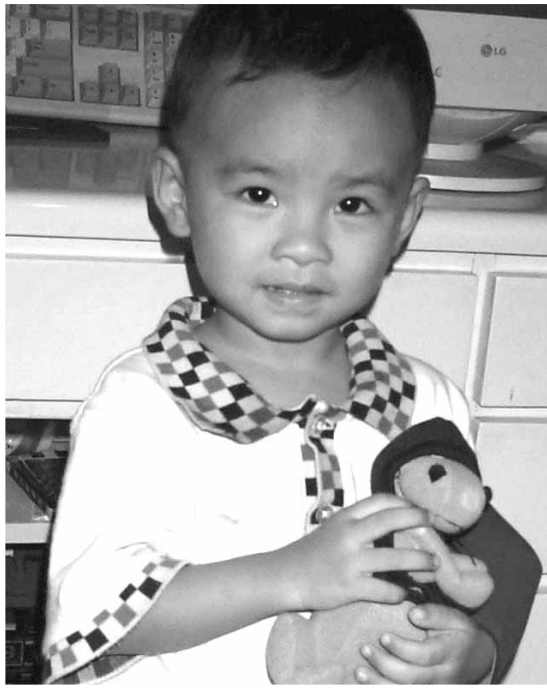
WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
Treatment for All



Всемирная федерация гемофилии Руководство по созданию Общегосударственного реестра больных

Брюс Ивэтт, Д-р медицины
(Bruce Evatt, MD)

Руководство по созданию Общегосударственного реестра больных опубликовано Всемирной Федерацией Гемофилии.

© Всемирная федерация гемофилии, 2010 год. Этот документ можно издавать повторно или переводить после получения должного разрешения. Разрешение не распространяется на производство или перевод этого документа, полностью или частично, с целью продажи или использования в коммерческих целях.

ВФГ поддерживает распространение своих публикаций в образовательных целях некоммерческими организациями, занимающимися гемофилией. Для получения разрешения на повторное издание или перевод этого документа, пожалуйста, свяжитесь с Отделом коммуникаций по адресу, приведенному ниже. Эта публикация доступна на веб-сайте Всемирной федерации гемофилии: www.wfh.org.

Пожалуйста, обратите внимание на следующее: Этот материал содержит только общую информацию. Всемирная федерация гемофилии не дает рекомендаций по выбору каких-либо специфических лечебных препаратов или их изготовителей; любая ссылка на название какого-либо препарата не является рекомендацией ВФГ. ВФГ не является независимой регулятивной комиссией и не может давать рекомендации, касающиеся безопасности производства определенных препаратов крови. Для рекомендаций какого-то специфического продукта, регулятивные органы власти каждой конкретной страны должны принять свои решения, основанные на законодательстве собственной страны, государственной политике здравоохранения и ориентирующиеся на наиболее эффективные практические методы лечения.

ВФГ не занимается медицинской практикой, и ни в каких обстоятельствах не даёт рекомендаций относительно конкретных методов лечения конкретных людей. Любое лечение должно назначаться с учетом потребностей конкретного человека и наличия ресурсов.

Опубликовано **Всемирной федерацией гемофилии**

Дополнительные экземпляры можно получить также во ВФГ по адресу:
World Federation of Hemophilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Тел.: (514) 875-7944
Факс: (514) 875-8916
Электронная почта: wfh@wfh.org
Сайт в Интернете: www.wfh.org

Выражение признательности

В создании этого Руководства участвовало много людей. Всемирная федерация гемофилии выражает благодарность Клавдии Блек (Claudia Black), Марку Брукеру (Mark Brooker), Антонии Люкэ (Antonia Luque), Сезару Гарридо (Cesar Garrido), Алиакбару Чупану (Aliakbar Tchupan), Магди Эль Экьяби (Magdy El Ekiaby), Наде Мохаррам (Nadia Moharram), Анне Киртава (Anna Kirtava) и членам Комитета по информации и демографии ВФГ за их советы и поддержку. ВФГ выражает признательность также Центрам США по контролю заболеваемости за помощь в разработке Типовой формы

Содержание

Введение **1**

Раздел 1: Всё об общегосударственных реестрах больных **3**

Что такое реестр? 3

Что даёт общегосударственный реестр 3

Виды общегосударственных реестров 6

Раздел 2: Основные принципы сбора данных **9**

Раздел 3: Шаги к созданию общегосударственного реестра больных **13**

Шаг 1: Организуйте Комитет по созданию реестра 13

Шаг 2: Определите цели реестра 13

Шаг 3: Составьте план действий 14

Шаг 4: Выберите систему сбора данных 15

Шаг 5: Определите объем данных 16

Шаг 6: Разработайте форму для сбора данных 18

Шаг 7: Собирайте данные 19

Шаг 8: Анализируйте собранные данные 20

Шаг 9: Пересмотрите систему реестра 20

Раздел 4: Поддержка общегосударственного реестра и его использование **21**

Заключение **22**

Конкретный пример: Венесуэла – Реестр, созданный организацией больных **23**

Конкретный пример: Канада – Медицинский реестр **26**

Конкретный пример: Египет – Правительственный реестр **27**

Конкретный пример: Иран – Реестр, созданный совместно организациями больных и медицинскими работниками **29**

Типовая форма реестра **30**

Глоссарий **32**

Введение

Гемофилия затрагивает приблизительно 400 000 человек во всем мире. Пользуясь лечебными препаратами и надлежащим медицинским обслуживанием, люди с гемофилией могут жить жизнью здоровых людей. Без проведения лечения гемофилия вызывает сильные боли, приводит к серьёзным разрушениям суставов, недееспособности и смерти. Сегодня примерно три четверти людей, живущих с гемофилией, получают либо недостаточную медицинскую помощь, либо вообще её не получают.

Всемирная федерация гемофилии (ВФГ) – это международная некоммерческая организация, работающая для того, чтобы предоставлять, улучшать и поддерживать медицинское обслуживание людей с гемофилией во всем мире. ВФГ работает для достижения этих целей через свою сеть преданных добровольцев и заинтересованных организаций. Общегосударственные организации гемофилии и центры лечения гемофилии - ключевые партнеры в этой сети. Они играют важную роль в улучшении медицинского обслуживания в своих странах.

Начнем с того, что задача заниматься улучшением медицинского обслуживания не выглядит слишком привлекательной. Первым важным шагом является создание общегосударственного реестра больных. Реестр больных - бесценный инструмент для улучшения жизни людей с гемофилией. Он необходим, чтобы отслеживать выявление и диагностику людей с гемофилией и контролировать их здоровье, а также для долгосрочного планирования работы организаций, занимающихся лечением гемофилии, и определения приоритетов в здравоохранении. Наличие общегосударственного реестра больных дает возможность отвечать на фундаментальные вопросы о том, сколько человек с гемофилией проживают в Вашей стране. Такая информация исключительно важна для того, чтобы обращаться в правительство и добиваться улучшения медицинского обслуживания.

На совместном заседании Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) и ВФГ на тему *Медицинское обслуживание в развивающихся странах*, состоявшемся в Женеве, Швейцария, в 1997 году, необходимость создания общегосударственных реестров людей с гемофилией была признана ключевым приоритетом. Отчет, опубликованный ВОЗ и ВФГ содержит следующее заявление: “Чтобы обеспечить надлежащее планирование и развитие медицинского обслуживания, создание общегосударственных реестров людей с гемофилией является важнейшей задачей. Поэтому мы рекомендуем, чтобы приоритет был отдан выявлению и диагностике больных людей и их семей и единой регистрации людей с гемофилией и заболеваниями, которые с нею связаны. Чтобы добиться успеха, такая программа должна гарантировать конфиденциальность и уважение прав человека”.

Наличие общегосударственных реестров больных имеет также всемирное значение. Наличие возможности сравнивать данные разных стран может оказать существенную помощь при обращении к правительству об улучшении медицинского обслуживания. Начиная с 1998 года, ВФГ собирала и ежегодно издавала такие данные. Эти обзоры иллюстрируют общую ситуацию с гемофилией в мире в целом и содержат примеры достижений, полученных при ограниченных средствах, которые вдохновляют другие страны попытаться сделать то же самое. Наличие общегосударственных реестров больных помогает убедиться в том, что данные, собранные ВФГ в мире, являются точными и весомыми.

Выраженные конкретными цифрами результаты, которые содержатся в общегосударственных реестрах больных и во Всемирных обзорах ВФГ, помогают определять эффективность программ здравоохранения. Исходные данные, такие как увеличение количества диагностированных больных или продолжительность жизни людей с гемофилией, полезны для определения ценности и успешности различных программ развития, целью которых является улучшение медицинского обслуживания в стране.

Данное Руководство объясняет, что собой представляет реестр, показывает различные типы реестров, которые успешно использовались в мире, подробно описывает шаги, которые необходимо сделать для создания и поддержки эффективного общегосударственного реестра, и дает рекомендации, как использовать ценные данные, содержащиеся в реестре.

Раздел 1

Всё об общегосударственных реестрах больных

Что такое реестр?

Реестр - это база данных или сборник информации о людях, больных гемофилией или имеющих наследственные заболевания, которые сопровождаются кровоизлияниями. Реестр содержит информацию о таких личных данных, как возраст, пол, тип заболевания, сопровождающегося кровоизлияниями, степень тяжести, вид и количество полученного лечения, а также наличие таких осложнений, как ингибиторы, заболевания печени, заболевания суставов и т. д. Как правило, эти данные хранятся в компьютерной базе данных. Общегосударственный реестр сводит эти данные со всей страны в единый документ, что позволяет избежать дублирования имен больных.

Что даёт общегосударственный реестр

Общегосударственный реестр дает много выгод больному гемофилией. Основная цель создания такого реестра состоит в том, чтобы помочь человеку лучше понимать распространенность этого заболевания, изучая потребности больных в обществе, выявляя недостатки в системе предоставления медицинского обслуживания, определяя будущие потребности и сферы, требующие внимания, а также уполномачивая общегосударственную организацию гемофилии и врачей эффективно лоббировать перед правительствами в пользу больных гемофилией.

Поддержка медицинского обслуживания. Одним из первых шагов в создании эффективной программы гемофилии является создание общегосударственного реестра больных. В некоторых случаях этой важной работе не уделяют внимания, так как более важными могут показаться такие проблемы, как организация медицинского ухода за больными, финансирование медицинского обслуживания и потребность в лечебных препаратах. Однако, планирование, направленное на решение этих и других проблем, должно основываться на знании количества больных, которым предоставляется медицинское обслуживание, на знании уровня услуг, которые они получают, на знании местонахождения больных, а также на знании и тех медицинских услуг, которые им не предоставлялись. И именно вся эта информация содержится в общегосударственном реестре больных.

Если управление реестром поддерживается организацией больных, то реестр становится мощным инструментом для стратегического лоббирования и дает возможность убедить органы власти, что такие больные существуют. Например, когда *Всероссийское общество гемофилии* встречается с представителями правительства, оно может предоставить данные из своего общегосударственного реестра больных более чем на 7875 проживающих в России людей, больных гемофилией и другими заболеваниями, сопровождающимися кровоизлияниями. Тем самым подтверждается, что такие больные действительно существуют, так как в этой стране нет никаких других реестров, кроме реестра организации больных.

Во всех странах количество средств, которые можно затратить на здравоохранение, ограничено, и страны выделяют средства, исходя их того, каким нуждам отдаётся наибольший приоритет. Часто такие требующие больших расходов хронические болезни, как гемофилия, относят к затратам с более низким приоритетом. Группам, выступающим в защиту больных

гемофилией, необходимо продемонстрировать потребности людей с такими заболеваниями и показать, как правительственные инвестиции при малом количестве денежных средств могут увеличить выживаемость и уменьшить количество осложнений, лечение которых требует значительно больших затрат, чем те затраты, которые выделяются здравоохранением.

У общегосударственных организаций гемофилии на встречах с правительственными органами здравоохранения почти всегда спрашивают: «Сколько в стране имеется больных и сколько стоит их лечение?». Та организация, которая сможет ответить на эти вопросы, будет иметь исключительно сильную позицию, позволяющую использовать естественный интерес органов здравоохранения к некоторым общегосударственным организациям, являющимися членами ВФГ, для получения дополнительных средств на обеспечение не удовлетворенных потребностей больных в своих странах. Вам следует учитывать тот факт, что правительства будут выделять средства, только если у Вас есть заслуживающая доверия документация о потребностях.

Чтобы добиться успеха, выступления за предоставление медицинского обслуживания людям с гемофилией должны находить общественное понимание и поддержку. Объединения людей или отдельные лица, добивающиеся улучшенного медицинского обслуживания, должны использовать любую возможность, чтобы рассказать о потребностях и состоянии здоровья больных гемофилией. Данные, имеющиеся в общегосударственном реестре, являются ценным инструментом для выполнения этой задачи.

Например, общегосударственный реестр больных гемофилией в Республике Грузия демонстрирует эффективность простой перестройки учреждений здравоохранения и то, что предоставление какого-нибудь вирус-инактивированного фактора свёртываемости крови оказывает существенное влияние на улучшение здоровья больных гемофилией в этой стране. Эти данные подталкивают правительства других стран этого региона попытаться создать подобные программы.

Данные из общегосударственного реестра могут также использоваться для лоббирования компенсации тем людям с гемофилией, которые приобрели ВИЧ или гепатит С в результате использования лечебных препаратов.

Распределение финансовых средств зависит от определения приоритета. Потребности людей с гемофилией в медицинском обслуживании во всех странах постоянно меняются. Сначала финансовые средства могут выделяться только в небольших количествах. Эти средства нужно использовать для достижения видимых результатов. Это важно по двум причинам. Первая состоит в том, что успешные результаты здравоохранения (такие, как сокращение дней госпитализации или пропуска занятий в школах) увеличат поддержку и энтузиазм той части населения, которая в этом заинтересована, а вторая состоит в том, что эти успешные результаты продемонстрируют органам здравоохранения эффективность этой программы.

Данные, получаемые из централизованного реестра, неоценимы для определения необходимых финансовых средств и выбора самых высоких приоритетов для получения успешных результатов. Например, когда Министерство здравоохранения Чили занялось организацией предоставления медицинского обслуживания больным гемофилией, то было решено так разместить центры лечения гемофилии, опираясь на данные, полученные из общегосударственного реестра больных, чтобы медицинское обслуживание предоставлялось с учетом его потребности, и чтобы факторы свёртываемости крови доставлялись в те места, где проживают больные. Если бы не было никакого реестра или данных было бы недостаточно, то финансовые средства потратились бы, скорее всего, впустую.

Реестр содержит важную информацию, которая может использоваться для защиты, поддержки и отстаивания бюджетов. Например, в некоторых странах, после того, как уровень оказания медицинской помощи таким больным повысился, у них стало снижаться количество осложнений, на основании чего некоторые политики посчитали, что средства, выделяемые центрам лечения гемофилии, можно направить на другие цели, а больные могут получать

необходимые для них медицинские услуги у любого местного терапевта. В США использование данных реестра, содержащего более чем 3 000 больных, показало, что смертность больных, получавших медицинские услуги в центрах лечения гемофилии (ЦЛГ), оказалась на 70%, а количество случаев госпитализации оказалось на 40% меньше, по сравнению с теми же показателями у больных, получавших медицинские услуги в организациях здравоохранения, которые не входят в систему ЦЛГ. И это даже несмотря на то, что у больных, обслуживаемых в центрах, которые входят в систему ЦЛГ, формы этого заболевания более тяжелые. И это при том, что обе группы имеют одинаковый доступ к лечебным препаратам. В результате выделение средств центрам лечения гемофилии продолжилось.

Тенденции мониторинга в здравоохранении. Некоторые общегосударственные реестры обычно собирают данные о состоянии здоровья, чтобы контролировать изменения состояния здоровья больных, которым требуется срочная помощь. Формы этих данных включают количество заражений вирусами, перенесенными с кровью (ВИЧ, HCV и т. д.), количество больных с заболеванием суставов или степенью заболевания суставов у тех больных, у которых имеются ингибиторы, заболевания печени, а также тех, кто был госпитализирован или умер. Эта информация является исключительно важной для определения тех меняющихся потребностей больных, идентификации тех специфических проблем, на которые нужно обратить внимание, или для оценки и документирования того эффекта, который стал возможным в результате изменений в обеспечении медицинского обслуживания населения.

Пример выполнения такого мониторинга имеется в Венесуэле, где данные об инфекциях ВИЧ и гепатита, приобретенные больными, получающими криопреципитат и свежезамороженную плазму, всегда вводятся в реестр. На основании этих данных было подано увенчавшееся успехом обращение в Министерство здравоохранения с просьбой резко увеличить закупки вирус-инактивированных концентратов для лечения больных гемофилией. Использование этого продукта фактически привело к прекращению передачи переносимых с кровью вирусов тем больным, которые получают эти продукты. Документация такого типа – это мощный инструмент для того, чтобы показать работниками государственного здравоохранения, почему им нужно продолжать поддерживать эти программы.

Кроме того, используя данные общегосударственных реестров больных, можно более точно планировать и вести исследовательские работы.

Улучшение процесса подачи тендерных заявок. Объективные данные общегосударственного реестра могут также использоваться при подаче тендерных заявок на закупку лечебных препаратов. Реестр помогает определить, какое количество лечебных препаратов нужно купить; он может использоваться для планирования распределения лечебных препаратов, которые закуплены государственными организациями; и он может использоваться как своего рода аудит тендерного процесса в целом.

Использование реестра в качестве инструмента распределения. Реестр – это также эффективный инструмент для организации и контроля над распределением и использованием концентратов факторов свёртываемости крови. И Уругвай, и Канада объединяют свои реестры для распределения концентратов фактора свёртываемости крови. Желание быть включенным в реестр увеличивается в связи с желанием получать нужный фактор. Реестр также гарантирует, что каждому, кто введен в него, установлен правильный диагноз. Этот метод позволяет оценивать результаты применения факторов, и может выявлять, оценивать и указывать на случаи чрезмерного использования концентратов. Такая система также повышает ответственность тех, кто распределяет концентраты фактора. Знание тех лиц, которым будет вводиться фактор, и того, где эти лица находятся и в чем они нуждаются, повышают гибкость системы распределения, позволяя более эффективно использовать ограниченные ресурсы, необходимые для спасения жизней. Если какой-либо специфический препарат будет отозван или идентифицирован, как имеющий некоторые проблемы, касающиеся безопасности или качества, то можно воспользоваться данными реестра, чтобы отследить, какие больные им пользовались, и уведомить их об этом.

Содействие созданию коммуникационной сети гемофилии. Общегосударственная ассоциация гемофилии формирует важную коммуникационную сеть для распространения информации, учебных и других материалов, имеющих существенное значение для здоровья и благополучия тех, кто болен гемофилией. Существование реестра, сутью которого является выявление больных гемофилией, предоставляет этим больным возможность добровольно присоединяться к общегосударственной организации гемофилии и иметь доступ к важным учебным материалам и уведомлениям, предоставляемым этой ассоциацией.

Реестр больных дает полномочия общегосударственной организации, занимающейся гемофилией в стране. Реестр очень полезен для организации больных благодаря тому, что в нем содержатся полные демографические данные о больных гемофилией, которые в него были введены. Общегосударственная ассоциация гемофилии может получить точное место проживания людей с гемофилией в случаях возникновения чрезвычайных ситуаций.

Более полное собрание глобальных данных. Данные, собранные Всемирной службой ВФГ, оказались чрезвычайно полезными для ВФГ и для других организаций, которые добиваются улучшения предоставления медицинских услуг людям, которые больны гемофилией во всём мире. Документация об эффективности реорганизации медицинского обслуживания и о предоставлении даже небольших количеств безопасного фактора свёртываемости крови с учетом состояния здоровья больных гемофилией была весьма эффективна для убеждения Министерств здравоохранения включить лечение гемофилии в число приоритетных направлений деятельности этих Министерств и запустить государственные программы, ставящие целью улучшить медицинское обслуживание больных гемофилией. ВФГ начала сбор данных о людях с гемофилией в странах - членах федерации в 1998 году. Всемирная служба ВФГ (WFH Global Survey) более чем в 80 странах собирает такую базовую демографическую информацию, как типы гемофилии и распространение болезни с учетом возраста, данные о распространенности у населения таких инфекционных заболеваний, как ВИЧ и вирус гепатита С, о доступе к медицинскому обслуживанию и об использовании лечебных препаратов.

Получение точных данных является самым важным для обеспечения целостности и точности такой информации, потому что её точность абсолютно необходима для того, чтобы эти данные могли быть достаточно убедительными для государственных чиновников. Общегосударственные реестры значительно улучшают качество данных благодаря тому, что они собираются системно, изучаются заинтересованными сторонами до их отправки в федерацию ВФГ и пересылаются обычным и доступным способом.

Виды общегосударственных реестров

Общегосударственный реестр может создаваться и управляться общегосударственной организацией больных, как, например, в Индии, Венесуэле, России и Мексике; врачами как, например, в Великобритании, Канаде, на Филиппинах и в Таиланде; Министерством здравоохранения, как в Соединенных Штатах Америки, Чили, Уругвае или Египте; или быть общей системой, как, например, в Иране и Грузии. Реестры любого вида имеют свои преимущества и недостатки.

Реестры, которые ведутся организациями больных

Реестр, который ведётся организацией больных, создаётся и обслуживается организацией больных. Он может быть настолько простым, что будет содержать всего лишь базу данных с фамилиями, адресами, возрастом и диагнозами больных. Реестры, которые ведутся группами больных, предоставляют главным образом демографические данные и используются в качестве активной и эффективной коммуникационной сети. Реестр, который ведётся больными, может оказаться тем инструментом, который вызовет интерес и создаст мотивацию у врачей и специалистов Министерства здравоохранения. Большая часть данных, собранных в реестре, который ведётся организацией больных, может содержать дополнительные

данные, взятые из медицинского реестра. Реестр, который ведётся организацией больных, может стать инструментом, позволяющим иметь контакт с населением, – создание реестра способствует созданию объединения больных. Он может помочь определять потребности его членов, и может показать их географическое местоположение.

Реестр больных предоставляет организации больных сеть для быстрого распространения учебных материалов и уведомлений, но, как правило, не обеспечивает доступа к данным органов здравоохранения или к способам лечения. Кроме того, реестр может быть неполным из-за нежелания некоторых больных сделать информацию о состоянии их здоровья общеизвестной. Поиск специалистов, которые требуются для управления такими реестрами, может стать проблемой, например, из-за отсутствия контактов со специалистами по компьютерам.

Медицинские реестры

Общегосударственный медицинский реестр – это база данных, созданная сетью лечебных центров, куда часто вводится информация, которая ими уже была собрана индивидуально. Помимо демографических данных он будет, скорее всего, содержать более подробную клиническую информацию, включая описание больного, уровни факторов, используемые лечебные препараты и осложнения, вызываемые гемофилией. Медицинские специалисты получают много информации, когда обследуют своих больных. Стандартизируя порядок выполнения записей и хранения такой информации, они могут создавать очень полезные реестры в своих клиниках. Устанавливая связь между клиниками, доктора и другие медицинские специалисты могут создавать реестры больных с большим объемом клинических данных, касающихся состояния здоровья людей с гемофилией в пределах своей страны. Так как врачи-терапевты владеют еще большим количеством информации, то реестр, к которому имеет доступ врач-терапевт, часто содержит больше подробной информации, которая необходима для принятия решения о лечении больного или для проведения исследования аспектов болезни или для лечения больного. С другой стороны, часто доступ к этим реестрам на практике предоставляется только ограниченному числу врачей, и по этой причине значительная часть больных в эти реестры не включается. Кроме того, поскольку больные могут наблюдаться не только одним врачом или одной клиникой, они могут включаться в реестр многократно. Корректировка реестра больных, которые наблюдались, умерли или больше не наблюдаются клиникой, может и не включаться в число приоритетных задач. Более того, если необходимость доступа к реестрам вызывается необходимостью проведения исследований, а не необходимостью использовать данные для принятия решений в области здравоохранения, то доступ к данным этих реестров может быть разрешен небольшому числу исследователей.

Действующему общегосударственному медицинскому реестру необходима стандартизация сбора данных из сети ЦЛГ, единый координационный центр и активное сотрудничество врачей.

Реестры Министерства здравоохранения

Реестр Министерства здравоохранения – это реестр, который создается по решению правительства. Скорее всего, в нем будет содержаться вся информация, которая находится в реестрах больных и в медицинских реестрах. Общегосударственные реестры, которые ведутся Министерством здравоохранения, должны создаваться по согласованию с врачами, но, безусловно, в центре их внимания будет здравоохранение населения страны в самом широком смысле этого слова. В большинстве случаев работникам государственных учреждений здравоохранения нужны ресурсы для получения данных из больниц, кабинетов врачей и клиник. Министерства здравоохранения обычно нуждаются в данных государственного значения и стремятся к тому, чтобы реестр отвечал этой задаче. Помочь добиться того, чтобы каждый центр ЦЛГ предоставлял свои данные, может постановление Министерства здравоохранения. Надлежащий контроль над гемофилией на государственном уровне зависит от получения данных, которым можно доверять и которые отражают точную картину того, что именно требуется от государства, и как используются средства, выделяемые государством для больных гемофилией. Реестры, которые ведутся группами, не относящимися к Министерству

здравоохранения, могут обходиться данными, получаемыми из сводки, охватывающей всё население страны в целом, и не интересоваться ситуацией, сложившейся в отдельных регионах страны. Общегосударственные реестры, финансируемые правительством, ведутся, как правило, одним лицом. Это улучшает качество реестра, так как обеспечивает наличие единого центра и даёт возможность вести реестр с учетом изменяющихся потребностей. Поддержка ведения реестра правительством жизненно важна потому, что помогает мотивировать участие в составлении реестра.

Препятствиями на пути создания реестра Министерства здравоохранения являются бюрократическая инерция, сопротивление вложению необходимых инвестиций и политические причины.

Смешанные системы

Некоторые общегосударственные реестры больных представляют собой смешанные системы, использующие аспекты этих трех типов и удовлетворяющие местным потребностям и условиям. Часто группа больных или одна из клиник могут начать процесс создания простого реестра; если результат

эффективного сбора данных будет замечен обществом, это может стать значительным стимулом и мотивацией к созданию более сложных и даже поддерживаемых правительством государственных реестров. У смешанных систем есть несколько преимуществ - они привлекают много заинтересованных людей, готовых работать ради общего дела; они могут способствовать пониманию необходимости ведения реестра больными, врачами и правительством; они создают обратную связь; они могут обращаться со своими вопросами и проблемами ко всем группам людей, участвующим в этом общем деле, и они могут извлечь для себя много полезного, ознакомившись с теми знаниями и навыками, которыми обладают ее участники.

Форма реестра, выбранная страной, должна быть такой, которая лучше всего будет соответствовать её потребностям. На сегодняшний день уже создавались системы всех типов (включая смешанные системы), и каждый тип хорошо служил людям с гемофилией.

Раздел 2

Основные принципы сбора данных

Количество и тип собираемых данных. Собирание всех данных - это компромисс, так как невозможно собрать все данные, которые нужны каждому. Сбор данных - это нелегкая работа для людей, которые их собирают, так как данные должны собираться максимально эффективно. Каждая частица собранных, но неиспользованных данных, отнимает у сборщика время еще и на внесение в реестр данных на каждого больного. Кроме того, чем больше данных собирает сборщик, тем больше он устает и тем выше вероятность ошибки. При заполнении очень длинных или сложных опросных форм сборщику трудно поддерживать хорошую мотивацию. Поэтому прежде, чем начать сбор данных, нужно определить, для каких целей собираются данные. Ни одна доля данных не должна собираться без того, чтобы не знать заранее, как эти данные будут анализироваться и на какой вопрос ответят.

Другими словами, самые важные вопросы для любого реестра такие: «Что мы хотим узнать?" и, «Зачем мы хотим это узнать?" Если Вы не можете ответить на эти два вопроса применительно к каждой частице собранных данных, не собирайте их.

Целями создания реестра должны быть точность, простота и полнота.

- **Точность:** как сказано выше, точность данных важна, потому что на основании данных будут приниматься политические решения. Неправильные данные приведут к плохим политическим решениям и к снижению доверия.
- **Простота** важна для уменьшения количества ошибок и для снижения усталости тех людей, которые будут собирать данные.
- **Полнота:** реестру необходимы все данные - отсутствующие данные снижают точность и ухудшают качество данных. Поэтому возникает необходимость вводить полные ответы или те ответы, которые дают больные.

Конфиденциальность и этические проблемы. От этих проблем зачастую может зависеть успех создания реестра. Ответы на два первых вопроса часто являются для участников важнее всех других, а именно: "Кто будет владельцем данных?" и, «Как Вы обеспечиваете конфиденциальность сведений о больных?" Законы государства, обычаи, а также дизайн реестра и пользование им часто будут диктовать ответы на эти вопросы, а также на вопрос о том, нужно ли получать согласие больного. Однако, решения по этим проблемам должны быть выбраны заранее, поняты и приняты всеми сторонами. В действительности, данные принадлежат сообществам больных людей. Их использование в общегосударственном реестре оправдывается тем, что они приносят пользу всему сообществу больных, в том числе каждому отдельному человеку. Если больные понимают этот принцип, они будут активно поддерживать использование данных о себе, особенно если они знают, что эти данные могут быть введены как анонимные.

Провайдеры, обслуживающие системы здравоохранение, иногда считают себя владельцами этих данных, потому что именно они выполняли работу по их сбору. Кроме того, у них часто возникают проблемы, связанные с тем, что они могут нарушить право на неприкосновенность частной жизни больных, передавая данные о них в реестр, который контролируется третьим лицом. У провайдеров аппаратуры в университетских медицинских школах иногда возникает большое желание опубликовать эти данные самостоятельно, даже

несмотря на то, что большинство данных, размещенных в реестре, скорее представляют интерес для здравоохранения в целом, чем для исследований. Все эти проблемы могут возникнуть

на этапе разработки реестра. Личная информация в этих данных может не отображаться, чтобы сохранить эти данные анонимными и чтобы личные данные больных оставались бы доступными только для тех, кому они доверяют, например, провайдеру их системы здравоохранения. Этого можно достичь путем создания личного идентификационного номера, заменяющего фамилию больного, если будет происходить обмен данными между различными реестрами. В США, например, при вводе в реестр данных о новом больном с помощью программного обеспечения создаётся уникальный идентификационный номер личности из 12 чисел, гарантирующий, что только лечащий центр ЦЛГ может открыть его личные данные. Использование идентификационного номера позволяет обмениваться данными между реестрами, соблюдая конфиденциальность.

Управление реестром. Самый простой способ соблюдать конфиденциальность и избегать этических проблем состоит в том, чтобы вовлечь все стороны в разработку общегосударственного реестра и в управление им. Организаторы реестра, которые связаны с проблемами гемофилии, (то есть, представители больных, провайдеры систем здравоохранения и представители правительства), имеют разные представления о реестре и разные, связанные с ним, задачи. Комитет по созданию реестра, состоящий из представителей всех групп, как правило, может разработать согласованный проект реестра, в котором были бы учтены все проблемы, в результате чего он может получить поддержку всех участников такого реестра. Отдельные лица, основатели реестра и лица, являющиеся представителями отдельных групп, становятся весьма полезными членами этого комитета. Возможными членами комитета по созданию реестра могут быть пользующиеся уважением представители ассоциации гемофилии, врачи центров лечения гемофилии, медсестры, физиотерапевты и социальные работники, которые работают с больными гемофилией, а также представители правительства.

Опыт показал, что получить доступ к данным реестра захотят многие - правительство, организации больных, исследователи, производители медицинских препаратов, другие организации, занимающиеся гемофилией, а также ВФГ. И это хорошо, так как эти данные становятся более важными, когда ими пользуются, и в результате этого реестр получает больше поддержки, чтобы его ведение продолжалось. Как мы увидим в следующих параграфах, за комитетом по созданию реестра остается последнее слово при определении того, как и в каком виде эти данные будут составляться и распространяться.

Система сбора данных. Метод сбора данных будет зависеть в значительной степени от местонахождения данных. Как правило, данные наиболее эффективно собираются на местах медицинского обслуживания как часть обычной клинической практики, потому что данные, собираемые здесь являются обычно самыми точными и свежими. Однако, в зависимости от вида реестра, могут применяться и другим методы сбора данных. Например, в некоторых странах проводятся кампании по выявлению больных, в ходе которых делаются выезды для поиска больных в различные районы страны, в которых клиническим персоналом были замечены больные с кровоизлияниями, берутся образцы крови, которые трестируются для установления диагноза, и данные таких больных вводятся в реестр больных.

Обслуживание реестра. Общегосударственный реестр – это действующий инструмент для лечения больных гемофилией. Он должен постоянно обновляться, чтобы оставаться точным и полезным. После того, как работа системы будет закончена, появится желание положить результаты на полку. Этого нужно избегать любой ценой, и ниже приведены важные меры, препятствующие тому, чтобы такое случилось.

1. Для обслуживания реестра назначьте ответственного человека. Человек, которому будет поручено выполнять эту работу, должен понимать суть реестра, его элементов, и то, для чего он используется, и понимать, что реестр является важным инструментом для оказания медицинской помощи больным.

2. Комитет по созданию реестра – это важный элемент для поддержания реестра в рабочем состоянии и для выполнения необходимого технического обслуживания. **Периодический пересмотр данных** и рассмотрение предложений по удалению или добавлению отдельных данных в связи с изменениями в обществе - важные

обязанности комитета. Кроме того, предложения, касающиеся видов анализа и использования данных, повысят роль комитета и обеспечат постоянную мотивацию и поддержку, которая необходима для сохранения реестра в рабочем состоянии.

3. Должны быть предусмотрены некоторые **стандартные процедуры** для обычной регистрации новых больных, записи смертельных случаев и обновления других элементов реестра, которые осуществлялись бы автоматически. Распространенной ошибкой являются случаи, когда один и тот же больной дважды вводится в реестр. Стандартные процедуры для введения и обновления данных помогут избежать дублирования и повысят точность реестра.
4. **Делитесь собранными данными** и храните их так, чтобы они были видимы. Постоянно должен происходить обмен данными с провайдерами, обслуживающими системы здравоохранения, с больными и с чиновниками органов здравоохранения, чтобы все понимали, какой эффект дает реестр, и видели, насколько выгодно сохранить такой обмен данными.
5. Держите реестр в состоянии, **удобном для пользователей**, чтобы гарантировать, что данные реестра могут поддерживаться, обновляться и использоваться для оказания помощи людям с гемофилией.

Раздел 3

Шаги к созданию общегосударственного реестра больных

Вот девять основных шагов к созданию общегосударственного реестра больных гемофилией. В зависимости от назначения реестра эти шаги могут отличаться по степени важности и требуемого внимания, однако, ко всем шагам нужно относиться одинаково внимательно, даже если речь идет о самом простом реестре, поскольку время, затраченное на этот пункт, сэкономит много часов, которые понадобятся для решения дальнейших проблем. К этим шагам относятся - (1) организация комитета по созданию реестра; (2) определение целей его создания; (3) составление плана действия; (4) выбор системы сбора данных; (5) определение объема собираемых данных; (6) разработка формы сбора данных; (7) сбор данных; (8) анализ данных; и (9) пересмотр реестра.

Шаг 1: Организуйте Комитет по созданию реестра

Кто выиграет благодаря появлению реестра больных? Это люди или группы, которые будут больше всего заинтересованы в создании и поддержке функционирующего реестра. Прежде всего, к ним относятся группы больных, провайдеры системы здравоохранения и государственные службы здравоохранения. Чрезвычайно важно, чтобы представители этих групп были приглашены работать в комитет по созданию реестра, благодаря чему они поймут его важность и окажут поддержку реестру таких больных. Это самый важный шаг, поскольку ясное понимание нужности этих данных и их использование окажут непосредственное влияние на успешное создание реестра. Кроме того, уровень мотивации будет прямо пропорционален возможности достижения общей цели.

Комитет по созданию реестра должен регулярно встречаться или на селекторных совещаниях, или напрямую. На первых этапах формирования реестра совещания комитета будут проводиться чаще и будут касаться, прежде всего, достижения согласия и принятия решений, касающихся проекта создания реестра. Кроме того, этот комитет должен будет принять и другие важные решения, касающиеся реестра, например, кто будет владельцем данных и кому будет предоставлен доступ к реестру.

Шаг 2: Определите цели реестра

Комитет по созданию реестра организованный в соответствии с Шагом 1, должен определить цели создания реестра. Мотивация останется высокой, если эта группа почувствует, что ее цели находят понимание.

До начала создания системы важно определить, какие данные будут использоваться. Сбор данных требует времени, поэтому каждая частица данных должна собираться с какой-то целью, чтобы избежать пустой траты сил. Поэтому, от целей реестра зависит, какие именно данные нужно собирать. Если Вам нужны яйца, то Вы должны разработать систему для производства яиц, а не для того, чтобы делать сосиски. Начните этот процесс такими словами: “Мы собираемся использовать данные реестра для 1) … 2) … и 3) …”, Если Вы не сможете так сделать, то наиболее вероятно, что создание такого реестра закончится неудачей.

Например, если данные должны использоваться для определения распространенности ВИЧ инфекции с тем, чтобы распределять средства для оказания медицинской помощи лицам с ВИЧ и для предотвращения этой инфекции, то зачем собирать данные о количестве людей, в крови которых имеются ингибиторы? Собирайте данные для определенных потребностей и нужд, которые определяются поставленными целями. Выясните цели, где эти данные будут использоваться, и четко их огласите. Такими целями могут быть:

- Определение распространенности и инцидентности гемофилии, а также ее осложнений (например, проявления болезни, демография, природа/тип осложнений, организация, выполняющая медицинское обслуживание).
- Изучение возникновения осложнений и использования средств, выделяемых системой здравоохранения в течение определенного промежутка времени.
- Определение на основании данных о населении воздействия гемофилии и ее осложнений на социальное и экономическое положение населения (например, на медицинское обслуживание, госпитализацию, количество потерянных рабочих дней).
- Выявление ситуаций, способствующих возникновению инфекционных заболеваний, требующих хирургического вмешательства.
- Выяснение демографии ВИЧ/СПИДа и вируса гепатита С.

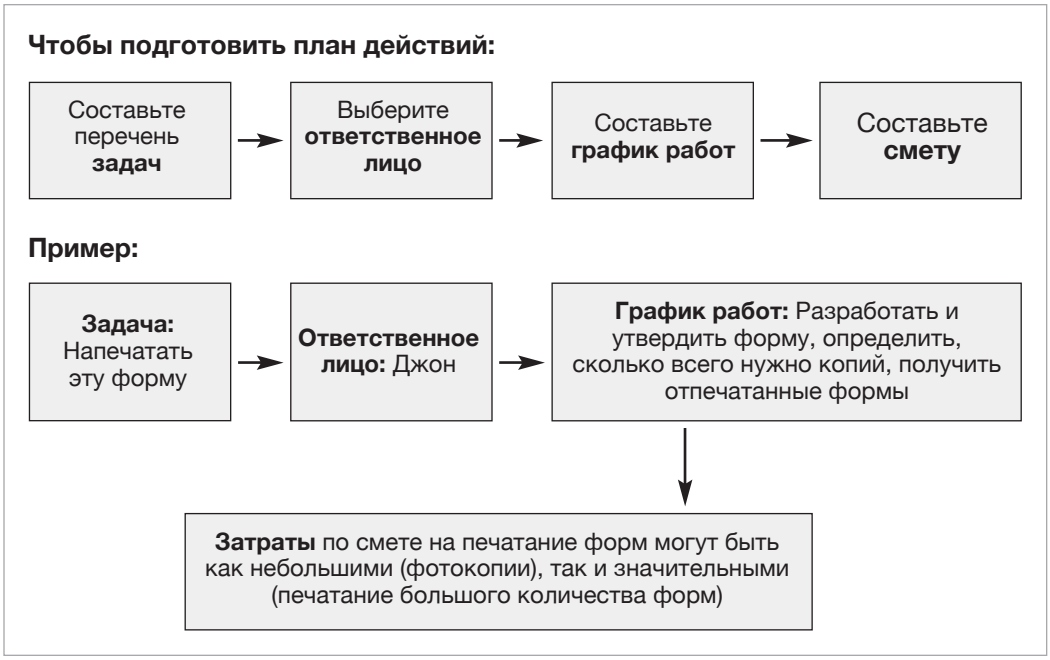
Шаг 3: Составьте план действий

Как только Вы организовали комитет и определили цели реестра, нужно заняться планированием того, что должно быть сделано, кем и когда. Подготовка совместно с членами комитета детального плана действий должна включать:

- **Перечень задач** - уточните задачи, которые должны быть выполнены
- **Список привлеченных людей** – составьте список тех, кто будет работать, над решением какой задачи, и какова будет их роль
- **Графики работ** – уточните, к какому сроку эти задачи должны быть решены
- **Смету** – определите источники поступления средств и расходы

Разработка деталей реестра требует решения определенных задач. Необходимо принять решение о том, будет ли персонал работать на добровольной основе или с оплатой. Должны быть определены люди, ответственные за то, что у всех будет полная уверенность в том, что данные собраны в полном объеме, что в них нет ошибок и нет противоречий; должны быть назначены лица, ответственные за анализ данных и за каналы связи.

Дополнительными задачами являются определение методов ввода данных, распечатка форм данных, уточнение средств на почтовые расходы, и способы распространения результатов, например, почтой, информационным бюллетенем, публикацией или через веб-сайт Интернета. В зависимости от сложности реестра, может понадобиться техническая помощь для обеспечения правильного заполнения форм, кроме того, может потребоваться обучение персонала, который будет заниматься сбором данных, и менеджмента. Вот несколько примеров, когда предварительное планирование при разработке формы сбора данных может резко сократить количество вопросов, на которые следует дать ответы перед тем, как перейти к Шагу 6.



Шаг 4: Выберите систему сбора данных

Этот выбор диктуется целями, которые были определены в Шаге 2, а также необходимостью иметь эффективную систему сбора данных. Общий принцип состоит в том, что чем проще система сбора данных, тем лучше. При выборе системы следует принимать во внимание такие вопросы, как место размещения данных, препятствия, возникающие при сборе данных, стоимость их получения, полнота данных, а также достоверность и пригодность собранных данных. Все системы будут отличаться одна от другой.

Во-первых, Вам нужно определить, можно ли получать необходимую информацию у врачей, в центрах лечения гемофилии, или она должна поступать только от самих больных. При разработке формы и способа, который будет использоваться для сбора данных, следует рассмотреть проблемы конфиденциальности. Кроме того, Вам нужно выяснить, требуется ли разрешение, чтобы собирать нужные Вам данные, и если да, то кто может дать такое разрешение, (то есть, сам больной или представитель власти).

Во-вторых, Вам нужно определить затраты на получение данных и уровни знаний, которыми должны обладать специалисты и технические работники. Эти проблемы могут заставить Вас изменить Ваш проект реестра, чтобы привести его в соответствии с Вашими финансовыми ресурсами. Если Вы захотите анализировать данные через какие-то длительные промежутки времени, то должна быть определена частота сбора данных. Необходимо будет подобрать программное обеспечение с учетом сложности реестра. (Можно выбрать такое программное обеспечение, как Microsoft Excel, Microsoft Access, Filemaker Pro или MySQL. Во многих компьютерах имеется заранее установленное программное обеспечение баз данных, которым можно воспользоваться для создания базы данных простого реестра).

	A	B	C	D	E	F	G	H
1	**1. Фамилия Имя Отчество**	**2. Дата рождения**	**3. Пол**	**4. Адрес, город, регион**	**5. Место рождения**	**6. Вид лечения**	**7. Есть ли родственники с такими заболеваниями?**	**8. Тип дефицитного фактора**
2	Смит, Джо	09.09.89	М.	123 First Avenue, Smallville	Capital City	Больной направлен в ЦЛГ	Нет	VIII
3	Моралес, Хуан	05.02.78	М.	89b Second Street, Capital	Мексика	Больной направлен в центр ССНС	Да – дядя CMJ	VIII
4	Браун, Мэри	08.06.90	Ж.	99567 Long Street, Capital	Capital City	Новый больной в центре ССНС	Неизвестно	vWD
5	Нг, Питер	30.12.76	М.	874-6D River Street, Capital City	Capital City	Установленный больной в центре ССНС	Неизвестно	XI
6	Хасан, Али	23.05.92	М.	54 Canal Avenue, Capital City	Capital City	Установленный больной	Да - брат, не зарегистрирован	IX
7	Гонсалес, Педро	03.11.70	М.	2234 Queen Street, Capital City	Capital City	Установленный больной в центре ССНС	Да – брат RG	VIII
8	Гонсалес, Роберто	03.11.70	М.	1555 Third Avenue, Smallville	Smallville	Установленный больной	Да – брат PG	VIII
9	Клико, Джо	19.08.85	М.	University Residence, Capital City University	Smallville	Больной направлен в центр ССНС	Неизвестно	VIII
10	Смит, Джо	28.02.95	М.	458 Main Street, Capital City	Австралия	Новый больной в центре ССНС	Да - кузен в Австралии	IX
11	Смит, Джейн	16.06.93	Ж.	65 Park Street, Smallville	Южная Африка	Новый больной в ЦЛГ	Неизвестно	XI

Выборочные данные, введенные в электронную таблицу компьютера

Комитет по созданию реестра, скорее всего, выберет проект реестра, который будет компромиссным вариантом, учитывающим различные проблемы, определяемые потребностями конкретной страны. Для решения этой задачи рекомендуется, чтобы комитет по созданию реестра составил список приоритетных проблем, которые нужно рассмотреть при принятии окончательного решения. Например, страна, которая хочет иметь относительно обширную систему реестра, может руководствоваться следующими взвешенными критериями для выбора проекта реестра:

1. Стоимость/простота сбора данных
2. Значимость для учреждений здравоохранения
3. Требования конфиденциальности
4. Пригодность в течение длительного времени
5. Возможность внесения изменений
6. Уверенность в точности данных, собранных данным методом
7. Примеры успешного использования для других потребностей
8. Соответствие потребностям центров ЦЛГ, государственных организаций для больных и Министерства здравоохранения.

Шаг 5: Определите объем данных

Этот шаг потребует много времени и обсуждения.

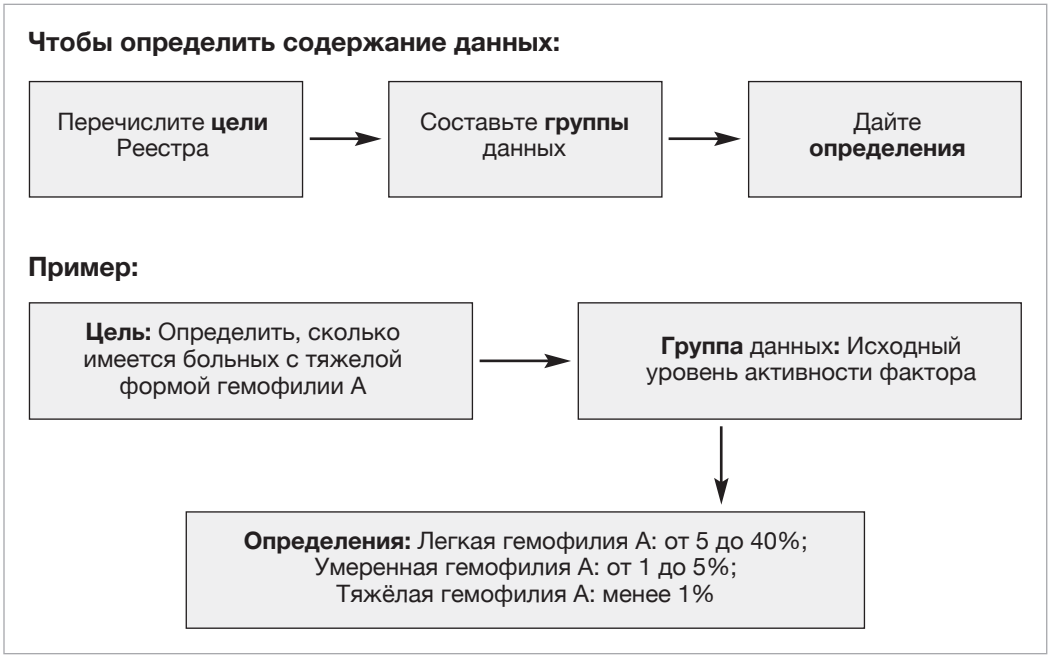
a) Составьте согласованный список **целей** реестра с учетом рекомендаций, приведенных в Шаге 2. Эти цели должны привести Вас к решению, какие данные нужно собирать.

b) Определите **группы** специфических **данных**, которые должны удовлетворять поставленным целям. Ограничьте группы данных до минимума, который необходим для ответа на вопросы. Система данных – это не медицинская карта; её успех будет зависеть от её простоты. Группы данных могут отражать наличие: (1) распространенности гемофилии А и гемофилии В, (2) ВИЧ инфекции, (3) синдрома СПИД, (4) хронического гепатита, (5) заболеваний суставов или (6) ингибиторов. Другими возможными группами данных могут быть инцидентность некоторых специфических заболеваний или ежегодное использование средств, выделяемых на медицинское обслуживание. Каждая группа данных должна быть детально обсуждена, чтобы прийти к полному пониманию каждой группы и ее важности для достижения целей создания реестра.

Например, если цель создания реестра состоит в том, чтобы определить распространенность различных заболеваний, сопровождающихся кровоизлияниями, то комитет по созданию реестра должен определить состав данных, которые отвечают этой цели. Уровень доступных деталей, относящихся к этой группе данных, должен быть достаточным, чтобы делать достоверные выводы. Например, если в данных имеется список людей больных гемофилией или другими заболеваниями, сопровождающимися кровоизлияниями, то на основании таких данных достоверные выводы о количестве людей с болезнью фон Виллебранда не будут получены.

c) Дайте **определение** каждой группе данных. Эти определения покажут, какие данные будут собираться, и какое минимальное количество таких данных требуется, а также они дадут гарантию, что эти данные являются унифицированными и понимаются всеми одинаково. Вот пример диагноза гемофилии. Больной диагностирован как больной гемофилией, но диагноз может быть более точным: Это гемофилия А или В? Это легкая, умеренная или тяжелая форма гемофилии? Каким образом этот диагноз был подтвержден? Важно, чтобы каждый заполняющий анкету давал сопоставимые ответы, которые основывались бы на одном и том же понимании общих терминов и диагнозов.

   Комитет должен дать пояснения этим определениям. Определения должны быть точными и из них должно быть ясно, будет ли диагностика специфического заболевания или осложнения проводиться унифицированным методом во всех регионах, или будут выполняться специализированные тесты только в некоторых частях страны. Если данные являются репрезентативными только для части населения, то, возможно, они не репрезентативны для всего населения. Это было серьёзной проблемой во время эпидемии ВИЧ у больных гемофилией, потому что распространенность ВИЧ инфекции, выявленная центрами лечения гемофилии, была намного выше, чем у больных гемофилией по всей стране. Причина состояла в том, что больные, наблюдавшиеся в центрах лечения гемофилии, были фактически теми самыми, у которых была наиболее тяжелая форма гемофилии, и которые получали большие дозы концентратов фактора свёртываемости крови.



Шаг 6: Разработайте форму для сбора данных

Этот шаг является важнейшим шагом создания реестра. Всё, что спланировано до этого шага может оказаться ненужным, если форма сбора данных разработана таким образом, что никто не сможет ею пользоваться, или если в ней собраны данные, на основании которых невозможно сделать глубокий или надежный анализ. Учитывая, что этот процесс может оказаться трудоемким, рекомендуется следующий подход.

Когда Вы будете разрабатывать форму для сбора данных, не забывайте о согласованных Вами **целях** в Шаге 2, и о **группах** данных и **определениях** Шага 5

a) Составьте **вопросы** для формы сбора данных. Избегайте «открытых» вопросов, которые требуют интерпретации. Например, не задавайте вопросы типа: "Что Вы ощущали в суставе в прошлом месяце?" Вы будете получать ответы такого типа: "хорошо; неплохо; плохо; ужасно; почти хорошо; нормально; иногда хорошо, иногда плохо; и т. д.", Проанализировать эти данные или даже поместить их в базу данных реестра окажется невозможной задачей. Лучше спрашивать: "Сколько дней Вы не ходили в школу и оставались дома из-за кровоизлияния в Вашем суставе?" Ответом будет число, которое отразит функциональные возможности человека, и не потребуется, чтобы в базе данных реестра размещалось или анализировалась какое-либо толкование.

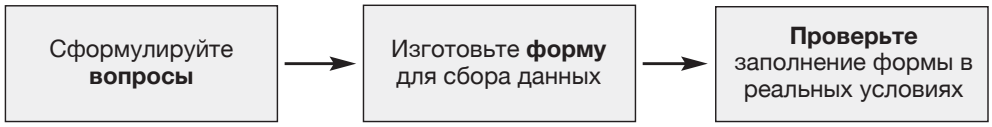
   Тип собранных данных должен определяться с учетом возможности делать простой выбор, например, человеку, который вводит данные, очень не сложно ставить пометки в клетках, рядом с которыми стоит слово «Да», «Нет» или «Неизвестно», и это позволит получать более сопоставимые ответы, независимо от того, в каком регионе они собирались. С другой стороны, просмотр списка с большим числом элементов, например, списка лечебных препаратов, также не представляет сложности и легко стандартизируется. Числовые данные, такие как возраст, дата рождения или число введенных единиц фактора VIII, также несложно вносить. Все эти примеры весьма удобны для компьютерного анализа и ими легко может оперировать без расшифровки как человек, который вводит данные, так и человек, который их анализирует.

b) Изготовьте / приготовьте **форму** сбора данных. Простые, удобные в работе, хорошо разработанные формы значительно повышают желание работников предоставлять данные. Форма данных может быть на бумаге (бумажные формы легко распространять и заполнять, и поскольку они не дорогие благодаря большому тиражу, то можно делать и оставлять, где необходимо, их копии), или на дисплее компьютера, в котором есть программное обеспечение типа Access или Filemaker. (Экранная форма данных исключает Шаг ввода данных, если они сначала записываются на бумаге). Подбор человека, ответственного только за ввод данных, и менеджмента является исключительно важным моментом для получения хороших данных. Кроме того, данные после их получения должны проверяться на отсутствие несогласованностей, и такая проверка должна осуществляться как можно скорее. Например, если получена форма данных, в которой возраст больного указан цифрой 89, а год рождения - цифрой 1989, то с этим нужно разобраться до того, как данные будут вводиться в реестр.

c) **Проверьте в реальных условиях** форму сбора данных. Это означает, что она должна быть заполнена кем-то из тех людей, которые реально будут использовать эту форму, чтобы узнать, не возникает ли у них с ней каких-нибудь проблем. Этот шаг является важным для того, чтобы определить выполнимость задачи сбора необходимых данных. Проверка в реальных условиях, которая должна быть проведена участвующими лечебными центрами, часто выявляет проблемы, связанные с утратой данных, с определениями и толкованием результатов. Определения и инструмент сбора данных должны быть еще раз уточнены после проверки в реальных условиях, чтобы устранить проблемы, с которыми пришлось столкнуться.

Для установки порядка выполнения этих процедур имеются серьезные основания. Если этот процесс не взять под контроль, то будет потрачено много времени на восстановление той самой основы, которая необходима для достижения общего согласия. Не следует поддаваться искушению поскорее перейти непосредственно к вопросам, которые будут включаться в анкету опроса или в базу данных компьютера.

Чтобы разработать форму для сбора данных:



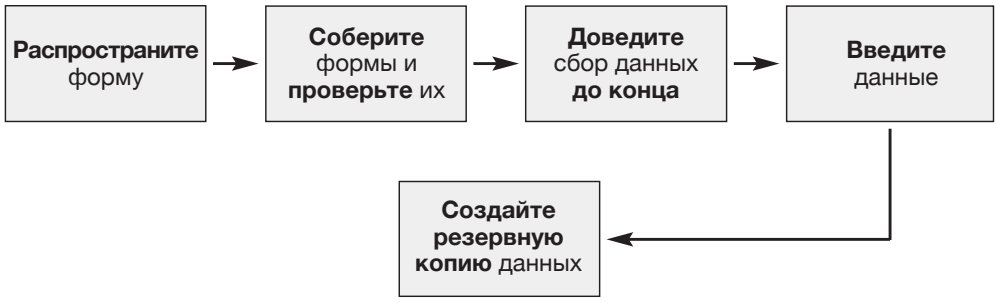
Шаг 7: Собирайте данные

Как только Вы провели тестирование формы сбора данных в реальных условиях, следующим шагом должен стать сбор нужных Вам данных. Это достигается первой **передачей формы** участвующим центрам или непосредственно больным в случае составления реестра организацией больных. Должен быть задан точный последний срок возврата заполненных форм для того, чтобы Вы могли быть уверены, что графики времени соблюдались. На следующем этапе нужно **собрать** заполненные формы и довести до конца заполнение тех, которые не были возвращены. Также важно **проверить** информацию, которая содержится в каждой форме, поскольку иногда какая-то информация отсутствует или может иметь место несоответствие одних ответов другим. В таких случаях, важно разбираться с этими вопросами до конца и связываться с центром или больным, чтобы перепроверить информацию и/или получить недостающую. Это позволит Вам полностью заполнить анкеты данными.

Как только вся информация будет собрана, следующим важным шагом является **ввод данных** в базу данных. Это трудоёмкая задача, для выполнения которой при наличии сложного реестра может потребоваться техническая помощь. Всегда предпочтительно вводить информацию без задержек, чтобы её можно было проанализировать и передать результаты как можно большему числу тех, кто поддержал создание реестра.

Очень важно **сделать копию данных реестра**. Ценные данные могут быть навсегда утрачены в случае поломок компьютеров, отказов программного обеспечения и воровства. Система систематических проверок и дублирования поможет защитить важную информацию, содержащуюся в реестре.

Чтобы приступить к сбору данных:



Шаг 8: Анализируйте собранные данные

Анализируйте данные и передавайте результаты. Быстрая передача результатов будет высоко оценена участниками, обеспечивая их длительную поддержку по совершенствованию реестра.

Многие цели, поставленные комитетом по созданию реестра, потребуют проведения некоторого анализа. Одни виды анализа могут выполняться легко простым суммированием данных, но вместе с тем эксперт может использовать данные реестра для различных исследований, чтобы получить значительно больше информации, работая с данными. Анализ данных Вашего реестра может отражать:

- Итоговые демографические показатели в цифрах. Сколько было выявлено людей с гемофилией А и В?
- Географический анализ мест проживания больных, расположения учреждений, предоставляющих медицинскую помощь (например, клиник).
- Получение услуг и ресурсов.
- Оценку потребности в концентратах факторов свёртываемости крови, основанную на данных том, какие концентраты используются в настоящее время.
- Анализ количества больных, которые не были диагностированы.
- Сравнение анализов, проводившихся через определенные интервалы времени.

Пример 1: Определите, сколько людей с гемофилией не было включено в реестр. Определите общее количество больных, у которых идентифицирована гемофилия А и / или В; вычислите предсказанное количество больных, используя принятое значение распространенности и количество населения в стране. Сравните эти два числа, чтобы определить, сколько больных не выявлено по стране.

Пример 2: Оцените, сколько ещё людей должны пройти лабораторное тестирование. Лабораторный анализ - лучший способ диагностирования больных. Вы можете воспользоваться данными реестра, чтобы определить, сколько больных получили подтверждение своей болезни лабораторным тестированием, а затем можно вычислить, какое количество выявленных больных среди всего населения необходимо ещё протестировать в лаборатории. После этого можно будет определить, какое число людей, включенных в реестр, должно будет пройти лабораторное тестирование, и оценить стоимость этого тестирования.

Шаг 9: Пересмотрите систему реестра

Повседневной задачей комитета по созданию реестра является периодический пересмотр системы, рассмотрение её результатов и проблем. Систему можно менять, чтобы учитывать меняющиеся интересы участников. Решать проблемы, возникающие в связи с запутанностью или неопределенностью данных, можно путем постановки более ясных вопросов или получения однозначных ответов. Можно добавлять новые вопросы, если потребуется информация нового вида.

Если поставленные цели реалистичны и система сбора данных отвечает этим целям, то система будет признана эффективной. В идеале данные о гемофилии должны использоваться для сокращения людских и финансовых ресурсов, требующихся для лечения заболеваний, сопровождающихся кровоизлияниями, с тем, чтобы позволить государству сосредоточиться не на программах лечения, а на предотвращении таких заболеваний и на вмешательстве на ранних стадиях их проявления.

Раздел 4

Поддержка общегосударственного реестра и его использование

Комитет по созданию реестра должен предусмотреть техническое обслуживание реестра. Его приоритетными задачами должны быть задачи совершенствования реестра, забота о том, чтобы общество знало о важности реестра и о важности предоставления ему новой информации по мере её появления.

Очень важно информировать население о результатах сбора данных. Тем самым будет продемонстрировано, что работа по сбору данных приводит к положительным результатам, и будет дана возможность членам сообщества почувствовать, что они вносят свой вклад в улучшение медицинского обслуживания больных гемофилией. Если данные используются для оказания влияния на политику или в научных исследованиях, поделитесь этой информацией с обществом. Помощь создаёт ощущение причастности и тем самым повышает ценность данных.

Как только будут собраны цифровые данные, ими можно пользоваться для разных целей.

- **Для развития программы:** Как только реестром начнут пользоваться, он может оказать помощь в оценке состояния предоставления медицинских услуг больным гемофилией и может использоваться как инструмент, позволяющий определить, каким районам страны следует уделить внимание, а в каких районах положение можно улучшить без больших усилий. С цифрами реестра, на которые можно опираться, Вы сможете делать ясные и конкретные предложения Министерству здравоохранения Вашей страны. Например: “Это улучшит здоровье трёхсот человек, и будет стоить 24,000 долларов США”.
- **Для подсчёта необходимых средств:** Можно определять, в каких именно ресурсах испытывают недостаток организации, оказывающие медицинскую помощь больным гемофилией, и для каких потребностей они должны быть выделены. Кроме того, имеющиеся ресурсы можно максимизировать, исключая ненужные расходы. Намного легче заниматься планированием, когда у Вас есть данные для работы.
- **Для управления ресурсами:** “Средства нужно направить туда-то и туда-то …” Используя географическую информацию, имеющуюся в реестре, можно определять районы или центры, которым средств выделяется меньше, чем необходимо. Кроме того, можно выявлять самые эффективные способы использования средств. Средства, которые выделяются для лечения гемофилии, должны использоваться настолько эффективно и рационально, насколько это возможно. Реестр помогает измерять эффективность, а также находить пути повышения эффективности.
- **Для определения потребностей:** Подробная информация о состоянии здоровья людей с гемофилией может помочь определить такие потребности, как прививки от распространенных местных болезней (например, прививка от Гепатита А).
- **Для проверки безопасности крови:** Современный реестр может использоваться для исследования возможных вспышек заболеваний, переносимых с кровью, выявлять новые вспышки, а также обсуждать с группами больных возникающие проблемы.

- **Для лечения:** Имеется возможность длительное время изучать более сложные проблемы: ингибиторы с различными препаратами; заболевание суставов у детей; пути улучшения оказания медицинского обслуживания; эффективность физиотерапии.

Поддерживайте общегосударственный реестр больных Вашей страны на современном уровне, который позволяет вносить в него изменения, касающиеся потребностей, и постоянно им пользоваться, и помните, сколь важна в пересмотре реестра роль комитета.

Заключение

Общегосударственный реестр больных – это важнейший инструмент, позволяющий контролировать выявление и диагностику людей с гемофилией, а также оценивать состояние их здоровья. Кроме того, он является важнейшим инструментом долгосрочного планирования для организаций, занимающихся гемофилией, и определения приоритетных направлений при распределении средств, выделяемых на нужды здравоохранения. Если организация больных будет иметь доступ к данным реестра, она получит опору для стратегического лоббирования и сможет убедить правительственные органы, что такие больные существуют. Кроме того, реестр позволяет такой организации предоставлять численные данные о количестве людей с таким заболеванием, о проблемах, влияющих на поддержку их здоровья, о методах их лечения. Наличие общегосударственного реестра больных позволит ответить на фундаментальные вопросы о количестве людей с гемофилией в Вашей стране - такая информация бесценна для улучшения жизни людей с гемофилией.

Конкретный пример: Венесуэла

Реестр, созданный организацией больных

Первый реестр в Венесуэле был создан в 1963 в виде медицинского реестра. Это был список, составленный на основании историй болезней больных, которые обследовались в Общегосударственном центре гемофилии (NHC) в Каракасе. Он содержал дату первой постановки диагноза больного, подробную информацию о его лечении и о повреждениях, и особое внимание в нем уделялось членам семьи больного и его генеалогическому дереву. Однако, многие больные приходили только один раз для начальной диагностики и никогда не приходили повторно, поскольку они жили очень далеко в других регионах страны. Довольно часто первоначально собранная информация теряла свою точность из-за того, что люди часто меняли место своего проживания.

Только в 1990 Венесуэльская ассоциация гемофилии (VAH) решила задать вопрос: "Сколько всего имеется таких больных, и где они проживают?" Добиваясь того, чтобы все люди с гемофилией получали лечение, ассоциация VAH сначала должна была определить местонахождение больных, найти у них поддержку и убедить государство, что такие люди существуют.

Когда начал разрабатываться проект реестра, то одна из самых важных задач состояла в том, чтобы узнать точное количество людей с гемофилией, проживающих в Венесуэле. Тогда было выявлено 495 таких больных. Эта информация была необходима, потому что первый вопрос, который задает любое правительство, касается количества таких людей и места их проживания. Наличие такой информации позволяет правительствам точно вычислить, какой объем лечения необходим и сколько это лечение будет стоить. Так как это был реестр, управляемый больными, то не было никакой нужды иметь все подробные медицинские данные, которые появились в реестре ВФГ.

Венесуэльский реестр включает:

Полное имя: наличие имени и фамилии помогает не только с идентификацией, но также с обследованием семьи больного. У него могут быть родственники с гемофилией.

Дата рождения: возраст больного и дата рождения также могут дать представление о том, какое лечение больной получал до момента его регистрации.

Государственный идентификационный номер: встречаются люди с одинаковыми именами, принадлежащие к тем же самым семьям, но, по крайней мере, у каждого из них есть отличающийся идентификационный номер. Идентификационный номер – это более точная форма подтверждения существования такого больного.

Обновленный адрес: Знание последнего адреса позволяет оказывать медицинское обслуживание по месту проживания больного с тем, чтобы предоставить ему необходимое лечение. Кроме того, больные могут общаться друг с другом для оказания поддержки.

Новые номера телефонов: это позволяет быстро выходить на связь и обмениваться информацией.

Тип и степень тяжести дефицита фактора свёртываемости крови: это нужно, чтобы знать, дефицит какого фактора имеется у больного и степень тяжести этого дефицита, чтобы гарантировать назначение правильного лечения.

Один из самых молодых членов общества, который был хорошим специалистом по компьютерам, разработал простую форму сбора данных и создал реестр. Эта форма проста благодаря тому, что в отдельные клетки ставятся метки, благодаря чему введение данных в крупноформатную электронную таблицу упрощается. Все формы вводятся в базу данных, на основании чего создается список больных по стране в целом/по каждому региону в отдельности, а также по типам гемофилии и по возрастным группам. Эти формы переданы в клиники для таких

больных при Общегосударственном центре гемофилии (NHC), а также в различные региональные отделения Венесуэльской ассоциации гемофилии (VAH). Каждые три месяца составляется новый список, который передается медицинскому персоналу.

Формы для заполнения реестра предлагаются как непосредственно в Общегосударственном центре гемофилии, так и во время поездок, которые совершают работники центра NHC и ассоциации VAH в различные города страны вместе с персоналом, работающим в данном районе на добровольной основе. При этом больному предлагается заполнить такую форму даже в тех случаях, если больной или его родственник сообщают, что он уже заполнял её ранее. Почти всегда в ходе поездок в регионы с целью диагностирования выявляются новые больные, а формы, заполненные новыми людьми, у которых берутся образцы крови, хранятся отдельно до тех пор, пока бригада врачей не сообщит о результатах. На этом сбор информации заканчивается, и она сразу же вводится в реестр. Врач вводит клинические данные всех больных в алфавитном порядке в общегосударственный медицинский реестр с указанием соответствующего диагноза, осложнений, даты рождения, страны рождения и номера медицинской карты. Перед внесением данных врач проверил их с помощью бригады медицинских специалистов и среднего медицинского персонала.

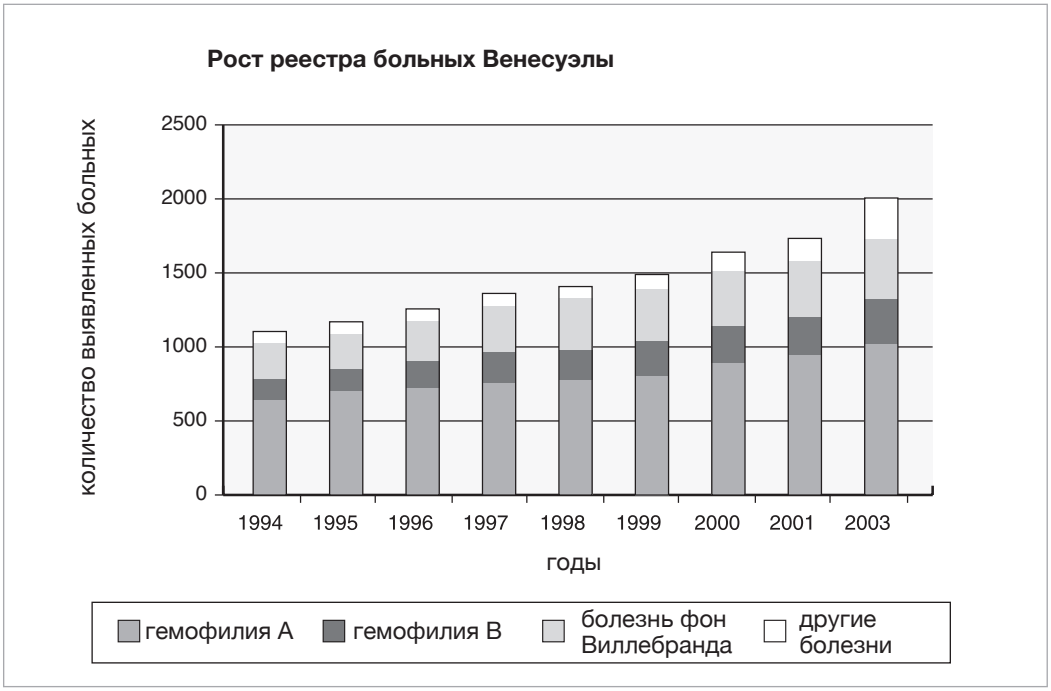
Параллельно с этим, новые формы, которые были получены на протяжении месяца, и новые формы, собранные у больных, ожидающих диагноза, перепроверяются, и составляется список больных, которым неправильно был поставлен диагноз; ошибка исправляется, и об этом сообщается больным. Если такой больной проживает в глубинке, то его лечащий врач и отделение ассоциации VAH уведомляются об этом в письменной форме, чтобы в дальнейшем избежать ошибок при лечении. Каждые три месяца списки проверяются в порядке обычной проверки данных и контроля. Ежегодный бюджет ассоциации VAH не предусматривает средств на это управление. Эта работа выполняется как часть глобальной работы добровольцев центров ЦЛГ и ассоциации VAH.

Законы государства охраняют конфиденциальность отношений врача и больного, и поэтому не всем разрешается доступ к историям болезни. Это привело к необходимости начать создание параллельного реестра ассоциации VAH, в котором содержится список больных и их контактная информация. Поэтому реестр ассоциации VAH начал создаваться именно потому, что ассоциация VAH не могла получать доступ к данным реестра NHC из-за действующих в стране законов о конфиденциальности. Однако, по прошествии большого времени врачи всё же позволили координатору ассоциации VAH получить доступ к медицинскому реестру, чтобы начать создавать реестр ассоциации VAH и чтобы взаимно перепроверять информацию, которая содержится в этих двух реестрах.

Именно реестр ассоциации VAH был предоставлен Министерству здравоохранения (МЗ) Венесуэлы с информацией об общем количестве людей с гемофилией, которые получают концентраты факторов свёртываемости, покупаемые правительством и распределяемые ассоциацией VAH. Данные, представленные в МЗ, содержали только имя и фамилию, возраст, тип заболевания, связанного с недостатком факторов свёртываемости крови, и страну рождения. Фактически, чиновники, занимающиеся охраной здоровья, интересуются главным образом количеством больных в стране в целом и в каждом регионе в отдельности. Ассоциацию VAH интересуют только демографические данные, тогда как ассоциацию ЦЛГ интересуют главным образом медицинские данные и информация, касающаяся осложнений. Каждый раз, когда ассоциация VAH получает чрезвычайный запрос, она немедленно разыскивает больного в списках реестра, и затем сообщает эти данные соответствующей бригаде врачей.

Год	Фактор VIII	Фактор IX	Фактор vWd	Другие	Всего
1994	626	160	258	63	1107
1995	680	185	258	68	1191
1996	719	196	295	73	1283
1997	759	215	328	83	1385
1998	786	219	350	93	1448
1999	814	237	367	103	1521
2000	905	262	393	119	1679
2001	940	279	415	141	1775
2003	1035	312	457	273	2077

Эти цифры из Венесуэлы можно использовать, чтобы отобразить пополнение данных в реестре ООЧ в виде графика.



Реестр больных Венесуэлы с 1994 года постоянно пополняется.

В 2003 году в Венесуэле, население которой составляло 24 миллиона, было выявлено, зарегистрировано и диагностировано 2077 человек с заболеваниями, сопровождающимися кровоизлияниями. Согласно официальному соглашению (Государственная программа по гемофилии) между органами здравоохранения, Общенациональным центром гемофилии (ОЦГ) и Венесуэльской ассоциацией гемофилии (ВАГ) все жители Венесуэлы с гемофилией получили в среднем по 27 000 единиц концентратов факторов свёртываемости крови на одного больного в год. ВАГ смогла убедить власти принять её предложение благодаря тому, что у нее был подробный список всех зарегистрированных больных с указанием их местонахождения.

В Венесуэле, ассоциация гемофилии является единственной неправительственной организацией здравоохранения, обладающая общегосударственными данными, которые являются полными и точными, и это обеспечивает ей доверие лоббирующих групп при решении споров между ними.

Конкретный пример: Канада

Медицинский реестр

Реестр больных в Канаде ведется врачами; он был создан, чтобы учитывать интересы больных, добиваясь решения таких вопросов, как передача данных на большие расстояния и защита конфиденциальности информации о больных. Он использовался для выявления больных людей, планирования научно-исследовательских работ, выяснения масштабов распространения вирусных инфекций и причин смертных исходов, лоббирования правительственных средств, и помог добиться компенсаций тем больным, которым вирусные инфекции были внесены при переливании крови. Канадским реестром гемофилии (CHR) управляет Ассоциация директоров клиник гемофилии Канады (AHCDC) при активной поддержке Канадской ассоциации медсестер, осуществляющих медицинское обслуживание больных гемофилией (CANHC), и Канадского общества гемофилии (CHS). Реестр был создан в 1988 году с целью выяснения количества больных гемофилией A и B; позже были добавлены данные, касающиеся статуса антител гепатита C и ВИЧ, реестр лиц с болезнью фон Виллебранда (von Willebrand) и в последний раз добавлены данные о больных с редко встречающимися заболеваниями, сопровождающимися кровоизлияниями.

Данные предоставляются анонимно 24 Канадскими центрами лечения гемофилии (ЦЛГ) и ежегодно обновляются. Для каждого больного приводится информация с указанием дефицитного фактора свёртываемости крови, даты рождения и "Дополнительного идентификатора" (четыре буквы, взятые из полного имени, например: Джону Смиту (John Smith), у которого гемофилия A и который родился 9 августа 1990, будет присвоен номер A090890SMIT). Этот номер, присваиваемый Канадским реестром гемофилии (CHR), сохраняется за человеком в случае передачи данных о нем другой клинике. Номер в реестре CHR используется клиниками для идентификации образцов крови и данных, используемых в научно-исследовательских работах. Если индивидуальные данные посылаются внешним организациям, то номер в реестре CHR не указывается. В этом случае используется второй код, а именно код Уникального идентификатора (номер UI) (Unique Identifier (UI number)), который присваивается компьютерами клиники. Компьютерная система, используемая для отслеживания применения фактора свёртываемости крови и для составления отчетов о неблагоприятных случаях, и Канадская система контроля и управления ресурсами, выделяемыми для лечения гемофилии (CHARMS), запрограммированы на параллельную работу и гармонично взаимодействуют с реестром CHR.

В Канаде в каждой провинции действуют свои собственные законы, касающиеся конфиденциальности медицинской документации, поэтому участвующие клиники должны быть уверены в том, что они действуют, соблюдая соответствующие юридические требования, касающиеся такой работы. Это означает, что клиниками были приняты такие процедуры, касающиеся согласия обмениваться анонимными данными, которые немного отличаются между собой. В реестре CHR содержится информация о канадцах с гемофилией и болезнью фон Виллебранда (vWD), а также с другими заболеваниями, сопровождающимися кровоизлияниями.

Конкретный пример: Египет

Правительственный реестр

В Египте первый реестр больных гемофилией начал создаваться в 1971 в Центральных лабораториях охраны здоровья (CHL) при Министерстве здравоохранения (МЗ) в Каире. Лаборатории CHL выполняли функции справочного центра по диагностике наследственных заболеваний, сопровождающихся кровоизлияниями. В то время реестр составлялся вручную путем добавления в реестр каждого нового диагностированного больного. Реестр содержал такие основные данные, как фамилия и имя больного, а также его адрес, дату рождения, пол, диагноз, семейную историю и идентификационный номер. Для сбора данных, касающихся больного и его истории болезни, был проведен краткий анкетный опрос. Данные реестра были предоставлены Египетскому обществу гемофилии (ESH), расположенному в Центре лечения гемофилии при Египетском обществе Красного полумесяца. Переданная информация о каждом больном содержала демографические данные и установленный тип заболевания, сопровождающегося кровоизлиянием.

Через несколько лет стало ясно, что необходимо обновить имевшиеся данные о больных (не только для того, чтобы продолжать добавлять новые случаи в реестр), и вводить больше данных о диагностированных больных. К 2000 году потребность в наличии общегосударственного компьютеризированного реестра больных стала критической в основном из-за необходимости иметь точное количество больных и контролировать результаты лечения. Проблемами особой важности стали такие вирусные инфекции, вызванные неоднократным переливанием крови, как инфекция вируса гепатита С (HCV). Учитывая это, отдел гематологии лабораторий CHL начал сотрудничать с отделом вирусологии по проблемам диагностики вирусных инфекций у всех больных, которым прежде вливалась свежая кровь или препараты крови. Все больные, данные на которых были получены из ЦЛГ, также проверялись на наличие вирусных инфекций. Затем эти новые данные вводились в медицинский реестр. Заново был проведен анкетный опрос больных, чтобы ввести дополнительную клиническую информацию, например, истории переливания крови и тип применявшихся препаратов (свежезамороженная плазма, криопреципитат или концентраты фактора свёртываемости крови). Это позволило лучше определять потребности больных и контролировать появление у них осложнений. Введение данных о географическом местонахождении больных также поддерживалось руководством региональных ЦЛГ.

К 2001 году *Программой Близнецы* (Twinning program) Центра ВФГ, которая выполнялась совместно Центром лечения гемофилии, расположенном в городе Ноксвилл, штат Теннесси, США (Knoxville, Tennessee, USA), и лабораторией ЦЛГ в Каире, обновление реестра больных лаборатории CHL было объявлено одной из главных задач. В 2003 году один из Близнецов - Центр штата Теннесси – бесплатно предоставил лаборатории CHL программное обеспечение для дальнейшей его передачи всем ЦЛГ страны с тем, чтобы вся информация и данные могли находиться в одном центре. Это обеспечило бы прекращение дублирования регистрации больных в разных частях страны. Была надежда, что это приведет также к точному определению того, что именно потребуется для лечения больных, и определению затрат. Чтобы успешно решить эту задачу, лаборатория CHL связалась со всеми ЦЛГ, чтобы стандартизировать идентификационный номер больных и удостовериться в том, что все случаи диагностирования на местах регулярно передавались в лаборатории CHL для окончательного подтверждения.

Сегодня общегосударственный реестр больных гемофилией в Египте по-прежнему управляется централизованно Министерством здравоохранения через руководителя отдела гематологии при лаборатории CHL. Собранная информация включает демографические данные (имя и фамилию, дату рождения, пол, адрес и номер телефона, группу крови), историю заболеваний в семье, кровное родство, тип вируса, область, куда произошло первое кровоизлияние, вводившиеся препараты крови и количество переливаний крови, историю

ингибиторов и подтвержденный диагноз. За ввод данных ответственным является подготовленный штат лаборатории CHL. Доступ к этой базе

данных строго ограничен, требования конфиденциальности соблюдаются. Только директора каждого привлеченного ЦЛГ, а также администраторы лабораторий CHL могут иметь доступ к их собственным участкам программы. Команда реестра в лаборатории CHL действует как комитет по созданию реестра, поскольку она регулярно встречается с руководителями ЦЛГ и ESH. Это решает проблему связи со всеми центрами лечения и с главой ESH, что гарантирует регистрацию всех больных.

В настоящее время государственная идентификационная карта (ID) больного выдается всем больным в стране при условии, что они сначала получат подтверждение диагноза в лаборатории CHL; после этого больные направляются в Египетское общество гемофилии (ESH) для получения идентификационной карты больного, которая дает им много привилегий, например, бесплатное лечение (с учётом его наличия) и субсидии на транспортные расходы. Мотивация у больных повышается, поскольку все хотят получить выгоды от обладания такой идентификационной картой. В результате большинство диагностированных больных из различных центров страны направляются в лаборатории CHL, а затем в Египетское общество гемофилии (ESH). Это интересный пример совместной работы всех основных участников: Министерства здравоохранения, Египетского общества гемофилии (ESH) и центров ЦЛГ.

Когда общегосударственный реестр управляется центральным правительством, то это может облегчить процесс получения данных из центров ЦЛГ, поскольку они обязаны выполнять инструкции своего Министерства здравоохранения. Обычно это гарантирует получение более полных данных из всех регионов страны. Наличие государственного диагностического справочного центра, который также управляет общегосударственным реестром, может быть эффективным способом создания и поддержки надёжного реестра.

Конкретный пример: Иран

Медицинский реестр, совмещенный с реестром организации

Реестр больных в Иране имеет длинную историю. Почти 40 лет назад после создания первого центра лечения гемофилии в Госпитале имама Хомейни каждому направленному в этот госпиталь больному выдавалась на руки медицинская карта, содержащая демографическую информацию и тип выявленного заболевания, сопровождающегося кровоизлияниями. Эта система продолжает работать и сейчас. Однако, главным недостатком этой системы является именно то, что у всех больных, у которых предполагается наличие заболевания, сопровождающегося кровоизлияниями, эта карта находится при себе. Поэтому, невозможно установить фактическое количество больных. Было сделано много попыток ввести данные этих карт в компьютеры, но все они терпели неудачу. Это происходит частично в связи с отсутствием правильного управления реестром, в том числе базой данных, и в связи с тем, что никто не был назначен ответственным за эту работу.

У Иранского общества гемофилии (IHS) также имеется реестр. Этот реестр больных, контролируемый данной организацией, использовался для направления больных в отделения Иранского общества гемофилии (IHS). Поэтому, имеется немало больных, которые включались в реестр несколько раз после посещения разных отделений, и есть больные, которые не вводились в реестр, если они ни разу не обращались ни в одно из таких отделений по месту жительства. Реестра Министерства здравоохранения в Иране нет.

После открытия в Тегеране первого Комплексного центра лечения гемофилии (CHCC) необходимость иметь компьютеризированный реестр больных увеличилась главным образом из-за необходимости знать реальное количество больных и контролировать результаты лечения.

Два года назад в Центре CHCC была установлена база данных, которая содержит как демографические, так и медицинские данные. Данные о больных в эту базу вводятся при сотрудничестве с руководителями местных отделений для того, чтобы этот реестр стал реестром больных всей страны. Вызвал удивление тот факт, что немалое количество больных было введено в него несколько раз. После проверки данных было выявлено и удалено из реестра 900 больных, которые были зарегистрированы больше, чем один раз. После этого каждому руководителю местных отделений были сделаны распечатки списков для их доработки и повторной проверки данных. Проверка данных будет проводиться четыре раза в год, чтобы в итоге получить точные данные.

В настоящее время ответственным за управление реестром является Центр CHCC. Данные, собранные во всех отделениях, вводит в базу данных назначенный сотрудник, администратор базы данных. Специалисты соответствующих отделов вводят информацию о лечении, историю заболеваний, сопровождающихся кровоизлияниями, данные исследований лаборатории коагуляции, радиографические изображения, данные об инфекционных заболеваниях, генеалогические сведения и данные генетического анализа.

В Иране нет никакого специального комитета по созданию реестра, и эта база данных была создано Иранским обществом гемофилии (IHS) на добровольных началах. При этом использовался опыт и знания специалистов Центра, позволивший сделать реестр более точным, простым и полным. Доступ к его базе данных строго ограничен, и конфиденциальность соблюдается. Только специалисты и администратор базы данных могут вносить изменения в поле данных.

До настоящего времени на эту базу данных, которая финансировалась за счет благотворительных пожертвований, было истрачено 40,000 долларов США. Главная цель состоит в том, чтобы перевести эту базу данных на основу Интернет-технологий, чтобы упростить центрам ЦЛГ всей страны введение/получение данных. Каждому комитету по созданию реестра весьма важно ставить себе задачи на перспективу, чтобы иметь возможность развивать свой реестр в дальнейшем.

Типовая форма реестра

О типовой форме реестра

За основу приведенной на следующей странице Типовой формы реестра приняты формы, которые разработаны Центрами контроля заболеваний. В Типовой форме имеются разделы, охватывающие разные группы данных: демографические данные, клинические данные, показатели инфекционных заболеваний и заболеваний суставов. Информация, отмечаемая в ячейках, важна для всех реестров, включая Реестры организаций больных. Нижеследующие разделы содержат примерные данные, которые часто собираются для Медицинских реестров или для реестров Министерства здравоохранения.

ВНИМАНИЕ: Эта Типовая форма реестра приводится только в качестве примера. В неё нужно вносить изменения, чтобы она соответствовала требованиям Вашей страны.

1. **Фамилия, Имя, Отчество**
2. **Дата рождения:** Эти данные следует стандартизировать, чтобы все имена и фамилии, а также даты рождения вводились в одном формате
3. **Пол:** Отметьте мужской или женский.
4. **Адрес:** Введите текущий адрес.
5. **Телефон:** Введите номер телефона и междугородный код.
6. **Место рождения:** Введите место рождения.
7. **Есть ли ещё кто-нибудь, имеющий заболевание, сопровождающееся кровоизлияниями, и проживающий в семье этого больного?** Поставьте метку только в одной ячейке. Введите имя другого человека, если оно известно.
8. **Дефицит какого фактора свёртываемости крови имеется:** Отметьте дефицит фактора, о котором известно.
9. **Методы диагностики:** Отметьте все, которые использовались
10. **Исходный уровень активности фактора свёртываемости крови:** Если известен, введите исходный уровень активности фактора свёртываемости крови в процентах.
11. **Болезнь фон Виллебранда (vWD):** Отметьте тип болезни фон Виллебранда (vWD), если он известен.
12. **Причина диагностического тестирования:** Отметьте все, которые относятся.
13. **В каком возрасте впервые был поставлен диагноз заболевания, сопровождающегося кровоизлияниями:** Введите возраст, если он известен.

14a. **Было ли когда-либо у больного кровоизлияние?** Введите, если известно.

14b. **Если Да, то в каком возрасте было первое кровоизлияние:** Введите возраст, если он известен.

14c. **Если Да, то в какую область тела произошло первое кровоизлияние:** Укажите область тела, куда произошло первое кровоизлияние.

15. **Вид лечения**

Периодическое лечение: Отметьте, если больной получал лечение только после появления кровотечения

Иммунная толерантность: Отметьте, если к больному применяется терапия иммунной толерантности.

Предупреждение: Отметьте, только если больной получает лечение на протяжении более 28 дней подряд.

16. **Текущий титр ингибитора:** Введите самое высокое число ингибитора при последнем посещении или после него.
17. **Случаи кровоизлияний за последние 12 месяцев:** Введите число, соответствующее количеству кровоизлияний в каждую область тела.
18. **Используемые лечебные препараты:** Отметьте все используемые лечебные препараты. Введите название препарата концентрата свёртываемости крови.

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

19a. **Гепатит С:** Отметьте, выполнялся тест или нет, и отметьте статус, если известен. Введите данные, если имеются.

19b. **ВИЧ:** Отметьте, выполнялся тест или нет, и статус, если известен. Введите данные, если имеются.

19c. **Вакцинация:** Поставьте метку, если больной вакцинирован.

ЗАБОЛЕВАНИЕ СУСТАВОВ

20a. **Как часто за прошедший год больной пользовался костылями?** Введите количество дней за прошедший год, когда больной пользовался костылями.

20b. **Как часто за последний год больной пользовался инвалидной коляской?** Введите количество дней за прошедший год, когда больной пользовался инвалидной коляской?

20c. **Как больной характеризует степень своей подвижности?** Отметьте состояние, которое наиболее точно отражает мнение больного о степени своей подвижности.

Неограниченная: У больного незначительные или совсем отсутствуют симптомы заболевания суставов.

Несколько ограниченная: Больной самостоятелен в своей мобильности, но испытывает некоторые ограничения в подвижности в связи с заболеванием суставов.

Очень ограниченная: Больной может передвигаться самостоятельно, но с трудом

Нуждается в помощи: Чтобы передвигаться, больной нуждается в инвалидной коляске или в помощи других людей.

Данные ввёл: Введите фамилию человека, который создал файл или внёс в него изменения.

Дата создания: Введите дату первого создания файла.

Данные обновлены: Вводите каждый раз, когда в файл вносите изменения.

Идентификационный номер (ID) больного: Введите идентификационный номер (ID) больного при создании файла в первый раз.

Типовая форма реестра

ДЕМОГРАФИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

1. **Фамилия** _____
   Имя _____
2. **Дата рождения** _____
3. **Пол** ☐ Мужской ☐ Женский
4. **Адрес** _____
   Город _____
   Район _____
   Почтовый код _____
5. **Номер телефона** _____
6. **Место рождения** _____
7. **Проживают ли вместе с больным другие лица, имеющие заболевания, сопровождающиеся кровоизлияниями?**
   ☐ Да Имя: : _____
   ☐ Нет
   ☐ Неизвестно
8. **Тип дефицитного фактора свёртываемости крови**
   ☐ VIII
   ☐ IX
   ☐ Другие Опишите: _____
   ☐ vWD (Болезнь Виллебранда)

КЛИНИЧЕСКАЯ ИНФОРМАЦИЯ

9. **Метод диагностирования**
   ☐ Только клинические симптомы
   ☐ Только скрининговые тесты на свёртываемость крови (например, PT или APTT)
   ☐ Несколько специфических факторов, как, например, фактора VIII или фактора IX
   ☐ Укажите другое: _____
   ☐ Не известно
10. **сходный уровень активности фактора свёртываемости крови** _____ **%**
    ☐ Лёгкая гемофилия: от 5 до 40%
    ☐ Умеренная гемофилия: от 1 до 5%
    ☐ Тяжелая форма гемофилии: менее 1%
    ☐ Не известно
11. **Болезнь фон Виллебранда (von Willebrand)**
    ☐ Тип 1 ☐ Тип 2a ☐ Тип 2b
    ☐ Тип 3 ☐ Неизвестно ☐ Иное
12. **Основание для диагностического тестирования**
    ☐ Известно, что мать была носителем гена
    ☐ Другая семейная история
    ☐ Симптом кровоизлияния
    ☐ Неизвестно
    ☐ Другое _____
13. **В каком возрасте был в первый раз поставлен диагноз заболевания, сопровождающегося кровоизлиянием** _____
14a. **Было ли когда-нибудь у больного кровотечение, потребовавшее внимания медиков?**
    ☐ Да ☐ Нет
14b. **Если Да, то в каком возрасте это было в первый раз**
    ☐ возраст неизвестен
14c. **Если Да, то в какую область тела произошло кровоизлияние** _____
15. **Вид лечения**
    ☐ Эпизодическое лечение ☐ Иммунная толерантность
    ☐ Профилактика
16. **Текущий титр ингибитора** _____
17. **Случаи кровоизлияний за последние 12 месяцев**
    __ Кровоизлияния в суставы
    __ Кровоизлияния в мышцы
    __ Другие кровоизлияния
    __ Внутричерепное кровоизлияние
18. **Применявшиеся лечебные препараты**
    ☐ Свежезамороженная плазма
    ☐ Криопреципитат
    ☐ Концентрат фактора свёртываемости крови _____

ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

19a. **Вирус гепатита C**
    ☐ Тестирован (дата тестирования _____)
    ☐ Не тестирован
    ☐ Положительно (дата диагностирования _____)
    ☐ Отрицательно
19b. **ВИЧ, вирус иммунодефицита человека**
    ☐ Тестирован (дата тестирования _____)
    ☐ Не тестирован
    ☐ Положительно (дата диагностирования _____)
    ☐ Отрицательно
19c. **Vaccination Вакцинация**
    ☐ Гепатит A ☐ Гепатит B

ЗАБОЛЕВАНИЯ СУСТАВОВ

20a. **Как часто за последний год больной пользовался костылями?** ____
20b. **Как часто за последний год больной пользовался инвалидной коляской?** ____
20c. **Каков уровень подвижности больного?**
    ☐ Неограниченная ☐ Несколько ограниченная
    ☐ Очень ограниченная ☐ Нуждается в помощи

ИСТОРИЯ СОСТАВЛЕНИЯ ФАЙЛА

Кем введены данные _____

Дата создания файла _____

Дата обновления файла _____

Идентификационный номер (ID) больного _____

Глоссарий

Болезнь фон Виллебранда: Наследуемое заболевание, сопровождающееся кровоизлияниями, причиной которого является дефект или дефицит фактора фон Виллебранда (von Willebrand)

ВИЧ: Вирус иммунодефицита человека.

ВОЗ: Всемирная организация здравоохранения

Гемофилия А: Заболевание, вызываемое дефицитом фактора VIII свёртываемости крови, известное также под названием классическая гемофилия.

Гемофилия В: Заболевание, вызываемое дефицитом фактора IX свёртываемости крови, известное также под названием болезнь Кристмаса (Christmas disease).

Демографические данные: Основная информация, например, возраст, пол и место жительства.

Десмопрессин (DDAVP): синтетический гормон, используемый для лечения большинства видов болезни фон Виллебранда (von Willebrand) и лёгкой формы гемофилии А. Он назначается внутривенно, подкожным вливанием или в виде интраназального спрея.

Домашнее лечение: Больной/больная дома сам/сама назначает себе препарат для лечения.

Заинтересованная сторона: Любое лицо или организация, которую интересует данная проблема.

Идентифицированный человек: Реальный человек, о котором известно, что у него гемофилия, болезнь фон Виллебранда (von Willebrand) или другое заболевание, сопровождающееся кровоизлияниями.

Инцидентность: Количество новых случаев заболевания среди населения за какой-то период времени.

Ингибиторы: Ингибиторы – это антитела к фактору VIII или фактору IX, которые атакуют и разрушают факторы свёртываемости крови при введении концентратов факторов, делая лечение неэффективным.

Концентраты фактора свёртываемости крови: Это фракционированные прошедшие сублимационную сушку препараты отдельных факторов или групп факторов свёртываемости крови, извлеченные из донорской крови.

Криопреципитат: Фракция человеческой крови, приготовленная из свежей плазмы. Криопреципитат богат фактором VIII, фактором фон Виллебранда (von Willebrand) и фибриногеном (фактор I). В нём нет фактора IX.

Лёгкая форма гемофилии: Заболевание, характеризующееся тем, что активность действующего уровня фактора VIII или фактора IX свёртываемости крови в системе кровообращения составляет от 6 до 24% нормальной активности.

Международная единица (МЕ): Стандартизированная мера количества фактора VIII или фактора IX, содержащегося в медицинском флаконе. Обычно на флаконе нанесена такая маркировка, как 250 МЕ, 500 МЕ или 1000 МЕ.

МЗ: Министерство здравоохранения. Правительственный орган, ответственный за здравоохранение.

ООЧ: Общегосударственная организация – член ВФГ. Общегосударственная организация больных гемофилией.

Препараты, получаемые из плазмы: Концентраты факторов, которые содержат фактор VIII или IX, который фракционирован из человеческой крови.

Развёрнутая таблица: Компьютерная или расчётная программа, которая отображает данные в виде строк или столбцов.

Распространённость: Суммарное количество случаев заболевания определенной группы населения в определенное время.

Реестр: База данных или список людей, у которых выявлена гемофилия или наследственные заболевания, сопровождающиеся кровоизлияниями. Реестр содержит информацию о личности, диагнозы, методы лечения и возникавшие осложнения.

Рекомбинантные препараты: Концентраты факторов свёртываемости крови, которые содержат фактор VIII или IX, которые изготовлены искусственным путем и, следовательно, не извлекались из человеческой крови.

Тяжелая форма гемофилии: Заболевание, связанное с тем, что уровень активности действующего фактора VIII или фактора IX свёртываемости крови в системе кровообращения составляет менее 1% нормальной активности.

Средняя форма гемофилия: Заболевание, характеризующееся тем, что активность действующего уровня фактора VIII или фактора IX свёртываемости крови в системе кровообращения составляет от 1 до 5% нормальной активности.

Центр лечения гемофилии: Специализированный медицинский центр, который устанавливает диагноз, предоставляет лечение и медицинское обслуживание людям с гемофилией и с другими наследственными заболеваниями, сопровождающимися кровоизлияниями.

ЦЛГ: Центр лечения гемофилии

CFC: Концентрат фактора свёртываемости крови

HCV: Вирус гепатита С.

ID: Идентификационный номер

vWD: Болезнь фон Виллебранда (von Willebrand)

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Тел.: 514 875-7944
Факс: 514 875-8916
Электронная почта: wfh@wfh.org
Интернет: www.wfh.org

WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
Treatment for All