

e-Update

Декабрь 2008

IPORI является благотворительной организацией, зарегистрированной в Соединенном Королевстве, регистрационный номер 1058005

Всемирная организация, работающая для улучшения качества жизни людей с первичными иммунодефицитами.

В этом выпуске:

Праздничное послание от вашего Председателя

ХЕРТОГЕНБОС

Сообщение от совершеннолетней молодежи из Ден-Боса

База данных ESID

Редкие заболевания: вызов для Европы

Заявление Еврокомиссии по препаратам плазмы крови

Реестр первичных иммунодефицитов (ПИД) Соединенного Королевства

Праздничное послание от вашего Председателя

Независимо от того, в какой точке планеты вы находитесь и во что верите, приближается то время в году, которое люди всех вероисповеданий и даже неверующие считают особым.

Одним из весьма важных моментов для меня является то, что я впервые встречаю эти праздники в качестве вашего председателя, и мне хотелось бы выразить признательность коллегам по правлению и всем, кто голосовал за меня в ходе выборов на Ежегодном общем собрании. Я чрезвычайно признателен вам за оказанное мне доверие, и это станет частью чувства благодарности, которое все мы испытываем в это время, размышляя о завершающемся годе и оценивая перспективы, которые откроет грядущий год.

Мы переживаем время вдохновения и напряжения сил, и я жду возможности разделить со всеми как радость от появления новых средств диагностики и лечения первичных иммунодефицитов (ПИД), так и бремя усилий, которые необходимо приложить для распространения новой информации и создания политической воли к повышению качества жизни всех, кто живет с ПИД (как тех, кому диагноз уже поставлен, так и тех, у кого это заболевание будет выявлено в будущем году), не говоря о необходимости обеспечения достаточного, доступного и безопасного источника иммуноглобулинов для всех.

И, наконец, я хотела бы особо поблагодарить Дэвида за ту помощь и поддержку, которую он предоставлял нам всем в течение года.

Мой муж Грег присоединяется к моим самым теплым поздравлениям по случаю Рождества и Нового Года.

Джоз Дрэбвелл
Председатель IPOPI

Хертогенбос

Сказать, что встреча в Ден-Босе прошла успешно, вероятно было бы преуменьшением значимости мероприятия.

Число присутствовавших делегатов было рекордным. Мы выбрали новое правление и нового председателя, и впервые им стал «пациент», а не партнер или родитель. Мы узнали, что почти десять стран практически готовы стать новыми членами IPOPI в Стамбуле в 2010 году. Мы прослушали ряд великолепных лекций, но почетное место, безусловно, принадлежало сессии с участием профессора Хелен Чэпел и д-ра Джордана Оренджа. И претензии предъявили только те, кто поздно забронировал места в гостинице!! Впервые у IPOPI был официальный демонстрационный стенд, который привлек большое внимание наряду с нашей литературой. Действительно, после конференции мы разослали по всему миру свыше 100 упаковок буклетов IPOPI. Хорошо, что наши запасы более чем достаточны для отправки этих материалов БЕСПЛАТНО всем желающим! Только попросите, и мы вышлем!

Если перейти по ссылке www.ipopi.org в сети Интернет, можно получить доступ ко всем презентациям, сделанным в Ден-Босе, которые можно использовать по своему усмотрению, разумеется, выразив должным образом свою признательность. Наша следующая двухгодичная встреча произойдет в Стамбуле (2010 г.). Объявления о предстоящем мероприятии будут появляться в течение всего оставшегося времени.

Однако, когда пойдет речь о бронировании мест в гостинице и регистрации, пожалуйста, не мешкайте и действуйте; иначе, как показала конференция в Ден-Босе, не исключено, что вам придется долго ехать к месту проведения конгресса на автобусе! Теперь самое время подумать о ваших делегатах и об изыскании средств, которые необходимы для их участия. У IPOPI могут быть средства, однако они всегда предоставляются только тем, кто может доказать, что пытался найти финансирование, но потерпел неудачу; другими словами, не рассчитывайте на получение средств от IPOPI, особенно если вы их уже получали ранее.

Хертогенбос/2

Наверное, лучше всего ощущения участников встречи в Ден-Босе передала наш новый председатель Джоз Дрэбвелл в своей заключительной речи:

«Как новый Председатель IPOPI и, наверное, первый, кто при этом страдает иммунодефицитом, я хотела бы сказать «большое спасибо» д-ру Эстер де Врис за то, что она собрала вместе членов ESID, INGID и IPOPI столь необычным способом – мы ведь за последние несколько дней стали прилежными прихожанами.*

Мы получили информацию, повысили уровень своих знаний, приступили к сотрудничеству и обзавелись друзьями, но теперь пришло время пожелать всем вам спокойно вернуться домой после успешно проведенной конференции и продолжить столь же прекрасно работать на благо тех, кто страдает иммунодефицитом».

*Многие мероприятия, связанные с Конгрессом, проводились в церквях (или бывших церквях) в центре Ден-Боса.

Страница 5
e-Update Декабрь 2008

Хертогенбос/3

Бьянка Пиццера, вице-президент IPOPI

Правление IPOPI с удовольствием сообщает, что Бьянка Пиццера любезно приняла приглашение стать почетным вице-президентом IPOPI. Она становится третьим человеком после пожизненного президента Боба ЛеБьена и профессора Хелен Чэпел, кому была оказана столь высокая честь за исключительную приверженность деятельности IPOPI.

За четыре года, с 2004 по 2008, Бьянка добилась замечательных успехов в выведении работы IPOPI на новый уровень, и правление гордится возможностью оказать ей такую особую честь.

Премия Лучано Вассалли

На Конгрессе в Ден-Босе первая в истории премия Лучано Вассалли была вручена Томасу Андерсену из Норвегии. Премию вручили родители Лучано Сандра и Серджо.

Премия учреждена в знак признания выдающегося вклада Лучано в привлечение внимания общественности к проблеме первичных иммунодефицитов; у себя на родине, в Швейцарии, Лучано стал примером стойкости для всех пациентов. Томас был удостоен награды за исключительную волю, проявленную в преодолении первичного иммунодефицита (ПИД), и за умение научить других пациентов, как жить с ПИД.

Томас родился 9 апреля 1983 г., и ему был поставлен диагноз тяжелого комбинированного иммунодефицита (SCID). За 25 лет жизни Томас трижды перенес пересадку костного мозга, один раз пересадку печени (2005 г.) и сложную операцию на сердце (декабрь 2007 г.).

На протяжении своей короткой жизни Томас, родившийся со SCID, неоднократно оказывался в критическом состоянии из-за этого заболевания. Он никогда не сдается, всегда бодр и обладает сильной волей. «У меня 9 жизней», — говорит он!

Томас всегда сосредоточен на положительной стороне жизни. Он концентрируется на возможностях, а не на трудностях.

Он считает важным научить других совершеннолетних молодых людей справляться с этим заболеванием.

Пример Томаса побуждает молодых людей, страдающих ПИД, к борьбе и служит для них источником сил.

Продолжение следует...

Хертогенбос/4

Томас читает лекции и, встречаясь с работниками здравоохранения и пациентами, рассказывает о ПИД и лечении подкожным введением лекарств. Томас также рассказывает о своем заболевании. Он считает подкожное введение лекарственных средств очень эффективным и пропагандирует его среди молодых людей и медицинских работников. Он рассказывает им об этом лечении и учит, как следует сочетать подкожное лечение с повседневной жизнью.

Награда была вручена Томасу под гром аплодисментов и одобрительные возгласы всех присутствовавших на церемонии открытия Конгресса IPOPI в Ден-Босе. Помимо официально вручаемого почетного знака Томас получил памятные подарки от Сандры и Серджио.

Теперь мы ждем номинаций для вручения премии 2010 г. в Стамбуле.

БЛАГОДАРИМ ВАС!

Правление IPOPI хотело бы выразить глубокую благодарность Stichting voor Afweerstoornissen – Организации пациентов Нидерландов – и, в частности, семейству Вас, а особенно Инeke Вас, за всю ту помощь в организации стенда IPOPI, которую они оказали за время встречи в Ден-Босе. Без этой помощи наш стенд был бы совершенно не эффективным – а благодаря им стал центром всей деятельности IPOPI!

Молодые люди в Ден-Босе – отчет!

Данный отчет расскажет Вам кое-что о деятельности молодых людей (МЛ) во время Конгресса IPOPI 2008 г. (Ден-Бос, Нидерланды). Я надеюсь, что это побудит молодых людей попытаться посетить следующую встречу в Стамбуле в 2010 г.

Конгресс IPOPI начался в четверг церемонией открытия.

В ходе церемонии одному из молодых людей (Томасу Андерсену из Норвегии) была вручена премия за проделанную работу и поданный им пример того, как можно жить с ПИД. По окончании церемонии открытия мы отправились в свою комнату знакомиться. Все представители МЛ, участвовавшие в Конгрессе, знали друг о друге, поэтому мы стали обсуждать перспективы МЛ в IPOPI. Мы сформулировали некоторые решения, которые были внесены в презентацию для субботней сессии.

Через некоторое время мы (несколько представителей МЛ) отправились в Ден-Бос, чтобы что-нибудь выпить. Вернувшись, мы приняли участие в официальном открытии Конгресса. После этого начался прием для участников, на котором можно было поесть. Когда мы поели и еще немного выпили, мы отправились в город с другими представителями МЛ, чтобы продолжить. К сожалению, в большинстве ресторанов кухни уже не работали, поэтому мы зашли в Макдональдс, и в конце концов разошлись по своим гостиницам, чтобы немного поспать.

В пятницу, 17 октября, мы отправились на завод по фракционированию плазмы компании Sanquin в Амстердаме. Sanquin – это голландский производитель иммуноглобулинов. Нам вначале предложили кофе или чай, а потом началась приветственная презентация, после которой нас провели по предприятию. Экскурсия началась в донорском центре, где нам объяснили, как работают системы. Затем мы отправились в помещения фракционирования, где производят иммуноглобулины для внутривенного введения (IVIG) и подкожного введения (SCIG). Кроме того, мы увидели помещение для хранения всех препаратов, которые производит Sanquin. После экскурсии мы пообедали, а потом состоялась презентация, посвященные лечению на дому и некоторым разработкам компании Sanquin.

Когда программа закончилась, мы вернулись в Ден-Бос, чтобы принять участие в ужине, который давала компания Baxter. К сожалению, на обратном пути мы попали в пробку, поэтому добраться до Ден-Боса пришлось гораздо дольше, чем мы рассчитывали.

Мы попали на ужин, организованный компанией Baxter, а затем еще раз вышли в город, чтобы выпить в кафе. В эту ночь мы также вернулись в свои гостиницы.

В субботу мы отправились в парк развлечений Де Эфтелинг. В этом парке множество разнообразных аттракционов. Из-за того, что был выходной день и погода стояла хорошая, в парке былолюдно; в результате мы увидели только самые интересные аттракционы, а потом вернулись в Ден-Бос, чтобы принять участие в гала-ужине. После этого все так устали, что разошлись по гостиницам. *(От редактора – или кто-то отправился в ночной клуб? - ходят такие слухи!!!)*

В воскресенье (последний день) мы готовили свою презентацию, а потом сделали ее для "взрослых", участвовавших в Конгрессе IPOPI. Все закончилось прощанием и возвращением по домам.

Мы надеемся вновь увидеться в 2009 г. и, конечно, в Стамбуле в 2010 г. Мы также надеемся, что из каждой страны приедут немного больше МЛ.

**Гус Вас
Нидерланды**

ESID: сетевая база данных по ПИД

Международная платформа эпидемиологии и исследований ПИД

Начиная с 2004 г. ESID (Европейское общество иммунодефицитов, www.esid.org) поддерживает в сети Интернет базу данных первичных иммунодефицитов. База данных ESID представляет собой защищенный Интернет-реестр, содержащий клинические и лабораторные данные больных ПИД. База представляет общий массив данных существующих на сегодняшний день 214 различных организаций, связанных с ПИД, и регулярно обновляется по мере появления результатов исследований. Этот массив данных включает в себя информацию о диагнозе, лечении, анамнезе, данных лабораторных исследований и показателях исхода заболевания.

С помощью этой базы данных ESID пытаются получить ответы на важные вопросы, касающиеся эпидемиологии ПИД. Каковы частота и распространенность ПИД в различных странах и Европе в целом? Какова смертность и как она меняется с появлением более совершенных методов диагностики и лечения? Каковы наиболее распространенные стратегии лечения? Какова продолжительность недиагностированного течения различных ПИД в разных странах? Ранее на эти вопросы пытались получить ответы другие реестры Европы, главным образом на государственном уровне, например, в Испании (REDIP, <http://web.hsd.es.redip>) и Италии (IPINET, www.aicop.org). Интернет-база данных ESID представляет собой платформу для объединения усилий и сбора надежной эпидемиологической информации по всем европейским странам.

Однако база данных ESID не является просто одномоментным срезом эпидемиологической информации. Она выполняет и функции платформы для долгосрочного документирования данных. Пользуясь базой данных, исследователи могут выявлять группы пациентов для генетического скрининга и многоцентровых исследований. Если база используется в качестве платформы для составления отчетов об исследованиях, массивы данных можно гибко расширять.

Текущее состояние

С начала работы в августе 2004 г. в базу данных ESID было внесено 7499 пациентов из 54 отдельных центров и государственных реестров. Текущее состояние сбора информации отражено на рисунке 1.

Хотя рисунок пока далеко не отражает всей полноты картины по ПИД в Европе, текущие результаты уже позволяют получить ценную информацию об эпидемиологии ПИД, в частности, в тех странах, где доля зарегистрированных заболеваний высока.

Например, прочитав статью "Общескандинавское заседание в Швеции" (сентябрьский выпуск e-update 2008 г., с. 10), мы недавно проанализировали соотношение лиц мужского и женского пола среди детей и взрослых, страдающих ПИД. Результаты, полученные нами с помощью базы данных ESID, не подтвердили утверждение статьи, что «70% взрослых пациентов с ПИД являются женщинами».

ESID: сетевая база данных по ПИД /2

Мы проанализировали половую принадлежность всех живущих пациентов, связь с которыми не утрачена. Их число составило 6771 человек. На рисунке 2 представлено гендерное распределение у пациентов целом, а также по группам моложе 16 лет («детей») и в возрасте 16 лет и старше («взрослых»). Доля женщин, действительно, была выше в старшей группе, однако мужчины все-таки составляли большинство (56,4%).

База данных ESID уже была использована для составления эпидемиологических обзоров по X-сцепленной тромбоцитопении (XLT) и нейроэндокринной карциноме у больных с дефицитом CD40L. В настоящее время ведутся многоцентровые клинические испытания с участием пациентов, страдающих обычным переменным иммунодефицитом (ОВИД) и X-сцепленной агаммаглобулинемией (XLA).

Осведомленность общественности

Мы полагаем, что поддержание базы данных ESID является необходимым условием увеличения осведомленности общества о ПИД. Если в настоящее время информация о встречаемости ПИД часто основана на оценках, можно надеяться, что скоро в базу данных ESID будет внесено достаточное количество зарегистрированных пациентов, чтобы предоставить общественности и органам здравоохранения надежные эпидемиологические данные, из которых следует, что ПИД не настолько редки, как часто считают.

Группа специалистов, поддерживающих базу данных ESID, уже сотрудничает с рядом организаций пациентов на государственном уровне, например с DSAI в Германии и PIA в Соединенном Королевстве. Мы надеемся, что число подобных контактов будет увеличиваться, и приглашаем к сотрудничеству любую заинтересованную организацию; пишите нам по адресу registry@esid.org.

Бенджамин Гэсман, группа поддержки Интернет-базы данных ESID

Рис. 1. Динамика регистрации по странам

На карте представлено общее число зарегистрированных пациентов для каждой страны. Цветами обозначено относительное количество зарегистрированных пациентов по отношению к населению страны (число пациентов на 100 000 населения). См. пояснения к цветовой индикации.

ESID: сетевая база данных по ПИД /3

Все пациенты



■ Мужчины □ женщины

Дети



■ Мужчины □ женщины

Взрослые

■ Мужчины □ женщины



Рис. 2. Гендерное распределение

Гендерное распределение пациентов в интернет-базе данных ESID. Группа «детей»: пациенты в возрасте не старше 15 лет. Группа «взрослых»: пациенты в возрасте 16 лет и старше. На диаграммах указаны абсолютные величины количества пациентов каждого пола с указанием доли в процентах.

Редкие заболевания: вызов для Европы

Рабочая группа по редким заболеваниям

18 ноября 2008 г. в Министерстве здравоохранения в Париже состоялась Европейская конференция по национальным стратегиям и мерам борьбы с редкими заболеваниями, которая патронировалась Францией как председательствующей страной в Европейском Совете.

Конференция, в которой приняли участие представители политических кругов, Еврокомиссии и Европарламента, а также обществ пациентов и экспертов, преследовала следующие цели:

- **дать обзор текущей ситуации и динамики политических курсов и государственных планов борьбы с редкими заболеваниями в Европе;**
- **поделиться опытом лучших практических шагов и стратегий, принятых в Европе;**
- **выявить ключевые факторы успеха, которые могли бы стать значимыми для всех стран.**

На встрече состоялась презентация двух важных проектов по редким заболеваниям в Европе:

1) Совместная программа Еврокомиссии по редким заболеваниям

11 ноября 2008 г. Еврокомиссия приняла совместную программу и проект рекомендации для Европейского Совета по редким заболеваниям, в котором описана комплексная стратегия помощи странам-членам ЕС в диагностике, лечении и оказании помощи при редких заболеваниях (число таких пациентов составляет 36 миллионов человек).

Совместная программа содержит стратегию действий в трех ключевых направлениях:

- **улучшение выявления и распознавания редких заболеваний;**
- **поддержка государственных планов по борьбе с редкими заболеваниями, принятых странами-членами ЕС;**
- **укрепление сотрудничества и усиление координации в области борьбы с редкими заболеваниями в Европе.**

Еврокомиссия намерена использовать эту совместную программу и сопровождающий ее проект рекомендации Европейского Совета для разработки комплексной стратегии борьбы с редкими заболеваниями, которая позволяет, с одной стороны, укрепить сотрудничество и взаимную поддержку в этой важной области по всем странам Европы и, с другой стороны, помочь странам-членам принять собственные государственные и региональные стратегии. За счет этих шагов лица, страдающие редкими заболеваниями, и члены их семей могут выиграть от развития европейской интеграции, получая ощутимую выгоду в повседневной жизни.

Оба документа были представлены в Европарламент на рецензию и Совет Европейского Союза для принятия рекомендации. Принятие рекомендации внесено в повестку дня заседаний Совета министров здравоохранения, которые будут проводиться в период председательства Франции (16 декабря 2008 г.) и Чешской Республики (9 июня 2009 г.). В случае необходимости эта работа будет продолжена в следующем полугодии, когда председательство перейдет к Швеции.

На европейском уровне совместную программу Еврокомиссии поддержал президент Николя Саркози, а это означает, что в нынешний период председательства Франции содержание этого основополагающего документа получает статус приоритетного.

Редкие заболевания: Вызов для Европы /2

2) ЕВРОПЛАН, Европейский проект разработки государственных планов по редким заболеваниям

ЕВРОПЛАН представляет собой трехлетний проект, финансируемый Еврокомиссией. Проект координируется Национальным центром по редким заболеваниям (CNRD) Высшего института здоровья в Италии. В его работе принимает участие большинство (21 из 27) стран-членов и Европейская организация по редким заболеваниям Eurodis (единственная организация пациентов, участвующая в проекте). Это обеспечивает широкое представительство различных контекстов и типов опыта, в том числе точки зрения пациентов. Проект родился из очевидности того, что, несмотря на все усилия, предпринимавшиеся до сих пор, сохраняется насущная необходимость более тесного сотрудничества между странами-членами для более четкого определения и выявления эффективных подходов и стратегий в сфере борьбы с редкими заболеваниями.

Идея комплексного подхода, который отвечал бы на разнообразные вызовы, связанные с редкими заболеваниями, обсуждается достаточно давно. Однако только у Франции имеется определенный и финансируемый план действий. Другие страны-члены (СЧ) либо имеют государственные политические подходы к ограниченному кругу заболеваний (Италия, Швеция, Дания, Соединенное Королевство), либо ведут работу по выработке политических подходов (Болгария, Португалия, Испания, Румыния, Люксембург). В других СЧ существуют адресные установки в области проведения исследований (Германия, Нидерланды).

Проект направлен на оказание помощи странам-членам в разработке государственных стратегических планов по борьбе с редкими заболеваниями и объединении усилий на государственном уровне для выработки общеевропейской стратегии.

Цели

Конечной целью *ЕВРОПЛАН* является вклад в обеспечение доступных средств профилактики, диагностики и лечения редких заболеваний, а также оказания помощи пациентам путем создания и распространения информации и рекомендаций для разработки государственных планов борьбы с редкими заболеваниями. Эти рекомендации будут способствовать гармонизации и интеграции стратегий здравоохранения в сфере борьбы с редкими заболеваниями по всей Европе, что поможет уменьшить степень неравенства медицинских услуг, оказываемых гражданам Евросоюза, страдающим редкими заболеваниями, и членам их семей.

Проект преследует цель предоставления информации о различных инициативах по разработке стратегического плана борьбы с редкими заболеваниями, в результате чего должна быть сформирована культура стратегического планирования в этой сфере. Что более важно, он направлен на выявление и описание наиболее действенных практических мер, а это позволит обмениваться информацией, моделями и данными по эффективным стратегиям борьбы с редкими заболеваниями. Рекомендации, в том числе критический анализ текущей деятельности в ключевых областях борьбы с редкими заболеваниями (наличие соответствующих учреждений, доступность медицинской помощи, система надзора, поддержка организаций пациентов), послужат руководством, которое поможет странам-членам разработать государственные планы по редким заболеваниям. В данном контексте рекомендации можно рассматривать и как инструмент отстаивания определенного политического курса.

Ожидаемые результаты

В ходе работ по проекту будут разработаны рекомендации по выработке стратегического плана, обеспечивающего широкое привлечение заинтересованных сторон (министерств, региональных и местных ведомств, работников здравоохранения, ученых и пациентов) и широкое распространение рекомендаций во всех странах-членах Евросоюза.

Участие заинтересованных сторон рассматривается как необходимое условие достижения двух основных результатов проекта:

- 1) консенсуса в отношении стратегий борьбы с редкими заболеваниями на основе реальных данных;**
- 2) создания благоприятных условий для развития стратегического планирования в сфере редких заболеваний на основе наиболее совершенных практических мер борьбы с ними.**

Благодаря сотрудничеству всех заинтересованных сторон проект поможет повысить уровень осведомленности о редких заболеваниях, а рекомендации станут важным инструментом отстаивания политического курса.

Заявление Еврокомиссии о различиях между лечебными препаратами, изготовленными из плазмы крови, и цельной кровью или ее компонентами

Еврокомиссия заявляет:

«В ходе подготовки второго отчета о поощрении странами-членами добровольного неоплачиваемого донорства Комиссия должным образом рассмотрит различные процедуры забора крови в связи с решением вопросов интерпретации и применения принципа добровольного неоплачиваемого донорства в европейском контексте».

Озабоченность судьбой европейцев, которые зависят от препаратов, получаемых из плазмы – например, иммуноглобулинов, – связана с тем, что неоплачиваемое донорство не является достаточным источником для обеспечения необходимых лечебных продуктов.

За последние 15 лет иммуноглобулины, источником получения которых стала кровь оплачиваемых доноров, хорошо зарекомендовали себя в плане безопасности, и, поскольку во всемирном масштабе препаратов плазмы едва хватает, любые ограничения на их доступность этих препаратов незамедлительно возымели бы серьезные последствия для пациентов.

После встречи представителей потребителей плазмы с членом Еврокомиссии Василиу в мае 2008 г. Еврокомиссия согласилась активно привлекать к обсуждениям коалицию организаций, представляющих наиболее частых потребителей препаратов плазмы крови (в том числе лиц, страдающих первичными иммунодефицитами).

Дэвид Уоттерс и Брайан О'Мэхони при участии члена Еврокомиссии Василиу

Реестр ПИД Соединенного Королевства – государственный подход к сбору данных, принимающий во внимание международные исследования

В Соединенном Королевстве, как и в некоторых других странах, необходимость создания национального реестра ПИД становилась все более очевидной на протяжении нескольких лет. В наличии подобного реестра заинтересованы как работники здравоохранения, так и пациенты, поскольку он станет незаменимым инструментом в проведении исследований высокого уровня, что в конечном итоге внесет вклад в улучшение помощи пациентам. Другой ключевой целью сбора данных является повышение уровня осведомленности общественности и усиление заинтересованности проблемой ПИД у ключевых фигур, например, СМИ и органов власти. Британская организация пациентов PIA (Ассоциация больных первичными иммунодефицитами, www.pia.org.uk) и UK PIN (Сообщество больных первичными иммунодефицитами Соединенного Королевства, www.ukpin.org.uk) объединяют усилия по созданию Национального реестра. Очевидно, что для этого были необходимы самые современные технологии. Поэтому центры Соединенного Королевства приняли решение воспользоваться опытом уже созданной надежной и испытанной системы, а именно интернет-базы данных по первичным иммунодефицитам ESID. Эта система, успешно функционирующая с 2004 г., обладает всеми необходимыми характеристиками. Она осуществляет сбор данных клинических и лабораторных исследований, а также исследований качества жизни, позволяя проводить долгосрочное исследование по документации наблюдения пациентов. Более подробное описание реестра ESID можно найти в данном выпуске e-Update на страницах 8—10.

Тем не менее, центры Соединенного Королевства сделали выбор в пользу решения, предполагающего нахождение этого реестра на специальном выделенном сервере на территории Соединенного Королевства. ESID полностью поддерживает решение такого рода в отношении национальных реестров отдельных стран. В результате группа по созданию реестра UKPIN инициировала все необходимые процедуры по созданию в ближайшем будущем сервера с копией базы данных ESID. Необходимое разрешение этических комитетов получено, и сейчас мы завершаем разработку принципов защиты данных совместно с Колледжем Лондонского университета, где будет находиться сервер.

Текущее состояние

В настоящее время восемь центров Соединенного Королевства уже предоставляют данные о своих пациентах. Данные о 943 пациентах с ПИД уже введены в платформу ESID (по состоянию на 12 декабря 2008 г.).

Ожидается, что с приведением сервера в рабочее состояние в процесс предоставления информации включатся многие другие центры-члены UKPIN. PIA поддерживает проект, не только предоставляя аппаратное оборудование сервера, но, главным образом, оплачивая услуги одного сотрудника, который посещает центры регистрации и помогает вносить информацию в базу данных. Опыт деятельности в других странах уже доказал, что именно этот участок может оказаться критическим, поскольку он требует определенного объема дополнительной работы, для выполнения которой часто не хватает ни времени, ни рук, и в результате возникает препятствие. Некоторым центрам посчастливилось в том смысле, что они располагают персоналом, обязанности которого сводятся к обеспечению регулярного обновления данных; другим приходится рассчитывать на помощь извне.

В базу данных будет внесено 36 организаций-членов, находящихся на попечении UKPIN
В настоящее время внесены данные по 940 пациентам из 8 центров

Другим преимуществом использования системы ESID является то, что, хотя Национальный реестр Соединенного Королевства представляет собой независимую систему, деятельность которой может быть приспособлена к текущим нуждам страны и изменена в соответствии с ними, возможность

сообщаться с международной версией базы данных сохраняется, а это открывает возможность гораздо более широких сетевых взаимодействий и исследований. Пациенту предоставляется право выбора – предоставлять ли свои данные для исследований только внутри Соединенного Королевства или сделать их доступными для потенциальных международных проектов путем ежегодного экспорта данных в международную платформу ESID. Всем заинтересованным в получении более подробной информации предоставляется возможность запросить ее у координатора базы данных Королевской бесплатной больницы Колледжа Лондонского университета: v.knerr@medsch.ucl.ac.uk.

**ЖЕЛАЕМ ВАМ ВЕСЕЛОГО
РОЖДЕСТВА И СЧАСТЛИВОГО
НОВОГО ГОДА**