mental retardation and neurobehavioral disorders. Therefore, the objective of this study was to design and develop a Minimum Data Set (MDS) for phenylketonuria disease to introduce indicators effective in further management, control, and monitoring of this disease.

Method: The present study was a descriptive-analytical one that was conducted in two stages. In the first stage, a comprehensive review of PubMed, Web of Science, and Scopus databases was performed to identify management and clinical data elements. Then, the necessary data elements were extracted from the studies and put into a questionnaire. In the second stage, 15 pediatricians, nutritionists, psychiatrists, and psychologists completed the designed questionnaire using the two-stage Delphi technique. The descriptive statistics as well as SPSS 23 were used to analyze the data.

Results: A total of 133 management and clinical data elements were extracted from the studies. These data elements were divided into three groups of information and 14 categories. According to experts, consensus and collective agreement were reached on 125 data elements in 13 categories. The category of congenital defects was the only category all data elements of which were excluded in the study.

Conclusion: Given the clinical and economic challenges that phenylketonuria patients face, determining the minimum data set can enable effective control and management of this disease, reduce costs, and improve management of information relevant to these patients.

Keywords: Minimum data set, Effective Indicators, Management, Control, Phenylketonuria

• **Citation:** Moulaei K, Bavafa B. Design and Development of a Minimum Data Set for Phenylketonuria Disease. Journal of Health and Biomedical Informatics 2021; 8(1): 33-41. [In Persian]

1. Ph.D. Student in Medical Informatics, Faculty of Management and Medical Information Sciences, Kerman University of Medical Sciences, Kerman, Iran
2. Pediatrician and Kerman Province Disease Control Specialist, Kerman University of Medical Sciences, Kerman, Iran

***Corresponding Author:** Babak Bavafa
Address: Deputy of Health, Kerman University of Medical Sciences, Jomhuri Eslami Blvd., Kerman
• **Tel:** 09133429523 • **Email:** bavafa.kerman@yahoo.com

[Downloaded from jhbmi.ir on 2026-09-07]