

УДК 615.151.514-082

РЕСПУБЛИКАНСКИЙ РЕГИСТР ПАЦИЕНТОВ С КОАГУЛОПАТИЯМИ – ИНФОРМАЦИОННЫЙ РЕСУРС В ОРГАНИЗАЦИИ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С ГЕМОФИЛИЕЙ

¹Е.Н.Кабаева, ²Э.В.Дашкевич, ³О.В.Красько, ¹Д.Г.Цвирко

¹Белорусская медицинская академия последипломного образования,
ул. П. Бровки, 3, корпус 3, 220013, г. Минск, Республика Беларусь

²Республиканский научно-практический центр трансфузиологии и медицинских биотехнологий,
Долгиновский тракт, 160, 220053, г. Минск, Республика Беларусь

³Объединенный институт проблем информатики и статистики НАН Беларуси
(ОИПИ НАНБ), ул. Сурганова, 6, 220012, г. Минск, Республика Беларусь

В статье описаны функции и возможности Республиканской информационно-аналитической системы ведения регистра пациентов с коагулопатиями (ИАС РГ, Регистр), такие как расчет необходимого количества препарата для заместительной терапии у пациентов с гемофилией и другими коагулопатиями, формирование отчетных материалов, сбор данных о пациентах и параметрах состояния их здоровья, определение оптимальной лечебной тактики, прогнозирование исхода заболевания, оценка социально-демографических процессов, принятие эффективных организационных и производственных решений.

Ключевые слова: гемофилия; Регистр пациентов; информационно-аналитическая система; коагулопатия.

Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ) и Всемирной федерацией гемофилии (ВФГ) еще в 1997г. («Медицинское обслуживание в развивающихся странах», Женева, 1997) был определен ключевой приоритет в отношении организации медицинской помощи пациентам с коагулопатиями: «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 пациентов 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».

Медицинский регистр – это коллекция записей о пациенте и/или заболевании. Основные цели создания таких регистров – повышение эффективности и организация помощи пациентам путем научно обоснованного расчета потребности и планирования профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных, паллиативных и других мероприятий на основе анализа заболеваемости, выживаемости и смертности. Кроме того, результаты анализа данных эпидемиологических

регистров являют собой доказательную аргументацию для внесения изменений в систему здравоохранения и законодательство, а также являются основой для дальнейших научных исследований в области выявления причинно-следственных связей развития болезни. Санкционированный доступ к данным обеспечивает конфиденциальность информации. Внесение клинических данных, сведений о сопутствующей патологии производит специалист, имеющий навыки работы.

Разработка информационно-аналитических систем на основе регистра базируется на фармакоэкономической модели расчета потребности пациента в заместительном препарате для купирования случая кровотечения согласно клиническим протоколам лечения пациентов с гемофилией А и В.

Накопление, ведение и обработка стандартизованными методами в динамическом режиме оперативной информации о закономерностях в структуре и распространенности заболеваемости гематологическими заболеваниями в Республике Беларусь, регионах, учреждений здравоохранения и среди различных категорий населения; выявление возрастных, половых и социально зависимых групп риска заболеваемости и смертности населения от гематологических заболеваний; поддержание в функционально активном режиме Нацио-

нального регистра болезней крови, созданного и хранящего информацию о гематологической заболеваемости с 1988 г.; обеспечение передачи и функционирования информационно-аналитической системы лечебных мероприятий для пациентов с коагулопатиями; взаимодействие с государственными отраслевыми центрами позволит реализовывать основное направление развития здравоохранения и научно-технической информатизации общества на основе и во взаимодействии с единой корпоративной сетью Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

Национально-административные особенности Республики Беларусь: территориальная компактность, возможность покрытия интернет-линиями, наличие 7 административных регионов, разработанная и постоянно совершенствующаяся нормативная база, научно-кадровый потенциал для создания информационно-аналитических систем, а также владение компьютером медицинскими работниками позволяет считать данную задачу осуществимой.

В Республике Беларусь на базе государственного учреждения «Республиканский научно-практический центр трансфузиологии и медицинских биотехнологий» совместно с государственным научным учреждением «Объединенный институт проблем информатики Национальной академии наук Беларуси» была создана Республиканская информационно-аналитическая система ведения регистра пациентов с коагулопатиями (ИАС РГ, далее – Регистр) для расчета необходимого количества диагностических средств, за-

местительных препаратов и формирования отчетных материалов. Работа проводилась в рамках НИР: «Разработать и внедрить в Республике Беларусь информационно-аналитическую систему лечебных мероприятий для больных коагулопатиями на основе регистра больных гемофилией»; «Разработать и внедрить республиканскую автоматизированную информационно-аналитическую систему посттрансфузионных осложнений (ИАС ПТО) на базе сервис-ориентированной архитектуры» (октябрь 2008г. – декабрь 2013г.; январь 2011г. – декабрь 2016г.). ИАС РГ внедрена (установлена, осуществляется опытная эксплуатация) на базе 15 организаций здравоохранения Республики Беларусь.

ИАС РГ осуществляет следующие функции:

1. Позволяет осуществлять сбор данных о пациентах с наследственными коагулопатиями, анализ заболеваемости различными коагулопатиями (гемофилия, болезнь Виллебранда, редкие формы – дефицит XII, VII факторов свертывания). Данная аналитическая система установлена в каждом УЗ областного уровня на базе отделений гематологии. Как правило, главный гематолог назначает врача-гематолога, ответственного за ведение данного Регистра, который будет вносить данные о впервые выявленных пациентах, их диагноз, степень тяжести заболевания, данные лабораторных исследований, данные об ортопедическом статусе у пациентов с гемофилией (рис.1).

Эти данные позволяют принимать участие в ежегодном международном опросе WFH Annual Global Survey (рис.2).

ФИО	Дата рождения	Территориальная привязка	Диагноз	Степень тяжести	Пол
С-т М.Н.	22.04.2003	Брестская область	Болезнь Хагемана	Тяжелая	Женск
К-а М.М.	08.04.2009	Брестская область	Гемофилия В классическая	Тяжелая	Мужск
Е-а К.Т.	01.06.1972	Брестская область	Гемофилия А ингибиторная низкореагирующая	Тяжелая	Мужск
И-в И.И.	22.05.2001	Брестская область	Гемофилия В классическая	Тяжелая	Мужск
Т-о Р.К.	31.07.1991	Брестская область	Гемофилия В классическая	Тяжелая	Мужск
М-о Т.Т.	01.09.1993	Брестская область	Гемофилия В классическая	Тяжелая	Мужск
Р-я А.А.	25.01.1992	Брестская область	Гемофилия А классическая	Тяжелая	Мужск
Н-о Е.В.	03.11.1990	Брестская область	Гемофилия А классическая	Тяжелая	Мужск
С-о П.Е.	05.09.1983	Брестская область	Гемофилия А классическая	Тяжелая	Мужск
Л-я В.Г.	12.02.2007	Брестская область	Болезнь Хагемана	Тяжелая	Женск
Р-о Т.В.	05.11.1989	Брестская область	Гемофилия А классическая	Тяжелая	Мужск
Ф-а Т.Я.	01.06.1976	Брестская область	Гемофилия В классическая	Тяжелая	Мужск

Рис. 1. Сведения о пациентах с коагулопатиями Регистра

2. Регистр позволяет составлять сводную таблицу по областям о количестве пациентов с гемофилией и другими коагулопатиями (рис.3).

3. Регистр позволяет составлять модель лечения на каждого пациента индивидуально с учетом его клинической и лабораторной картины: частоты кровотечений в год, а также показателей уровня фактора свертывания в крови и его индивидуальной фармакологической динамики (рис.4, 5).

Регистр позволяет планировать объем закупки препарата с учетом среднего количества кровотечений на 1 пациента с гемофилией А(В) в год,

текущего уровня обеспеченности IU/cap (это объем всех закупаемых IU FVIII/численность населения), а также составлять возможный план финансирования программы закупок препаратов факторов свертывания на последующие годы, в том числе, и поквартально (рис.6). Расширение объемов и видов помощи включает планируемые хирургические, ортопедические, стоматологические операции, профилактику и реабилитацию.

В настоящее время ИАС РГ заполнена следующим образом: 90–100% – данные о демографических и клинико-лабораторных показателях; 0–

Patients Belarus

PWH : 564 VWD : 192 OBD : 32

Identified patients >Age >Gender >Classification >Severity >Inhibitors >Products >Infection >Deaths

6.Type of hereditary bleeding disorder

For each bleeding disorder, the sum of Male, Female, and Unknown should be equal to the Total (i.e. if you know the total number of hemophilia A patients but do not know the gender distribution, you can put that total number in the hemophilia A gender unknown box)
 The sum of the totals of Hemophilia A, B, and type unknown should be equal to the number of PWH in question B1
 The total of vWD should be equal to the number of VWD in question B2
 The sum of the totals of all other bleeding and platelets disorders should be equal to the number of OBD in question B3
 A woman who has less than 40 percent of the normal level of clotting factor would be considered a person with hemophilia. A woman with more than 40% FVIII is considered a carrier and should not be included in this report.

Diagnosis	Total	Male	Female	Unknown	No data
Hemophilia A	455	455	0	0	<input type="checkbox"/>
Hemophilia B	109	109	0	0	<input type="checkbox"/>
Hemophilia Type unknown					<input checked="" type="checkbox"/>
von Willebrand disease	192	0	0	192	<input type="checkbox"/>
Factor I deficiency	0	0	0	0	<input type="checkbox"/>
Factor II deficiency	0	0	0	0	<input type="checkbox"/>
Factor V deficiency					<input checked="" type="checkbox"/>
Factor V + VIII deficiency					<input checked="" type="checkbox"/>
Factor VII deficiency	19	0	0	19	<input type="checkbox"/>
Factor X deficiency	3	1	2	0	<input type="checkbox"/>
Factor XI deficiency	26	25	1	0	<input type="checkbox"/>
Factor XIII deficiency					<input checked="" type="checkbox"/>
Other hereditary bleeding disorders: type unknown					<input checked="" type="checkbox"/>
Platelet disorders: Glanzmanns thrombasthenia					<input checked="" type="checkbox"/>
Platelet disorders: Bernard Soulier Syndrome					<input checked="" type="checkbox"/>
Platelet disorders: other or unknown					<input checked="" type="checkbox"/>

Do you consider these numbers to be accurate? Yes Not sure No answer

Рис. 2. Форма для заполнения в ежегодном опросе (Annual Global Survey), проводимом Международной федерацией гемофилии (WHF)

18.09.2020

Область	Нозологические формы										
	Гемофилия А			Гемофилия В			Гемофилия С	Болезнь Виллебранда (Ангиогемофилия)	Гипопротромбинемия	Дефицит др. факторов	Все нозологии
	всего	тяжелая	ингиб	всего	тяжелая	ингиб	всего	всего	всего	всего	всего
Брестская область	68	20	3	19	11	0	1	36	1	12	137
Витебская область	85	40	13	7	5	0	4	7	0	0	103
Гомельская область	71	45	8	17	8	0	3	26	0	0	117
Гродненская область	67	33	10	20	2	0	5	20	0	1	113
Минск	87	63	9	19	12	4	8	55	12	0	181
Минская область	74	47	5	20	11	0	3	30	5	0	132
Могилевская область	47	28	2	16	9	0	2	20	1	0	86
Всего:	499	276	50	118	58	4	26	194	19	13	869

Рис. 3. Сводная таблица о количестве пациентов с различными нозологическими формами по областям Республики Беларусь

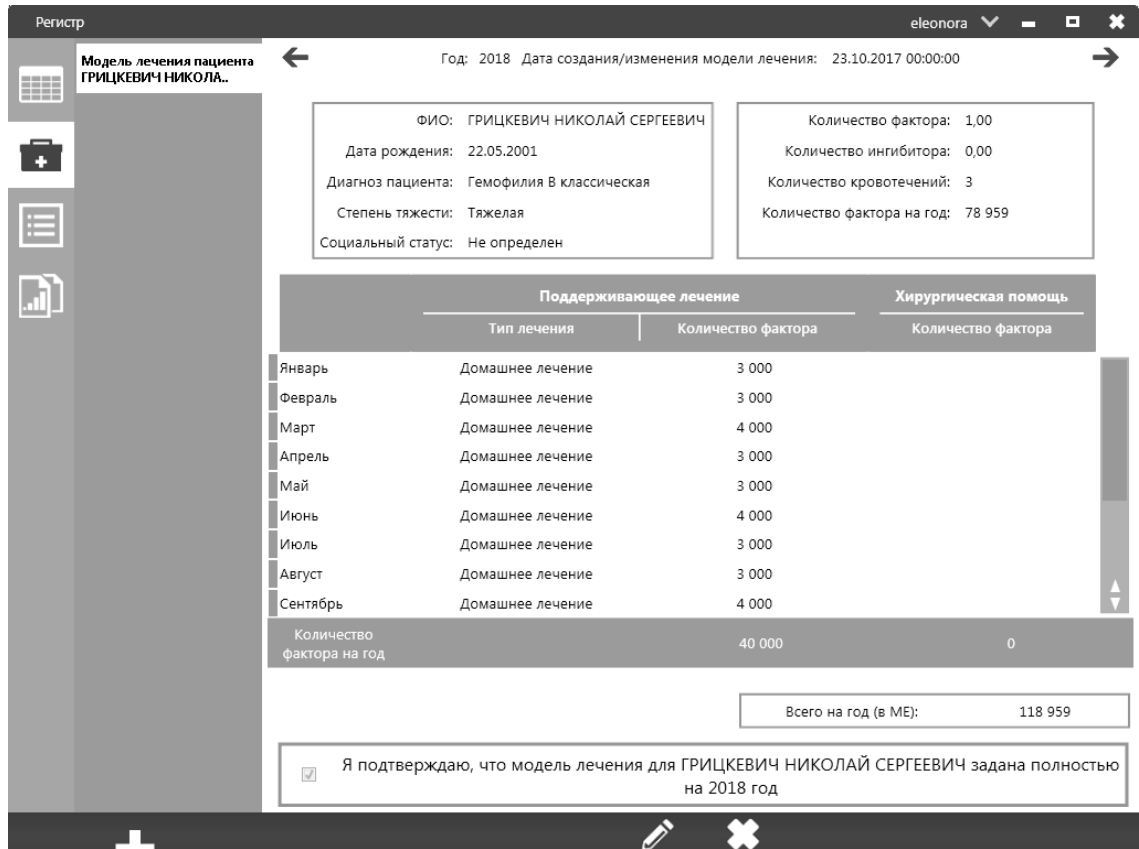


Рис. 4. Модель лечения пациента в Регистре коагулопатий

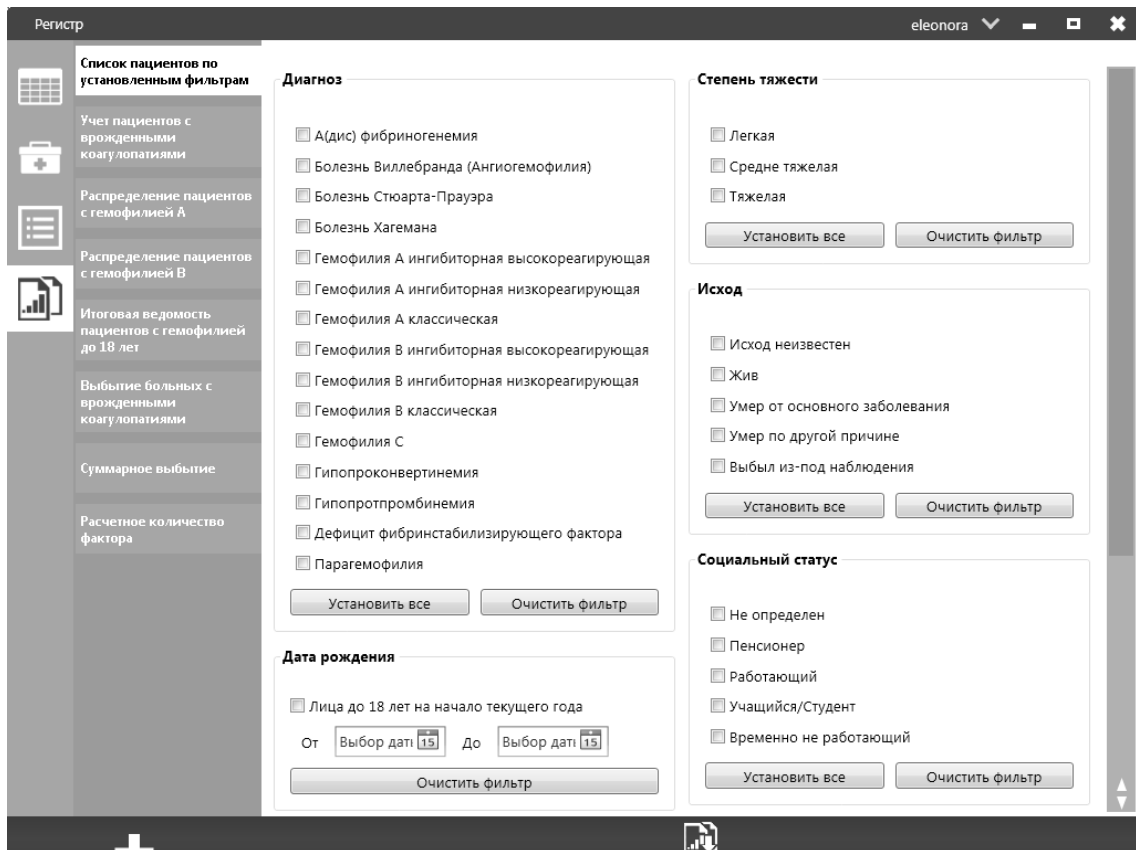


Рис. 5. Список пациентов по установленным фильтрам согласно нозологиям

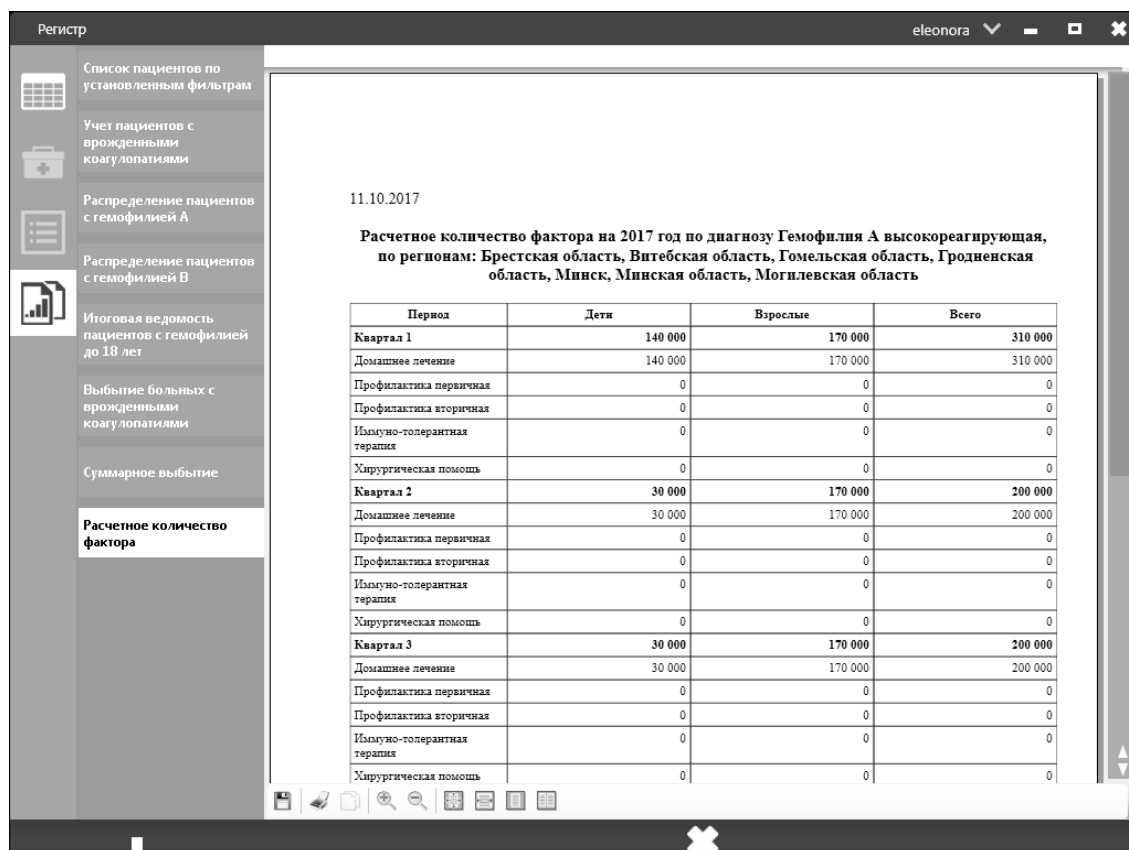


Рис. 6. Расчетное количество фактора свертывания на год по диагнозам и по регионам Республики Беларусь

11% информация по ортопедическому и социальному статусу (рис.7).

Существует ряд проблем, которые необходимо преодолевать в ходе работы с Регистром. Одна из них – это необходимость постоянного обновления Регистра при выявлении новых случаев, а

также внесение изменений в уже существующие данные пациентов. Решение этой проблемы пришло с выходом приказа Минздрава от 01.03.2022 №272, которым утверждено положение о Республиканском центре патологии гемостаза, областных кабинетах патологии гемостаза. Функции центра

Анализ данных ведения регистра

Медицинские сведения	Брестская область	Витебская область	Гомельская область	Гродненская область	Минск	Минская область	Могилевская область
Данные о ФИО	97 %	95 %	100 %	100 %	75 %	100 %	100 %
Дата рождения	37 %	84 %	88 %	88 %	58 %	71,5 %	53 %
Дата смерти*	100 %	100 %	0 %	100 %	67 %	100 %	33 %
Социальный статус	15 %	2 %	11 %	15,5 %	12 %	9 %	11 %
Ортопедический статус	3 %	16 %	2 %	0 %	3 %	2 %	7 %
Число кровотечений	83 %	99 % / 97,5 %	100 %	70 % / 94 %	96 % / 98 %	67 % / 98 %	96,5 % / 97 %
Уровень фактора	96 %	99 %	100 %	98 %	98 % / 98 %	96 % / 98 %	95 %

* – в графе «Дата исхода» дата вносится в случае смерти или выбытия из-под наблюдения. Неточность внесения данных об уровне фактора в Гродненской области: тяжелая форма выставлена при уровнях фактора 3 и 5 %, средне-тяжелая форма – 24,3 %), в Могилевской области: легкая форма – 80 %.

Рис. 7. Анализ данных ведения Регистра

будут реализовываться на базе Минского научно-практического центра хирургии, трансплантологии и гематологии – для взрослого населения, Республиканского научно-практического центра детской онкологии гематологии и иммунологии и Минской ОДКБ – для детей. Кабинеты патологии гемостаза создаются не только в Минске, но и в регионах, список организаций также определен приказом. Недавно был открыт Минский городской консультативный кабинет гемостазиопатий. На базе областных кабинетов патологии гемостаза будут выделены врачебные ставки для осуществления курации пациентов этого профиля, которые будут вносить изменения в Регистр.

Внедрение информационных технологий в систему здравоохранения является важным направлением реформирования. Современные методы информатики позволяют обеспечить комплексный анализ лечебно-диагностических данных, динамический учет параметров о состоянии здоровья пациента, определить оптимальную лечебную тактику, прогнозировать исход заболевания, оценивать социально-демографические процессы, принимать эффективные организационные и производственные решения.

Литература

1. Ягудина, Р.И. Регистры пациентов: структура, функции, возможности использования / Р.И.Ягудина, / М.М.Литвиненко, /И.В.Сороковиков // Фармакоэкономика. Современ. фармакоэкономика и фармакоэпидемиология. – 2011. – Т.4, №4. – С.3–7.
2. Registries for evaluating patient outcomes: a user's guide / ed.: R.E.Gliklich, N.A.Dreyer. – Rockville: AHRQ, 2007. – 219p.
3. Evatt, B. Guide to developing a national patient registry [Electronic resource] / B.Evatt. – Montreal: World federation of hemophilia, 2005. – 32p. – Mode of access: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1288.pdf>. – Date of access: 28.02.2017.
4. Тарасова, И.С. Медицинская помощь больным с ингибиторными формами гемофилии. Национальный семинар, Москва, 10–12 ноября 2010г. / И.С.Тарасова // Вопр. гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2011. – Т.10, №1. – С.39–45.
5. Зозуля, Н.И. Регистр пациентов с ингибиторной формой гемофилии в Российской Федерации / Н.И.Зозуля, Т.А.Андреева, В.В.Вдовин // Актуальные вопросы трансфузиологии и клинической медицины: материалы Всерос. науч.-практ. конф. с междунар. участием, посвящ. 55-летию ин-та, Киров, 6–7 окт. 2015г. / Киров. науч.-исслед. ин-т гематологии и переливания крови Федер. мед.-биол. агентства. – Киров, 2015. – С.186–188.

REPUBLICAN REGISTER OF PATIENTS WITH COAGULOPATHIES IS AN

INFORMATION RESOURCE IN ORGANIZATION OF CARE FOR PATIENTS WITH HEMOPHILIA

¹E.N.Kabaeva, ²E.V.Dashkevich, ³O.V.Krasko, ¹D.G.Tsvirko

¹Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, 3, building 3, P.Brovki Str., 220013, Minsk, Republic of Belarus

²Republican Scientific and Practical Center for Transfusiology and Medical Biotechnologies, 160, Dolginovsky Trakt, 220053, Minsk, Republic of Belarus

³United Institute of Informatics Problems of the National Academy of Sciences of Belarus (UIIP) NAS of Belarus, 6, Surganova Str., 220012, Minsk, Republic of Belarus

The article describes functions and capabilities of the Republican Information and Analytical System for Maintaining the Register of Patients with Coagulopathies (IAS RPC, Register), such as calculating required amount of drug for substitution therapy in patients with hemophilia and other coagulopathies, generating reporting materials, collecting data on patients and their health parameters, determine optimal treatment tactics, predict outcome of disease, evaluate socio-demographic processes, make effective organizational and production decisions.

Keywords: hemophilia; Patient Register; information and analytical system; coagulopathy.

Сведения об авторах:

Кабаева Екатерина Николаевна; канд. мед. наук, доцент; ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», доцент кафедры клинической гематологии и трансфузиологии, тел.: (+375 29) 6831859; e-mail: kate_kabaeva@mail.ru.

Дашкевич Элеонора Владимировна; канд. мед. наук, ГУ «Республиканский научно-практический центр трансфузиологии и медицинских биотехнологий», зав. лабораторией трансфузиологии; тел.: (+37529) 1114483, e-mail: dashkevich@blood.by.

Красько Ольга Владимировна, кандидат тех. наук, доцент; Объединенный институт проблем информатики и статистики НАН Беларуси; лаборатория биоинформатики, ведущий научный сотрудник; тел.: (+37517) 3485092; e-mail: krasko@newman.bas-net.by.

Цвирко Дмитрий Геннадьевич; канд. мед. наук, доцент; ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования», доцент кафедры клинической гематологии и трансфузиологии; тел.: (+37529) 3290939; e-mail: dmitri.g.ts@mail.ru.