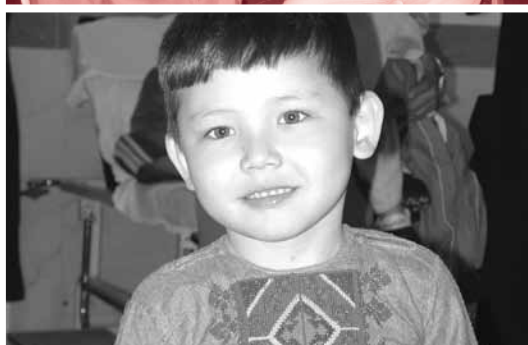




世界血友病联盟 国家患者注册系统创建指南

Bruce Evatt 医学博士

《国家患者注册系统创建指南》由世界血友病联盟出版。

版权所有© 世界血友病联盟, 2010。本文件允许复制或翻译, 但须予以适当致谢。但不允许将本文件的复制或翻译, 不论是全部还是部分内容, 用于销售或与商业目的有关的用途。

WFH 鼓励非营利性血友病组织再分发其出版物用于教育目的。如需获得复制或翻译本文件的许可, 请通过下列地址联系联络部。本文件的 PDF 版本可从世界血友病联盟网站 www.wfh.org 下载。

请注意: 本材料仅提供一般信息。世界血友病联盟不推荐具体的治疗产品或制造商; 如本出版物提及某个产品名称, 并不代表 WFH 推荐该产品。WFH 不是法规监管机构, 在有关具体血液产品生产安全性方面并不能提出建议。对于特定产品的建议, 必须由一个国家的法规监管机构根据该国国内法规, 国家卫生政策和临床规范作出判断。

WFH 不从事医学实践活动, 而且无论何种情况都决不会为某个人推荐某种治疗。任何治疗方案的制定都必须依据个体需求和可用资源。

世界血友病联盟出版。

可通过下列联系方式 WFH 处获得额外纸质版:

World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

CANADA

电话: (514) 875-7944

传真: (514) 875-8916

电子邮件: wfh@wfh.org

网址: www.wfh.org

致谢

本指南由多人参与编写。在此, 世界血友病联盟对 Claudia Black, Mark Brooker, Antonia Luque, Cesar Garrido, Aliakbar Tchupan, Magdy El Ekiaby, Nadia Moharram, Anna Kirtava 及 WFH 数据和人口统计学委员会成员为本指南给予的建议与支持表示感谢。此外, WFH 还要感谢美国疾病控制中心对《表格样本》设计的协助工作。

目 录

引言	1
第1部分: 国家患者注册系统介绍	3
什么是注册系统?	3
国家注册系统的益处	3
国家注册系统的类型	6
第2部分: 数据收集的基本原则	9
第3部分: 国家患者注册系统的创建步骤	13
步骤1: 组建注册系统委员会	13
步骤2: 确定该注册系统的目标	13
步骤3: 拟定行动计划	14
步骤4: 选择数据收集系统	15
步骤5: 确定数据内容	16
步骤6: 设计数据收集表	18
步骤7: 收集数据	19
步骤8: 分析数据	20
步骤9: 审查注册系统	20
第4部分: 维护和使用国家注册系统	21
总结	22
案例分析: 委内瑞拉	23
案例分析: 加拿大	26
案例分析: 埃及	27
案例分析: 伊朗	29
注册系统收集表样本	30
词汇表	32

引言

血友病影响全世界约 40 万人。有了治疗产品和适当的护理，血友病患者可以健康地生活。如果不进行治疗，血友病会导致瘫痪性疼痛，严重关节损伤，残疾和死亡。现今，约四分之三的血友病患者很少或根本没有接受治疗。

世界血友病联盟 (World Federation of Hemophilia, WFH) 是一个国际性的非盈利组织，致力于为世界各地的血友病患者引进，改善并维持医护方法。WFH 通过一个由具有奉献精神的志愿者和利益相关者组成的网络来实现这些目标。国家血友病组织和血友病治疗中心是该网络的主要合作伙伴。他们对各自国家内的医护改善发挥着重要作用。

走上改善医护的道路将会是一项艰巨的任务。而早期的重要一步就是创建一个国家患者注册系统。患者注册系统是改善血友病患者生活的一个宝贵工具。它对血友病患者识别和诊断的追踪，血友病患者健康的监测，血友病组织的长远规划以及医护优先次序的设定至关重要。有了一个国家患者注册系统意味着能够回答关于贵国血友病人群的基本问题—而这些信息对于游说政府和倡导改善医护是至关重要的。

1997 年，世界卫生组织 (WHO) 和 WFH 在瑞士日内瓦联合举办了“发展中国家血友病医护”会议，该会议将创建“国家血友病患者注册系统”确定为重点优先任务。由 WHO 和 WFH 发布的报告有如下声明：“为了妥善规划和发展卫生服务，创建国家血友病患者注册系统至关重要。因此，大家建议将血友病患者及其家人的识别和诊断，血友病及相关疾病患者进行集中注册定为优先任务。为了获得成功，这种方案必须保证保密性和尊重人权。”

从全球角度出发，创建一个国家患者注册系统也是非常有意义的。能够将不同国家之间的信息作一比较，有助于改善医护的游说。自 1998 年以来，WFH 每年都收集和公布一次数据。该调查说明了血友病医护的全球总体情况，并列举利用有限资源在血友病医护上取得成就的例子，鼓励其他国家进行相同尝试。建有一个国家患者注册系统有助于确保 WFH 收集的全球数据准确，有意义。

国家患者注册系统和 WFH 全球调查中记载的可量化结果便于估量医疗保健计划的有效性。基本数据，如血友病确诊患者人数的增加或血友病患者预期寿命的延长，可帮助评估一个国家为改善医护所采取的各种发展计划的价值和成功性。

本指南阐述何为注册系统，确定世界各地已成功应用的不同注册系统类型，详细介绍创建和维护一个有效的国家患者注册系统将涉及的步骤，并讨论如何使用注册系统中的宝贵数据。

国家患者注册系统介绍

什么是注册系统？

注册系统是指收集确诊血友病或遗传性出血性疾病患者信息的数据库或档案库。它包括个人详细资料 (如年龄, 性别), 出血性疾病类型, 严重程度, 所接受治疗的种类和数量, 以及并发症 (如抑制物, 肝脏疾病, 关节病变)。通常情况下, 这些数据会保存于计算机数据库。国家注册系统集中了全国数据, 以避免姓名重复。

国家注册系统的益处

国家注册系统可为血友病患者带来诸多益处。这是创建这种注册系统的主要目标——即增强对该疾病患病率的认识, 了解血友病患者群体的需求, 确定医疗保健系统的缺陷, 预测未来的需求和需关注的领域, 并让国家血友病组织和医生有能力代表血友病患者进行有效游说, 从而帮助血友病患者。

倡导卫生保健。创建国家患者注册系统是制定有效的血友病计划的首要步骤之一。在有些情况下, 这项重要工作会被忽视, 因为医疗保健服务的组织, 医疗保健的资金筹措和治疗产品需求等其它问题似乎更为重要。然而, 要制定解决这些问题的规划必须首先掌握需要医护的患者人数, 患者所获医护的水平, 患者所在地点以及患者目前医疗需求的欠缺——所有这些信息都可由国家患者注册系统提供。

如果由患者组织来维护注册系统, 它就有足够的能量进行游说, 就有能力当局展示患者的存在。例如, 俄罗斯血友病协会会见政府部门时, 可提供国家患者注册系统中俄罗斯7875位血友病和其它出血性疾病患者的资料。既然该国除了患者组织注册系统外没有其它的注册系统, 这就证明这些患者确实存在。

每个国家用于卫生保健的资源都是有限的, 会根据他们所设定的优先次序来分配资源。通常, 耗费昂贵的慢性疾病 (如血友病), 被排在较后的优先次序。倡导血友病保健的团体有必要证明患者群体的需求, 并向政府展示投入少量资源将提高生存率并降低会占用更多昂贵卫生资源的并发症。

国家血友病组织在会见卫生当局时, 几乎总是问及: “我们国家有多少血友病患者, 他们的治疗成本多高?” 此时, 能够回答这些问题的团体和有些WFH国家成员组织一样, 将处于非常有利的地位, 来利用卫生当局此时愿意

倾听的特点，获取更多的资源以供应该国未满足的需求。您可以确信的事实是，只有当您向政府适当证明需求的时候，政府才会划拨资源。

血友病群体获得医疗保健的提倡要取得成功，就必须得到公众的理解和支持。提倡改善血友病患者医疗保健的团体或个人应利用一切可能的机会来解释血友病患者的需求和健康状况。而国家注册系统中的数据为完成这项任务提供了宝贵工具。

例如，格鲁吉亚共和国的国家血友病患者注册系统正在展示医疗保健服务简单重组的效果，同时展示了提供一些病毒灭活凝血因子对该国血友病患者的健康状况发挥重大作用。该数据鼓励该地区其他国家的政府尝试类似计划。

国家注册系统中的数据还可用于游说政府支持对因使用治疗产品而感染 HIV 或丙肝的血友病患者进行补偿。

分配资源—优先次序设定。不同国家血友病人群的医疗需求大不相同。一开始只能获得少量的资源。这些资源应利用在能取得可见成果的地方。由于下列两个原因，这点很重要。首先，成功的医疗结果(如住院或缺课时间缩短)将提高患者的支持度和积极性，其次，成功的医疗结果将向卫生当局证明这一计划的有效性。

从国家级注册系统获得的数据非常宝贵，能确定资源需求和确定急需取得成功的最优先任务。例如，智利卫生部着手组织血友病患者医疗保健时，指定治疗中心，根据需求提供医疗保健服务，并利用从国家患者注册系统获得的数据，将凝血因子分配至患者居住地。假若该国没有注册系统或者数据缺乏，那么资源肯定会被浪费。

注册系统含有可用于保护，维护和保护预算的重要信息。例如，在某些国家，随着医疗水平的提高，患者出现的并发症越来越少，因此，有些决策者就认为，对血友病治疗中心的拨款可转用于其他用途，认为患者可以在社区的任何医生处接受医疗保健。在美国，注册系统中 3000 多位患者的数据表明：在血友病治疗中心 (HTC) 接受护理的患者与在 HTC 系统之外的医疗机构接受护理的患者相比，其死亡率减少 70%，住院率减少 40%，即便 HTC 患者的病情最为严重，并且这两组患者获得治疗产品的机会均等。因此，美国政府对血友病治疗中心的支持得以继续维持。

监测健康趋势。有些国家注册系统例行收集健康结果数据，以监测需要及时关注的患者健康状况变化。这类数据包括感染血源性病毒 (HIV，丙肝病毒等) 的患者人数，患有有关节病变的患者人数或患者的关节病变严重度，产生抑制物，患肝病，住院或死亡的患者人数。这些信息对确定患者不断变化的需求，对确定待解决的具体问题，对评估和证明改变医护服务对血友病群体所产生的影响，都是至关重要的。

这种监测过程的一个例子可见于委内瑞拉，在该国，患者因接受冷沉淀和新鲜冷冻血浆而感染 HIV 和肝炎的相关数据都常规输入注册系统。利用这些数据，该国成功地向卫生部呼吁大大增加对病毒灭活凝血因子浓缩剂的采购，用于治疗血友病患者。在接受这些治疗产品的患者中，这种材料的使用几乎全部停止了血源性病毒的传播。此类证据是向卫生官员证明他们应该继续支持这些计划的有力工具。

利用国家患者注册系统中的数据，还可以让研究项目得到更精确的规划与开展。

改进招标程序。来自国家注册系统的可靠数据也可用于购买治疗产品的招标过程中。它有助于确定治疗产品的采购量；可用来计划如何分配国家采购的产品；还可以作为整个招标过程审计的一部分。

作为一种分配机制。注册系统还是组织和监督凝血因子浓缩剂分配与使用的一种有效方式。乌拉圭和加拿大两个国家都将其注册系统与凝血因子浓缩剂的分配联系在一起。由于患者有获得凝血因子的动机，因此参与注册系统的患者人数增加。这也确保进入注册系统的每一位患者均得到正确诊断。这种技术可对凝血因子的使用方式进行评估，并确定，评价和解决凝血因子浓缩剂的过度使用。这样一个系统也增加了凝血因子浓缩剂分配者的责任。知道谁在使用凝血因子，他们的所在地以及他们的需求，可提高分配系统的灵活性，让有限的生命救治资源得以更加有效地利用。如果某个产品被召回或者发现有一些安全或质量问题，注册系统中的数据可用于跟踪该产品的使用并在患者通知程序中起到协助作用。

促进血友病沟通网络的建立。国家血友病协会构成传播信息，教育材料和对血友病患者健康与福祉非常重要的其它注意事项的重要沟通网络。注册系统具有识别血友病患者的本身性质，因此它的存在为这些患者提供了自愿加入国家血友病组织的机会，并让他们获得由该协会提供的重要教育材料和通知。

患者注册系统能赋予一个国家的血友病协会以力量。由于注册系统含有其所代表血友病群体的战略人口统计学信息，因此它对患者组织非常有帮助。在紧急情况下，国家血友病协会能获知血友病患者的确切位置。

确保收集到更准备的全球数据。“WFH 全球调查” (WFH’s Global Survey) 收集到的数据对 WFH 及其它组织在倡导改善世界血友病人群医疗保健时极有帮助。通过证明重新整合卫生服务和提供少量安全凝血因子有效改善血友病患者的健康结果，成功说服了卫生部将治疗血友病作为一项优先任务并启动改善血友病患者医疗保健的国家计划。WFH 从 1998 年开始收集成员国的血友病患者信息。“WFH 全球调查”在 80 多个国家搜集基本人口统计学信息 (如血友病类型和年龄分布)，血友病患者人群中 HIV 和丙肝病毒等传染病的患病率相关数据，获得医疗保健的情况，以及治疗产品的使用情况。

获取高质量的数据对确保这种信息的完整性和受尊重性最为重要，因为要对政府官员产生影响，这些数据就绝对必须具有受尊重性。国家注册系统确保数据收集系统化，确保数据在递送 WFH 之前得到相关各方的审核，并确保数据以常规和轻松的方式提供，从而大大提高了数据的质量。

国家注册系统的类型

在印度，委内瑞拉，俄罗斯和墨西哥，国家注册系统由国家患者组织来组织和管理；在英国，加拿大，菲律宾和泰国，由医生组织和管理；在美国，智利，乌拉圭和埃及，由卫生部组织和管理；在伊朗和格鲁吉亚，则采用混合体系。每一种注册系统类型都有其各自的优缺点。

患者组织型注册系统

患者组织型注册系统由患者组织建立和维护。它可以简单到只有含患者姓名，地址，年龄和诊断的数据库。由患者团体负责组织的注册系统大多提供人口统计学数据，创建一个活跃的有效沟通网络。患者运行的注册系统可以起到催化剂的作用，引发医生和卫生部的兴趣与关注。患者运行的注册系统收集的很多数据可对医疗型注册系统中的数据进行补充。患者运行的注册系统可以作为一种外联工具——创建注册系统有助于创建患者社区。它可以帮助确定成员的需求并映射出这些需求的地理分布。

患者注册系统为患者组织提供一个快速分发教育材料和通知的网络，但这类注册系统通常不能获得健康结果或治疗数据。此外，由于一些病人不愿公开自己的疾病，因此这类注册系统可能并不完整。要掌握管理这类注册系统所需的专业技能可能是一个挑战，比如，由于缺乏电脑专业知识。

医疗型注册系统

国家医疗型注册系统是由治疗中心网络创建的数据库，通常将各个治疗中心已收集的信息进行汇总。除了人口统计学数据，它还可能包含更多详细的临床信息，如患者状况，凝血因子水平，使用的治疗产品以及血友病并发症。医疗专业人员在诊治各自病人时生成大量信息。通过将医生记录和保存这些信息的方式标准化，他们能在自己的诊所内建成非常有用的注册系统。通过在不同诊所之间进行协调，医生和其他医疗专业人员能够创建含有关于整个国家内血友病患者健康状况的优质临床数据的患者注册系统。由于医生能够获得更多的信息，所以医生管理型注册系统常常能获得更为详细的数据，这些数据不论对管理患者医疗保健，还是对开展关于血友病病程或患者管理的研究，都有帮助。但另一方面，这类注册系统往往仅限于由数量有限的医生进行实践，而那些占重大比例的患者群体却无法参与。此外，由于患者可能由多个医生或诊所诊治，因此他们被纳入注册系统的次数可能不止一次。将移居患者，死亡患者或该诊所不再诊治的患者从注册系统中删除可能并不是当务之急。同样，如果注册系统背后的动机是开展研

究，而不是将数据用于公共卫生管理，那么注册系统中的数据可能仅限于由部分研究者获取。一个富有成效的国家医疗注册系统要求规范HTC网络的数据收集，要求设置一个协调中心，还要求医生之间的密切合作。

卫生部型注册系统

卫生部型注册系统是一个由政府委托授权的注册系统。它很可能包含患者组织型注册系统和医疗型注册系统的所有信息。由卫生部管理的国家注册系统必须得到医生的配合，但它肯定能反映广泛公众的健康焦点。大多情况下，卫生官员需要提供资源，以从医院，医生办公室和诊所获得数据。卫生部通常需要获得能反映全国焦点的数据，并尽量确保注册系统实现这一目标。卫生部颁布的法令有助于确保每一个HTC都提交其数据。血友病是否能在全国范围内得到妥善管理，取决于是否能获取可信的，能准确反映全国血友病患者需求和资源利用情况的数据。非卫生部管理的注册系统则可能满足于从小部分血友病人群获取的数据，无法反映全国性状况。政府资助的国家注册系统通常由一个人指导。这不仅确保各中心输录信息的一致，同时还确保注册系统能适应不断变化的需求，因此有利于注册系统。政府注册系统的支持对鼓励人们参与注册至关重要。

创建卫生部注册系统的阻力包括官僚惰性，不愿意进行必要的投资以及政治动机。

混合型注册系统

有些国家患者注册系统采用将上述三种类型注册系统结合的混合体系，以适应当地需求和当地状况。通常，一个患者团体或一个诊所可以先建立一个简单的注册系统；当该社区观察到数据良好地收集的益处时，就会有强烈的动机和动力去创建更为复杂甚至是国家委托授权的注册系统。混合型体系具有几个好处：它们让很多利益相关者为一个共同目标奋斗；能促进患者，医生和政府对于注册系统的理解；能产生反馈；能考虑各个利益相关群体的利益与关注点；而且能从各类参与者的不同技艺中获益。

一个国家选择的注册系统类型必须最能满足当地需求。所有类型的注册系统(包括混合型体系)过去都曾制定过，而且每一种类型都能很好地服务于血友病群体的目的。

数据收集的基本原则

数据收集量和类型。所有数据收集都不能尽善尽美，不可能收集每个人希望获得的所有数据。数据收集对收集者产生工作负担，因此必须尽可能有效地收集数据。收集却不利用的每一点数据均浪费收集者的时间，而且每多一个患者进入注册系统，就重复浪费一份时间。同样，收集的数据越多，收集者就越疲劳，产生错误的机会就越大。如果数据收集表格冗长或非常复杂，则很难让收集者保持良好动力。因此，在开始收集数据之前，必须先确定数据的用途。如果不知道如何分析数据，也不知道这些数据能反映什么问题，一点都不应该收集。

换言之，对于任何注册系统的最重要问题是“我们想了解什么？”以及“为什么我们想了解？”。如果对拟收集的任何数据不能回答这两个问题，那么，请不要收集这个数据。

注册系统的目标应准确，简单和完整。

- **准确:** 如前文所述，决策者将根据数据作出决策，因此数据的准确性非常重要。不良数据将产生错误决策，同时缺乏可信度。
- **简单:** 对减少错误和减轻数据收集者的疲劳非常重要。
- **完整:** 注册系统需要所有数据 - 数据缺失会降低数据的准确性和数据的质量。因此，需要获得患者的高度响应并广泛纳入患者。

保密性和伦理问题。这些问题往往可能决定注册系统的成败。参与者对其中两个主要问题的关心度高于其它任何问题，这两个问题就是“谁拥有数据？”和“如何维护患者的保密性？”。国家法律，习俗和注册系统的设计与使用往往决定了这些问题的答案，并决定是否必须获得患者的同意。但是，关于这些问题的政策在注册系统创建伊始就必须制定，并得到各方理解和接受。实际上，数据属于患者群体中的每个个体。国家注册系统使用数据是合理的，因为这有利于整个患者群体，包括患者个人。当患者明白这个道理后，他们会强烈支持将其数据用于此目的，尤其是如果他们知道自己的数据可得到匿名处理。

医疗服务提供者为了收集数据做了工作，因此有时会认为自己拥有数据的所有权。此外，他们常常担心自己可能会因将数据控制权让给第三方而侵犯患者的隐私权。医学院校的数据提供者有时候心里希望自己公布数据，虽然大部分输入注册系统的是涉及公共卫生利益的数据，而不是研究中使用的数据。所有这些问题均可以在注册系统的设计阶段予以讨论。可以去除数据的个人识别信息，使数据匿名，同时又保证只有患者信任的人（比如，

他们的医护提供者)才能获知患者身份。要做到这点,可在共享注册系统数据时,创建一个个人识别号码替代患者姓名。例如,在美国,每当一个新的患者进入注册系统,将用软件生成一个唯一的12位个人ID号码,从而确保只有其所在HTC才能识别其身份。识别号码的使用允许对注册系统的数据进行共享同时又确保了保密性。

注册系统的管理。管理保密性问题和伦理问题的最直接方式就是让所有各方都参与到国家注册系统的设计和管理中来。血友病医疗保健的利益相关者(即患者代表,医疗服务提供者和政府代表)对注册系统的观点和关注都各有不同。由这些不同团体派出代表组成的注册系统委员会,常常可以商定出一种能考虑各方关注点的注册系统,从而为各方参与拟定的注册系统赢得支持。各方群体尊重和信赖的代表当选该委员会的委员时尤其有帮助。可能进入注册系统委员会的成员可能包括血友病协会中受尊重的代表,血友病治疗中心的医生,与血友病患者并肩作战的护士,物理治疗师,医生和社会工作者以及政府代表。

经验表明,很多人想获得注册系统中的数据—政府,患者组织,研究人员,制药公司,其它血友病组织和WFH。这是一件好事,因为用途愈多,数据就变得愈加重要,注册系统就会获得愈多的支持而继续下去。下文几段将会介绍,注册系统委员会在决定如何管理和传播数据以及采取何种形式上发挥着至关重要的作用。

数据收集系统。数据的收集方法在很大的程度上取决于数据的来源。一般来说,最有效的数据收集方式是医疗保健机构内作为临床实践中一部分例行工作的数据收集,因为此处的数据通常最准确,最新。不过,依注册系统的性质而定,其他方法可能更为适合。例如,在有些国家,会开展患者查找(普查)活动,即访问国内不同地方,由临床人员对疑有出血性疾病的患者进行诊查,抽取血样并测试以做出诊断,诊断为血友病的患者将进入患者注册系统。

注册系统的维护。国家注册系统是血友病医疗保健的一个动态工具。必须不断更新,才能保持准确和有用。创建工作完成后,很容易将结果束之高阁。必须不惜一切代价避免此种倾向,以下是防止此种倾向的几个重要因素:

1. 注册系统的维护必须指派专人负责。被指派人必须了解注册系统的性质,要素和用途,并理解它是患者医护的一个重要工具。
2. 注册系统委员会是维持注册系统活跃性和实现预期需求的一个重要因素。定期审查数据,根据该群体变化所需提出删除或添加注册系统要素的建议,是注册系统委员会的重要职责。此外,对数据分析方法及使用提出建议将增强该委员会的有用性,并为注册系统不断提供保持更新所需的动力与支持。

3. 应制定出注册新患者，记录死亡和更新注册系统其它要素的常规标准程序，从而实现自动化。一个常见的错误就是同一位患者被输入注册系统两次。数据输入和数据更新的标准程序将有助于避免这种重复，提高注册系统的准确性。
4. 共享所收集数据并使之可见。医疗保健服务提供者，患者和医疗当局应经常沟通交流，以便大家都了解注册系统的用处，并看到保持注册系统更新的好处。
5. 保持注册系统的易操作性，以确保其数据可以维护，更新并为血友病患者谋福利。

国家患者注册系统的创建步骤

创建血友病患者注册系统有 9 个基本步骤。根据注册系统的性质，这些步骤的重要性和侧重点可能有所不同。然而，即便是最简单的注册系统，每一个步骤都应得到一定程度的考虑，因为，在这一点上花费时间将避免以后出现大量问题。这些步骤是：(1) 组建注册系统委员会；(2) 确定目标；(3) 拟定行动计划；(4) 选择数据收集系统；(5) 确定数据内容；(6) 设计数据收集表；(7) 收集数据；(8) 分析数据；及 (9) 审查注册系统。

步骤1: 组建注册系统委员会

谁将受益于患者注册系统？受益个人或团体对创建和维护注册系统将最感兴趣。最可能受益的团体包括患者，医疗服务提供者和卫生当局。邀请这些团体的代表加入注册系统委员会极其重要，以便他们能了解患者注册系统的价值并予以支持。这是一个关键性步骤，因为对数据需求与用途的清楚认识将直接影响注册系统的成败。此外，动机的大小与达成共同目标的可能性直接成正比。

注册系统委员会应定期举行电话会议或现场会议。在注册系统创建的早期阶段，委员会将频繁举行会议，并将重点在注册系统的设计上达成共识和作出决策。此外，该委员会应处理注册系统面临的其它重要决策，如数据所有权和注册系统访问权。

步骤2: 确定该注册系统的目标

步骤1组建的注册系统委员会应明确注册系统的目标。如果一个团体认为其目标正在实现，这个团体将保持强大的动力。

启用该系统前，先确定如何使用数据是很重要的。收集数据需要时间，所以要收集的每一个数据都必须具有一个目的，以防止浪费精力。因此，注册系统的目标将决定需要收集的每一个数据。如果想获得鸡蛋，就必须设计一个能制造鸡蛋的系统，而不是设计一个制造香肠的系统。启动系统前要先告诉自己：“我们计划将注册系统数据用于：1) ... 2) ... 3) ...”，如果不能做到这一点，注册系统肯定要失败。

比如，如果数据是用于衡量 HIV 感染率以便划拨 HIV 的治疗和预防资源，那么为何要收集关于有抑制物的患者人数的数据？应根据这些目标所确定

的具体需求和用途来收集数据。了解并明确数据的使用目的。可能的目标包括:

- 确定血友病及其并发症的流行情况和发病率 (如, 疾病表现, 人口统计学信息, 并发症性质/类型, 医疗保健资源)。
- 研究不同时间段的并发症和医疗资源的使用。
- 得到基于人群的有关血友病及其并发症社会和经济影响的数据 (如, 医疗保健, 住院, 误工时间)。
- 检测需予以干预的新出现的传染病疫情。
- 了解 HIV 感染/艾滋病和丙肝病毒的人口统计学信息。

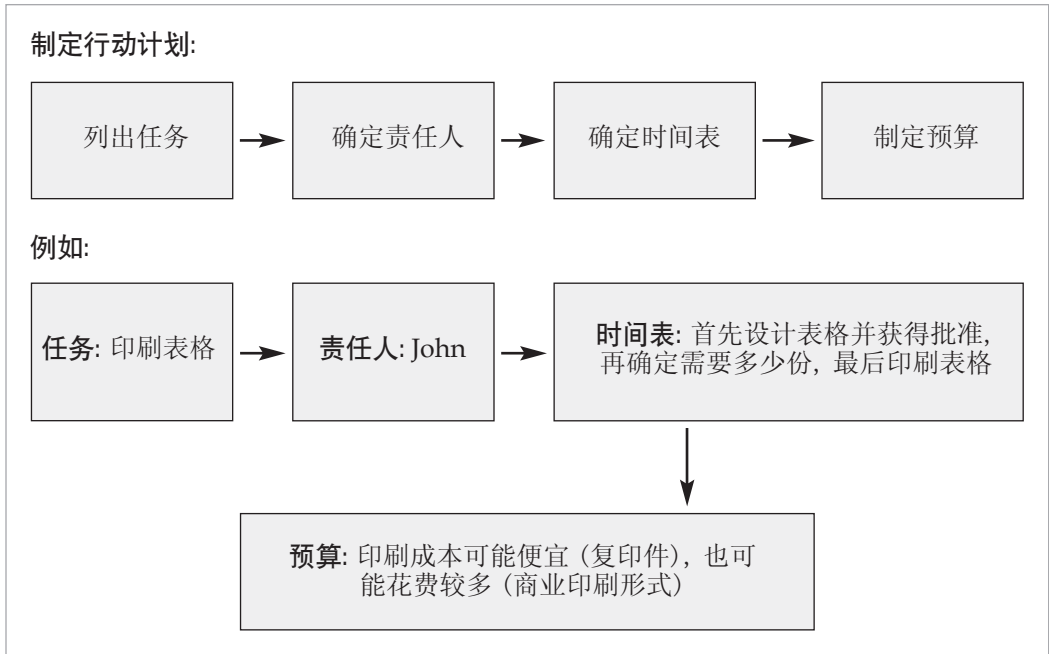
步骤3: 拟定行动计划

一旦组建了注册系统委员会并确定了注册系统的目标后, 花时间规划要做什么, 由谁来做, 何时做至关重要。与注册系统委员会成员一起制定的详细行动计划应包括:

- **任务**—详细确定必须完成的任务
- **参与者**—列出每个任务的参与者及他们的工作内容
- **时间表**—详细写明必须完成任务的时间
- **预算**—确定收入来源和支出项

规划注册系统的细节组成具体的任务。必须确定人员是志愿者还是领薪者。必须确定保证数据完整, 无误和一致的责任人; 必须指派数据分析责任人并确定沟通渠道。

其它任务包括确定数据的输入方法, 数据表格的印制, 邮资来源以及结果的传播方法, 如, 通过信件, 简报, 出版物或互联网网站。根据注册系统的复杂程度, 可能需要在表格填写方面提供技术援助, 并可能需要对参与数据收集和管理的人员进行培训。下述几个例子证明, 预先规划可以大大减少进入第 6 步-设计数据收集表格之前必须解决的问题。



步骤4: 选择数据收集系统

这里的选择由第 2 步所确立的目标决定, 同时还要考虑使用有效数据收集系统的必要性。总的原则是收集系统越简单越好。选择数据收集系统时应考虑的因素包括: 数据来源, 收集数据的障碍, 获取数据的成本, 数据的完整性以及可获得数据的有效性与适用性。每个系统都将有所不同。

首先, 必须确定所需信息可否可从医生处获取还是从血友病治疗中心处获取, 或者是否必须由患者本人提供。在设计数据收集的形式和方式时, 需要考虑保密性问题。此外, 还必须确定是否要求得到获取数据的许可, 如有此要求, 谁能授予这类许可 (如, 患者或其它机构)。

其次, 需要确定获取数据所需成本以及要求的专业技能与技术知识。这些问题可能会促使您修改注册系统设计, 以适应资源现状。如果您想分析不同时间段的数据, 那么, 必须确定数据收集的频率。视注册系统的复杂性, 也可能有必要对软件进行选择。(可以选择 Microsoft Excel, Microsoft Access, FileMaker Pro 或 MySQL 等软件。许多计算机预装有可用于创建简单注册系统数据库的数据库软件。)

	A	B	C	D	E	F	G	H
1	1. 名称	2. 出生日期	3. 性别	4. 地址, 城市, 地区	5. 出生地	6. 治疗现状	7. 另一个人?	8. 凝血因子缺乏症类型
2	Smith, Joe	9/9/89	男	123 First Avenue, Smallville	首都	转至 SHTC	否	VIII
3	Morales, Juan	2/5/78	男	89b Second Street, Capital	墨西哥	转至 CCHC	是, 叔叔 CMJ	VIII
4	Brown, Mary	6/8/90	女	99567 Long Street, Capital City	首都	新入 CCHC	不明	vWD
5	Ng, Peter	12/30/76	男	874-6b River Street, Capital City	首都	已入 CCHC	不明	XI
6	Hassan, Al	592	男	54 Canal Avenue, Capital City	首都	已入	是, 兄弟, 不是我	IX
7	Gonzalez, Pedro	11/3/70	男	234 Queen Street, Capital City	首都	已入 CCHC	是, 兄弟 RC	VIII
8	Gonzalez, Roberto	11/3/70	男	1555 Third Avenue, Smallville	Smallville	已入	是, 兄弟 PC	VIII
9	Cliqot, Jean	8/19/85	男	University Residence, Capital City University	Smallville	转至 CCHC	不明	VIII
10	Smith, Joe	2/28/95	男	458 Main Street, Capital City	澳大利亚	新入 CCHC	是-在澳大利亚的堂兄(弟姐妹)	IX
11	Smith, Jane	6/16/93	女	65 Park Street, Smallville	南非	新入 SHTC	不明	XI

输入电子表格的数据样本。

注册系统委员会通常会根据某个国家的需求选择一个能折中考虑上述及其它问题的注册系统设计。要做到这点, 注册系统委员会在作最后决定时列出一个按优先次序排列的问题表, 往往很有帮助。例如, 如果一个国家想要创建一个相对广泛的注册系统, 选择注册系统设计时可以参考下列权重标准:

1. 收集数据的成本/难易程度
2. 医疗保健机构的相关性
3. 保密要求
4. 随着时间推移的有用性
5. 对变化的适应性
6. 该方法收集信息的准确性置信度
7. 其它地方的成功应用历史
8. 满足 HTC, 国家患者组织和卫生部的需求

步骤5: 确定数据内容

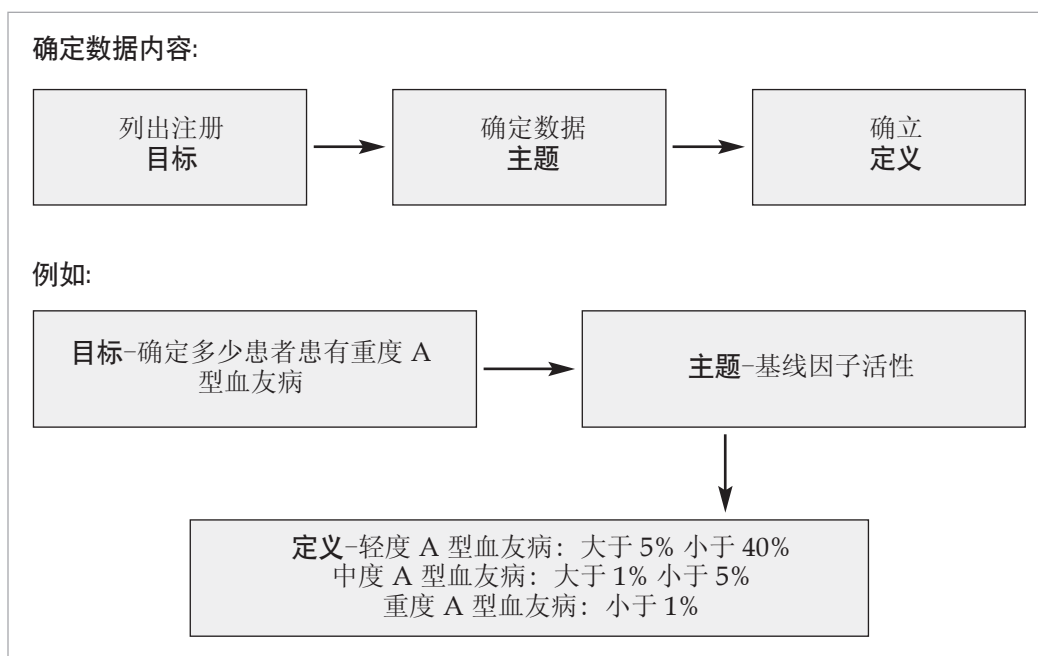
该步骤最费时间, 最需讨论。

- a. 列出步骤 2 中所确定的注册系统目标。这些目标应是确定收集何种数据的驱动力。
- b. 确定达到既定目标所需的具体数据主题。将数据的主题数量限制到回答这些问题所需的最低限度。数据系统不是病历, 它的成功将取决于它的简单性。可能的数据主题包括: (1) A 型和 B 型血友病患率, (2) HIV 感染率, (3) 艾滋病综合征患病率, (4) 慢性肝炎患病率, (5) 关节病变患病率, 或 (6) 抑制物患病率。其它可能的主题是特定疾病的发病率或每年的医疗资源使用情况。每个主题都应详细讨论, 以彻底了解该主题及其对实现注册系统目标的价值。

例如，如果注册系统的一个目标是确定各种出血性疾病的患病率，那么注册系统委员会就应确定一个与该目标有关的数据主题。数据主题达到的详细程度应足以给出有意义的结论。例如，如果现有数据能列出血友病或其它出血性疾病患者，那么，该数据就不会在血管性血友病患者人数上就得出有意义的结论。

- c. 确定每个主题的定义。这些定义将决定收集哪些数据以及所需的最低数据量，确保数据保持一致并被每个人很好地理解。考虑血友病诊断的例子。一位患者被诊断为血友病，但诊断可以更为具体——是 A 型还是 B 型血友病？是轻度，中度还是重度？如何确诊的？重要的是，每个填写调查问卷者给出的答案具有可比性并且是基于对普通术语和诊断的相同理解上。

委员会需要确定这些定义。定义必须精确，必须考虑某种病症或并发症的诊断在不同地区之间是否一致，以及专门测试是否仅在该国的部分地区提供。如果数据只代表整个群体的一部分，那该数据就无法有效反映整个群体。这在血友病患者发生 HIV 感染早期是一个重要的问题，因为血友病治疗中心确定的 HIV 感染率明显高于普通血友病人群，因为在血友病治疗中心就诊的患者通常是血友病病情最严重和输注凝血因子浓缩剂最多的患者。



步骤6: 设计数据收集表

这个步骤是创建注册系统的关键一步。如果设计的数据收集表没有人愿意使用或者这个表格所收集的数据得出很糟糕或者不可靠的分析结果, 那么此前的所有规划都将前功尽弃。设计数据收集表是一个劳动密集型过程, 因此推荐下列方法。

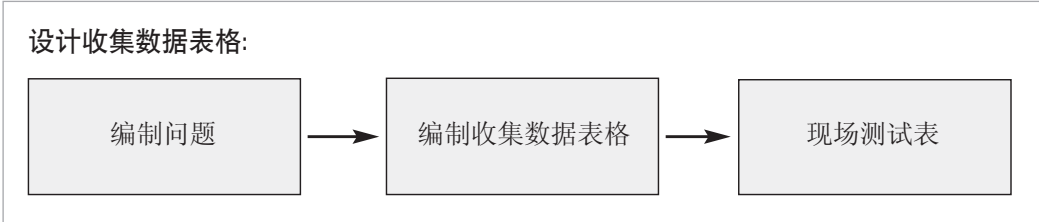
您同意第 2 步的目标以及步骤5的主题和定义—当您设计数据收集表的时候, 请记住这点。

- a. 构想数据收集表中的“问题”。避免需要解释的“开放式”问题。例如, 不要问“上个月您的关节感觉如何?”这样的问题。您得到的答案可以是下列任何一项: “很好, 好, 不好, 可怕, 基本没问题, 挺好, 时好时坏, 等等”。分析这些数据, 甚至是将其输入注册系统数据库, 都是不可能完成的任务。更好的问法是: “您因为关节积血而离校呆在家有多少天?” 答案会是一个数字, 它意味着患者的身体功能情况, 而且输入注册系统数据库或分析时无需解释。

所收集的数据类型应该基于简单的选择题, 例如, 标为“是”“否”或“未知”的复选框对于数据录入者非常容易, 并且不同地点之间会获得更一致的答案。另外, 在一个多项选择列表(例如, 一个治疗产品清单)中勾选答案也很简单, 易标准化。数字性数据, 如年龄, 出生日期或凝血因子 VIII 使用单位量也可以接受。这些所举数据都非常适合计算机分析, 无需输入者或分析者解释就能容易地管理。

- b. 制定/编制数据收集表。简单, 易于使用且设计良好的收集表将大大增强工作者提供数据的意愿。数据表可印在纸上(纸质表可以复印多份而且需要时可以随地保留, 因此容易分发和填写, 价格低廉), 也可使用 Access 或 FileMaker 软件显示在计算机屏幕上。(使用屏幕数据表可以省掉将已写在纸上的数据输入电脑的步骤。)指定一位专门负责数据录入和管理的工作人员对获取优质数据至关重要。此外, 获得数据后应检查数据是否有不一致之处, 不一致的地方应尽快理清。例如, 如果获得的一个数据表列出患者年龄为 89 岁, 而其出生年份却是 1989 年, 那么就必须先理清这个矛盾点之后, 才能将数据输入到注册系统。
- c. 实地测试数据收集表。这是指让真正将使用收集表的人填写收集表, 看看他们是否有任何问题。这是确定收集所需数据的可行性的关键一步。实地测试应该由参加收集数据的中心进行, 会经常能发现数据缺失, 定义和结果解释方面的问题。实地测试后, 定义及数据收集表应再次进行修改, 以纠正所遇问题。

这些程序的次序安排具有充足理由。如果不按次序进行该过程，重新返回已达成共识的点，会浪费许多时间。对于直接跳至问卷或收集表中将包含的问题的企图，必须予以抵制。

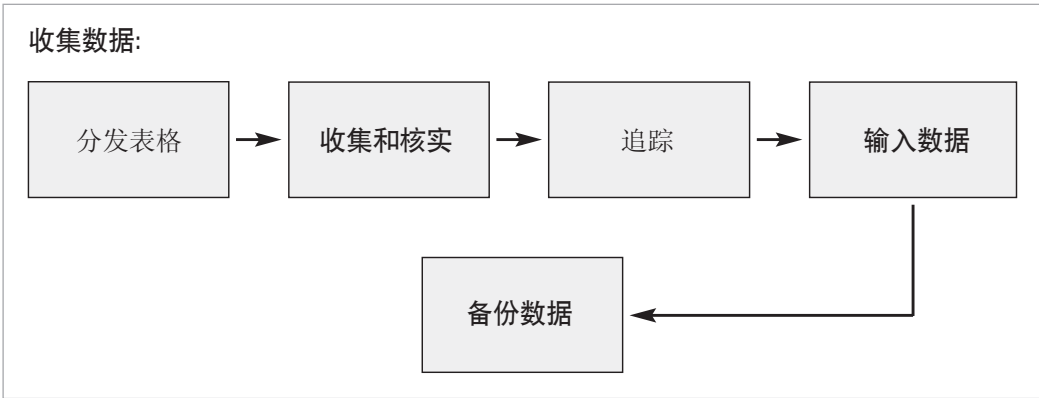


步骤7: 收集数据

一旦完成数据收集表的实地测试，下一步就是收集数据。要收集数据，首先需要将数据收集表分发给参与注册系统的治疗中心，或者，如果是患者组织型注册系统，就直接分发给患者。应该明确一个返还填好表格的期限，以确保如期完成任务。下一步是收集填好的表格和跟踪尚未返回的表格。同样重要的是，需要核实每份收集表的信息，因为总是存在信息丢失或有些回答不一致的情况。在这种情况下，随访并联络治疗中心或患者，再次核对信息和/或获取丢失的信息，是很重要的。这可以确保所获数据的完整性。

一旦收集完所有信息，下一个重要步骤就是将数据输入数据库。这是一项劳动密集型任务，视注册系统的复杂性而定，可能需要技术援助。最好还是将信息迅速输入注册系统，以便数据得到分析，并让结果尽快传达至利益相关者。

备份注册系统数据至关重要。如果发生电脑故障，软件故障或盗窃事件，有价值的信息可能永远丢失。一个定期的经过测试的备份系统将有助于保护注册系统中的关键信息。



步骤8: 分析数据

分析数据并传达结果。快速传达结果将得到参与者的赞许，确保他们能继续努力保持注册系统的更新。

注册系统委员会确立的许多目标将需要得到某些分析。有些分析可以是将数据简单相加，但也可以是让一位专家通过多种方式使用注册系统中的数据从而大大提高数据的用途。注册系统数据的分析可以包括：

- 总结基于数字的人口统计学信息。有多少人被诊断为 A 型和 B 型血友病？
- 分析地理分布。患者居住在何处，在哪里 (如诊所) 获取所需服务。
- 服务和资源的利用。
- 根据当前的使用情况预估所需的凝血因子浓缩剂。
- 分析未被诊断出的患者人数。
- 不同时间段所做的分析

举例 1: 估计未纳入注册系统的血友病患者人数。找出诊断为A型和/或B型血友病的患者总人数；使用公认的患病率数字和国家人口数，计算出患者预测人数。对比两个数字，就可以确定全国还有多少位患者未被诊断出。

举例 2: 估测未来的实验室测试需求。实验室化验分析是诊断患者的最佳方法。您可以使用注册系统中的数据确定有多少位患者已得到实验室测试的确诊，然后估算有多少发现患有血友病的患者有待实验室测试确诊。这样就可能确定进入注册系统的患者中有多少人需要接受实验室测试，并估算这种测试的成本。

步骤9: 审查注册系统

定期审查注册系统及其取得结果和所存在问题注册系统委员会的永恒职责。注册系统可以进行修改，以满足参与者不断变化的需求。数据令人困惑或模糊不清之类的问题可以通过更清楚的提问或让可能答案更加明确来解决。需获得新的信息类型时，可以添加新的问题。

如果目标切实而数据收集系统又能实现这些目标，注册系统将会获得成功。理想的情况是，使用血友病数据将国家工作重点从康复项目转移到预防和早期干预上来，从而减轻出血性疾病的人力和财力负担。

维护和使用国家注册系统

注册系统委员会应监督注册系统的维护。委员会的优先任务之一，简单地说应当是保持注册系统更新，确保整个群体认识到注册系统的价值以及提供所得新信息的重要性。

将结果告知该群体至关重要。这将证明，数据收集工作能引向积极结果，能帮助群体成员感觉到自己在为改善血友病医护贡献一份力量。如果数据是用于影响政策或用于科学研究，请与整个群体共享这个信息。帮助建立一种主人翁感并增强数据的价值。

积累的数据可用于多种用途。

- **制定政策:** 一旦注册系统投入使用，它可以帮助评估血友病的医护状态，并作为一种工具，确定哪些领域需要关注，哪些方面最容易得到改善。有了数据的支持，就可以卫生部提出清楚而具体的建议。“这将帮助 300 人，费用预计为 24000 美元。”
- **开发资源:** 有了数据系统，就有可能确定血友病医护所需的资源，而后瞄准需求。此外，现有资源可以得到最大化利用，避免浪费。如果有数据做依据，规划工作就会容易得多。
- **管理资源:** “此处有一个需求 ...” 使用注册系统中的地理信息，能找出缺乏医护资源的地区或中心。还能确定资源的最有效利用方式。血友病的可用资源应尽可能得到高成效和高效率的利用。注册系统可帮助衡量成效并寻求提高效率的方法。
- **定义需求:** 血友病患者健康状况的详细信息可以帮助确定某些常见地区性疾病的疫苗接种需求 (如，甲肝疫苗接种)。
- **监测血液安全:** 一个保持更新的注册系统可以用来调查血源性疾病的可能爆发，确定新疫情爆发，以及与患者群体沟通新出现的问题。
- **管理治疗:** 随着时间的推移，可以研究更复杂的问题: 不同治疗产品的抑制物；儿童患者中的关节病变；改善医护的方法；物理疗法的好处。

必须让国家患者注册系统保持更新，适应不断变化的需求，得到持续利用，并记住，注册系统审查委员会发挥至关重要的作用。

总结

国家患者注册系统是监测血友病患者识别与诊断并评估其健康状况的关键工具。它还是血友病组织长远规划以及设定卫生保健资源分配优先次序的一个关键工具。如果患者组织能获取注册系统中的数据，它就有游说的战略力量，就有向当局证明患者存在的能力。注册系统还让患者组织有能力提供有关血友病患者人数，其健康问题和治疗产品使用的可量化数据。建立一个国家患者注册系统意味着能够回答关于贵国血友病人群的基本问题——而这些信息对改善血友病患者的生活是非常宝贵的。

案例分析:委内瑞拉

患者组织型注册系统

委内瑞拉的第一个注册系统创建于1963年,属于医疗型注册系统。它是基于加拉加斯国家血友病中心 (National Hemophilia Centre, NHC) 所评估的患者病史的一个列表。包含患者首次诊断日期,有关治疗和损伤的详细信息,并特别强调姓氏和家族谱系。然而,由于许多患者居住在该国其它遥远地区,所以只在首次诊断时来一次,此后从未返回。由于人们频繁搬家,所以最初收集的信息往往不再准确。

直到1990年,委内瑞拉血友病协会 (VAH) 决定提出这个问题,“有多少患者,这些患者分布在哪里?” 要为所有血友病患者争取治疗,VAH 首先必须确定患者的分布,寻求他们的支持并向国家证明这些患者的存在。

当注册系统项目启动时,其中最重要的目标就是了解委内瑞拉血友病患者的确切人数。当时确认有495例患者。这个数据非常必要,因为任何政府的第一个问题将是患者人数以及患者分布。有了这个信息,政府就能够准确地计算出所需的治疗数量以及这些治疗的费用。既然这将是一个由患者运行的注册系统,就没有必要收集出现在NHC注册系统中的所有详细医疗数据。

委内瑞拉注册系统包括:

全名: 收集姓氏和名字不仅有助于识别患者,还可帮助追溯患者的家族。患者可能有血友病亲属。

出生日期: 根据患者的年龄和出生日期,还能推想出患者迄今已接受的治疗类型。

全国身份证号码: 有些患者姓名相同而且属于同一家族,但是他们每个人至少都有一个不同的身份证号码。身份证号码是证实该患者存在的一种更为肯定的形式。

最新地址: 最新地址便于提供医护服务以满足患者的需求。此外,它让患者之间能互相联系,获得支持。

最新电话号码: 最新电话号码便于快速联络和信息沟通。

凝血因子缺乏症的类型及严重程度: 了解患者的凝血因子缺乏症类型及严重程度以确保适当治疗,这是最为重要的。

有一位较为年轻的协会成员是电脑专家,该成员设计了数据收集表并创建了一个注册系统。该收集表只是简单地填一些选框,让数据输入电子表格的工作更加容易。所有收集表均输入数据库,得出一个按州/省,血友病类

型和年龄组分类的患者列表。收集表在 NHC 患者门诊时分发，同时分发至 VAH 在各个地区的分会。每3个月更新一次患者列表，供医务人员共享。

在 NHC，或者在 NHC/VAH 与当地志愿者到全国各城市普查期间，将注册系统收集表分发给患者或其亲属，即使他们指出之前已经填过。几乎所有这些普查均开展诊断新患者的活动，对于抽取血样的新人，其所填写的表格将放在一旁，直至医疗小组提供化验结果。这样，信息得到完整收集并立即输入到注册系统中。医生按字母顺序将所有患者的临床数据及其相应的诊断，并发症，出生日期，家庭状况和病历号输入国家注册系统中。在此之前，医生已与医疗小组和医疗辅助小组核对过这些数据。

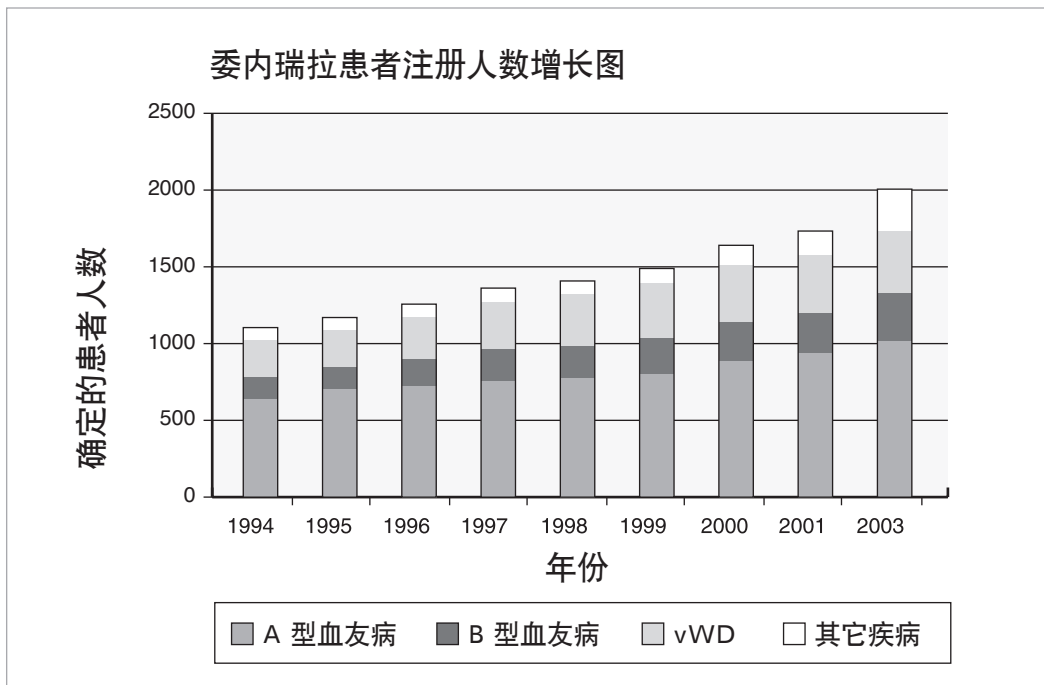
与此同时，当月新收到的收集表以及从等待诊断的患者中收集的收集表将接受交叉检查，误诊患者制成列表；纠正误诊并通知患者。如果患者来自本国，其治疗医生和所属 VAH 分会将获得书面通知，以避免进一步的治疗错误。作为数据核查和数据控制例行工作的一部分，每 3 个月将对列表进行一次复核。进行这种管理 VAH 并没有一个指定的年度预算。这项活动是 HTC 和 VAH 这两个组织的全球志愿者的一部分工作。

国家法律保护医生和患者之间的信息保密，因此并不是每个人都可以访问医疗病历。这就使得有必要创建一个相应的 VAH 注册系统，提供患者名单和患者联系信息。因此，VAH 注册系统的创建正是因为该国的保密性法律使得 VAH 无法访问 NHC 的数据 (医疗型注册系统)。然而，随着时间的推移，医生确实允许 VAH 协调员访问医疗型注册系统，以便创建 VAH 注册系统并让两个注册系统交叉检查信息。

正是 VAH 注册系统向委内瑞拉卫生部提供了信息，提供接受政府采购，VAH 分发的凝血因子浓缩剂的血友病患者总人数。向卫生部提供的数据只包括姓名，年龄，凝血疾病类型和家庭情况。事实上，卫生官员最感兴趣的是每个州和每个地区的患者百分数。VAH 只对人口统计学数据感兴趣，而 HTC 最感兴趣的是医疗数据和任何并发症的细节。VAH 每当接到紧急电话后，立即查找注册系统名单上的患者，有了数据 VAH 就可以通知相应的医疗小组。

年份	FVIII	FIX	vWd	其它	总计
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

来自委内瑞拉的这些数字可以用于说明 NMO 在扩展注册系统上的进展。



委内瑞拉的患者注册系统自 1994 年以来稳步发展。

2003 年, 委内瑞拉 2400 万人口中共发现, 注册和诊断出有 2077 位出血性疾病患者。在卫生当局, NHC 和 VAH 之间的一项正式协议 (国家血友病计划) 中, 委内瑞拉所有血友病患者平均每人每年获得 2.7 万单位凝血因子浓缩剂。VAH 之所以能向当局提出一项建议, 是因为它让所有患者准确注册并了解患者位置。

在委内瑞拉, 血友病协会是唯一一个拥有完整而准确数据的以卫生为基础的非政府组织, 这为游说论证赋予可信度。

案例分析:加拿大

医疗型注册系统

加拿大的患者注册系统由医生运行,该系统通过克服远距离数据共享和保护患者隐私之间的矛盾,维护患者利益,它已被用于确定患者人群,规划研究项目,确定病毒性感染的范围以及死亡原因,游说政府划拨资源,并帮助输血传播性病毒感染患者争取到了补偿。加拿大血友病注册系统 (CHR) 由加拿大血友病诊所主任协会 (AHCDC) 运作,并得到加拿大血友病保健护士协会 (CANHC) 和加拿大血友病学会 (CHS) 的大力支持。它于1988年创建,当时用于统计A型和B型血友病患者人数;后来,增加了数据类型,其中包括丙肝和HIV抗体情况,血管性血友病注册,最近还添加了罕见出血性疾病患者。

数据由24个加拿大血友病治疗中心 (HTC) 匿名提交,每年更新一次。每位患者通过凝血因子缺乏症类型,出生日期和“额外识别码”(姓名中的4个字母)来识别。(例如: John Smith, A型血友病患者,出生于1990年8月9日,其识别号将为A090890SMIT)。该识别号由CHR指定,如果患者转诊另一家诊所,该号保持不变。诊所使用CHR识别号来确定研究项目中用到的血样和数据。将个人数据发送给外部机构时不会使用CHR识别号,而是使用另一代码,即由诊所计算机分配的唯一识别号(UI号)。一种基于诊所的用于追踪凝血因子使用情况和报告不良事件的计算机系统—加拿大血友病评估和资源管理系统 (CHARMS),与CHR同步开发及协调运行。在加拿大,每个省都有各自的医疗记录保密性相关法律,因此参与注册系统的诊所必须确保自己遵守管辖范围内的适当法律规定。这意味着,不同诊所在获取匿名数据共享的知情同意时所采用的程序。

案例分析:埃及

政府型注册系统

在埃及,第一个血友病患者注册系统于1971年由在开罗的卫生部(MOH)中央卫生实验室(CHL)创建。CHL担当遗传性出血性疾病诊断的转介单位。当时,注册系统的编建方式是将每位新诊断患者手工添入注册系统。它含有患者姓名和地址,出生日期,性别,诊断,家族史和患者识别号等基本资料。要收集患者数据和病史,需要填写一份简短的问卷。注册系统数据由位于埃及红新月会血友病治疗中心的血友病学会(ESH)共享。每位转介的患者均有一份包含人口统计学信息及所确定出血性疾病类型的记录。

经过多年,发现很有必要更新现有的患者数据(不只是继续添加新病例到注册系统),并收集确诊患者的更多数据。截至2000年,创建一个计算机化国家患者注册系统的需求已是迫在眉睫,主要是为了获知患者实际人数和监测治疗效果。其中,尤其重要的是了解由于反复输血导致的丙肝等病毒感染问题。因此,CHL血液学部门开始同病毒学部门协作,诊断所有曾接受新鲜血液或血液成分的患者是否存在病毒感染。由HTC转介的任一位患者也接受病毒感染测试。这个新数据随后被添加至医疗型注册系统。对患者问卷进行了更新,以收集更多临床信息及收集输血既往史和所使用的血液成分类型(新鲜冷冻血浆,冷沉淀或凝血因子浓缩剂)。这样便可以更容易,更好地确定患者需求并监测并发症的发生。对患者地理位置的识别也鼓励了区域性HTC的创建。

到了2001年,通过WFH血友病中心结对项目,开罗HTC与美国田纳西州诺克斯维尔血友病治疗中心结成了姊妹中心,CHL患者注册系统的升级被定为主要目标之一。2003年,田纳西中心向CHL捐赠了计算机软件,该软件被分发给埃及各地HTC,以便集中处理所有信息和数据。这将确保避免全国不同地方对患者重复注册。同时还希望它能使患者治疗需求和成本得到精确计算。为了完成这项任务,CHL与所有HTC沟通,以规范患者ID号,并核实当地诊断的所有病例都已系统地转介至CHL进行确诊。

今天,埃及的国家血友病患者注册系统仍是由卫生部通过CHL的血液科主任进行集中管理。收集的信息包括人口统计学数据(姓名,出生日期,性别,地址和电话号码,血型),家族史,血缘关系,病毒情况,首个出血部位,接受的血液产品和输血次数,抑制物史和确诊情况。CHL有专业工作人员负责数据录入。该数据库的访问权严格限制,保密性受到尊重。只有各个指定HTC的主任和CHL管理员才可以访问各自的版块。CHL的注册小组充当注册系统委员会的职能,定期与HTC及ESH的负责人举行会议。该小组的任务包括与所有治疗中心及ESH负责人沟通,从而保证所有患者都得到注册。

如今，埃及每位患者均获得一个全国 ID 卡，前提是他们必须先 CHL 获得确诊；患者然后被转诊至 ESH 以获取患者 ID 卡，该 ID 卡可使他们享受多种特别待遇，如免费治疗 (视可获得性) 和交通补贴。这种动力很大，因为患者都希望获得 ID 卡的好处。这样一来，来自全国不同治疗中心的大部分诊断患者都先转诊到 CHL 然后再转诊到 ESH。这是所有主要参与者——卫生部，ESH 和 HTC 们——协同工作的一个有趣例子。

如果一个国家注册系统由中央政府管理，可以促进从 HTC 收集数据的过程，因为 HTC 必须尊重卫生部的指示。它通常确保从全国各地得到更全面的数据。拥有一个同时负责国家注册系统管理的国家诊断参考中心可成为创建和维护可靠注册系统的一种有效方式。

案例分析:伊朗

患者组织/医疗结合型注册系统

伊朗的患者注册系统具有悠久历史。差不多 40 年前,首家血友病治疗中心在Imam Khomaini 医院创建之后,每位转诊的患者均得到一份包含人口统计学信息及所确定出血性疾病类型的记录。这个系统现今依然运作。然而,该系统的主要缺点是,所有被怀疑有出血性疾病的患者都有一个记录。因此,无法获知患者的实际人数。已多次尝试将这些记录计算机化,但总是以失败告终。其中一部分原因是对注册系统缺乏适当管理,包括缺乏数据库系统和未指派负责人。

伊朗血友病协会 (IHS) 也建有一个注册系统。该患者组织型注册系统已经完成,并将患者转诊至各 HIS 分会。因此,有许多转诊多次的患者被多次输入注册系统,而有些未转诊任何当地分会的患者则未纳入注册系统。伊朗没有卫生部型注册系统。

第一个血友病综合医护中心 (CHCC) 在德黑兰开设后,创建一个计算机化注册系统的需求就越加明显,主要是为了获得患者的实际人数并监测治疗效果。

在过去两年里,CHCC 创建了一个包含人口统计学数据和医疗数据的数据库。全国地方分会共同协作,将患者输入该数据卡,争取让全国所有患者都纳入该注册系统。所得结论是,大量患者不止一次输入注册系统。通过核对记录筛选数据后,发现有 900 个姓名重复,予以删除。随后,通知每个地方分会对数据进行跟踪和复查。每年将需要核实数据四次,才能最终获得准确的数据。

目前由 CHCC 负责管理注册系统。指定一位工作人员即管理员负责将各分会收集的数据输入数据库中。有关治疗,出血史,凝血化验,X光图像,传染病数据,家族谱系和遗传学分析的信息则由各个部门的专家输入。

没有设立特定的注册系统委员会,该数据库由 IHS 自愿创建。但是,有从中心的专家寻求过专业技能,以提高准确性,简单性和完整性。该数据库的访问权严格限制,保密性受到尊重。只有专家和管理员才可以更改数据字段。

迄今为止,已为该数据库投入4万美元,这些资金由慈善机构捐赠。最终目标是使该数据库网络化,方便全国所有 HTC 输入/检索数据。任何注册系统委员会都应正确提出目标,才能够在将来扩展注册系统。

注册系统收集表样本

注册系统收集表样本说明

下页的注册系统收集表基于美国疾病控制中心的设计。它包含用于收集下列各种数据的部分: 人口统计学数据, 临床资料以及有关传染病和关节病变的详细信息。框内的信息对注册系统 (包括患者组织型注册系统) 至关重要。以下几个部分是医疗型或卫生部型注册系统经常收集的数据例子。

请注意: 本注册系统收集表样本仅作为一个示例。应经过修改才能适应全国需求。

1. **姓名**
2. **出生日期:** 应规范格式, 使所有姓名和日期采用相同格式输入。
3. **性别:** 选择男性或女性。
4. **地址:** 输入当前地址。
5. **电话:** 输入电话号码和区号。
6. **出生地:** 输入出生地点。
7. **患者家里是否还有另一位出血性疾病患者?** 只能选择一项。输入这位患者的姓名 (如知道)。
8. **凝血因子缺乏症类型:** 选择已知的凝血因子缺乏症。

9. **诊断技术:** 选择所有适用项。
10. **基线凝血因子活性:** 如知道, 请以百分数形式输入基线凝血因子活性。
11. **血管性血友病:** 如知道, 选择血管性血友病的类型。
12. **诊断测试的原因:** 选择所有适用项。
13. **首次诊断有出血性疾病时的年龄:** 如知道, 输入年龄。
- 14a. **患者是否曾发生过出血?** 如知道, 请输入。
- 14b. **如是, 首次出血时年龄:** 如知道, 输入年龄。
- 14c. **如是, 首次出血的部位:** 如知道, 输入首次出血的身体部位。
15. **治疗类型**

发作时治疗: 患者只在发生出血事件时接受治疗。

免疫耐受治疗: 如患者正接受免疫耐受疗法。

预防治疗: 如患者连续接受治疗超过 28 天。

16. **当前抑制物滴度:** 输入上一次就诊时或自上一次就诊后的最高抑制物滴度水平。
17. **最近 12 个月的出血事件:** 输入每个部位的出血次数。
18. **使用的治疗产品:** 选择使用的所有治疗产品。输入凝血因子浓缩剂的产品名称。

传染病

- 19a. **丙肝病毒:** 说明是否经过测试以及状况 (如知道)。如知道, 输入日期。
- 19b. **HIV:** 说明是否经过测试以及状态 (如知道)。如知道, 输入日期。
- 19c. **疫苗接种:** 选择患者是否已接受疫苗接种。

关节病变

- 20a. **过去一年中患者使用拐杖的频率。** 输入过去一年中患者使用拐杖的天数。
- 20b. **过去一年中患者使用轮椅的频率。** 输入过去一年中患者使用轮椅的天数。
- 20c. **患者如何描述其活动水平?** 选择最能描述患者自述活动水平的选项。

不受限: 患者很少或没有关节病变症状。

一些受限: 患者能独立活动但会受到关节病变的一些限制。

非常受限: 患者能独立活动但有困难。

需要帮助: 患者需要轮椅或别人的帮助才能四处活动。

数据输入者: 输入文档创建/修改者的姓名。

创建日期: 输入首次创建文档的日期。

更新日期: 输入每次修改文档的日期。

患者ID号: 首次创建文档时输入ID号。

注册系统收集表样本

人口统计学数据

1. 姓 _____
名 _____
2. 出生日期 _____
3. 性别 ☐ 男性 ☐ 女性
4. 地址 _____
城市 _____
区 _____
邮政编码 _____
5. 电话号码 _____
6. 出生地点 _____
7. 患者家里是否还有另一位出血性疾病患者?
☐ 有 姓名: _____
☐ 无
☐ 不知道
8. 凝血因子缺乏症类型:
☐ VIII
☐ IX
☐ 其它类型 请描述: _____
☐ 血管性血友病

临床信息

9. 诊断技术
☐ 仅依据临床症状
☐ 仅依据凝血筛查测试 (如 PT 或 APTT)
☐ 针对凝血因子VIII 或 IX的凝血因子化验分析
☐ 其它技术 请描述: _____
☐ 不知道
10. 基线凝血因子活性 _____ %
☐ 轻度血友病: 大于5%小于40%
☐ 中度血友病: 大于1%小于5 %
☐ 重度血友病: 小于1 %
☐ 不知道
11. 血管性血友病
☐ 1型 ☐ 2a型 ☐ 2b型
☐ 3型 ☐ 不知道 ☐ 其它
12. 诊断测试的原因
☐ 母亲已知为携带者
☐ 其它家族史
☐ 出血症状
☐ 不知道
☐ 其它原因

13. 首次诊断有出血性疾病时的年龄 _____
- 14a. 患者有无发生过需要医治的出血事件?
☐ 有 ☐ 无
- 14b. 如有, 首次出血时年龄 _____ ☐ 年龄未知
- 14c. 如有, 首次出血的部位 _____
15. 治疗类型
☐ 发作时治疗
☐ 免疫耐受治疗 预防治疗
16. 当前抑制物滴度 _____
17. 最近 12 个月的出血事件
____ 关节出血 _____ 肌肉出血
____ 其它部位出血 _____ 颅内出血
18. 使用的治疗产品
☐ 新鲜冷冻血浆
☐ 冷沉淀
☐ 凝血因子浓缩剂 _____

传染病

- 19a. 丙肝病毒
☐ 已测试 (测试日期) _____
☐ 未测试
☐ 阳性 (诊断日期) _____
☐ 阴性
- 19b. HIV
☐ 已测试 (测试日期) _____
☐ 未测试
☐ 阳性 (诊断日期) _____
☐ 阴性
- 19c. 疫苗接种
☐ 甲肝疫苗 ☐ 乙肝疫苗

关节病变

- 20a. 过去一年中患者使用拐杖的频率? _____
- 20b. 过去一年中患者使用轮椅的频率? _____
- 20c. 患者活动水平如何?
☐ 不受限 ☐ 一些受限
☐ 非常受限 ☐ 需要帮助

文档属性

数据输入者 _____
创建日期 _____
修改日期 _____
患者ID号 _____

词汇表

A型血友病: 一种因缺乏凝血因子VIII导致的病症, 亦称为经典血友病。

B型血友病: 一种因缺乏凝血因子IX导致的病症, 亦称为 Christmas 病。

CFC: 因子浓缩剂。

HCV: 丙肝病毒。

HIV: 人类免疫缺陷病毒。导致艾滋病的病毒。

HTC: 血友病治疗中心。

ID: 身份识别。

MOH: 卫生部。负责卫生保健的政府部门。

NMO: WFH的成员组织。全国性的血友病患者组织。

PWH: 血友病患者。

vWD: 血管性血友病

WHO: 世界卫生组织。

电子表格: 采用行和列方式显示数据的计算机或会计程序。

发病率: 一段时期内某个群体中发生某种疾病的新增病例数量。

国际单位 (IU): 测量小瓶内所含凝血因子 VIII 或IX的标准化方法。通常在瓶上标示250 IU, 500 IU 或 1000 IU。

患病率: 一段时期内特定群体中出现某种疾病的总例数。

家庭护理: 患者在自己家里自己使用治疗产品。

冷沉淀: 使用新鲜血浆制得的人血液成分。冷沉淀富含凝血因子 VIII, 血管性血友病因子, 纤维蛋白原 (凝血因子I)。不含凝血因子IX。

利益相关者: 对某个主题有兴趣的任何个人或组织。

凝血因子浓缩剂: 将捐献血液中的一种凝血因子或多种凝血因子经分馏和冻干制得。

轻度血友病: 凝血因子 VIII 或IX的凝血活性水平只有血液正常凝血活性的6-24% 所导致的病症。

去氨加压素 (DDAVP): 一种用于治疗大多数血管性血友病和轻度 A. 型血友病的合成激素。可静脉注射, 皮下注射或鼻内喷雾使用。

确定的患者：当前存活的已知有血友病，血管性血友病或其它出血性疾病的患者。

人口统计学数据：年龄，姓名和所在地等基本信息。

血管性血友病：一种因血管性血友病因子缺陷或缺乏导致的遗传性出血性疾病。

血浆源性产品：分馏人体血液得到的含有凝血因子 VIII 或IX的凝血因子浓缩剂。

血友病治疗中心：为血友病和其它遗传性出血性疾病患者提供诊断，治疗和护理的专业医疗中心。

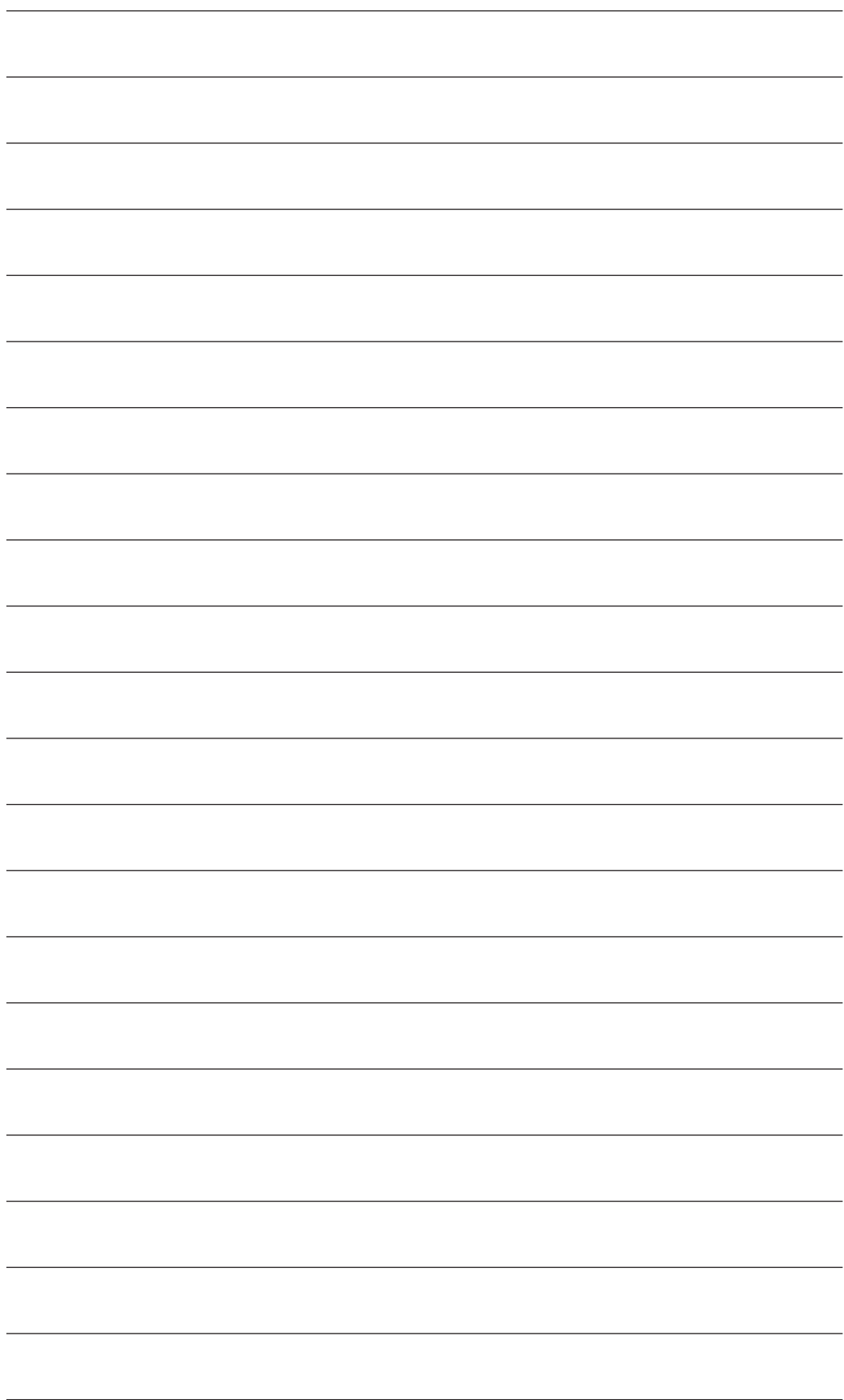
抑制物：抑制物是凝血因子 VIII 或 IX 的抗体，它攻击和破坏凝血因子浓缩剂中的凝血因子 VIII 或IX蛋白，从而使治疗无效。

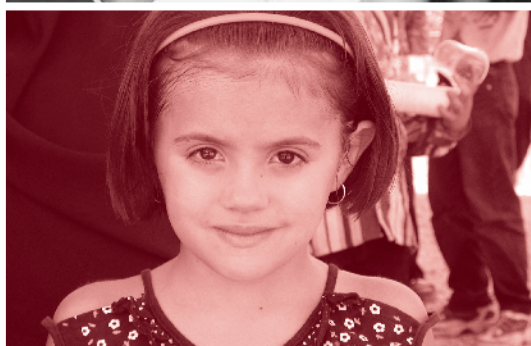
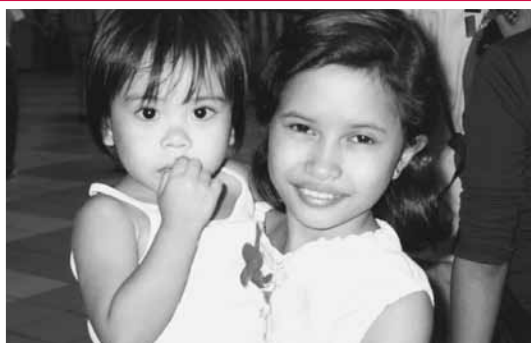
中度血友病：凝血因子 VIII 或 IX 的凝血活性水平只有血液正常凝血活性的1-5% 所导致的病症。

重度血友病：血液中凝血因子VIII或IX的凝血活性水平低于 1% 所导致的病症。

重组产品：人工制造而不是取自人血液的含有凝血因子 VIII 或IX的凝血因子浓缩剂。

注册系统：收集血友病或遗传性出血性疾病患者信息的数据库或档案库。注册系统含有关于个人情况，诊断，治疗及并发症的信息。





World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

CANADA

电话: (514) 875-7944

传真: (514) 875-8916

电子邮件: wfh@wfh.org

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

