



Журнал по кистозному фиброзу 13 (2014) стр. 43 – 59



*Перевод английской версии статьи подготовлен
Благотворительным фондом "Острова", научный
редактор – Н.Ю.Каширская*

Обзор



CrossMark

Европейское общество по кистозному фиброзу: Стандарты медицинской помощи – управление качеством терапии кистозного фиброза/муковисцидоза

Мартин Штерн^{a,*}, Доменик Пугон Бертран^b, Элизабетта Биньямини^c,
Мэри Кори^d, Биргит Дембски^e, Кристофер Х. Госс^f, Таня Пресслер^g,
Жиль Ро^h, Лаура Вивьяниⁱ, Дж. Стюарт Элборн^j, Карло Кастеллани^k

^a Педиатрическая университетская больница, Тюбинген, Германия

^b CF QIP Франции, Париж, Франция

^c CFF Пьемонта, медицинский и научный городок, Турин, Италия

^d Педиатрическая больница, Университет Торонто, Канада

^e Общество муковисцидоза, Берлин, Германия

^f Отделение лёгочной и неотложной медицины, Медицинский факультет, Медицинский Центр Университета шт. Вашингтон, Сиэтл, шт. Вашингтон, США

^g Центр CF, Общественная больница, Копенгаген, Дания

^h Национальный Центр экспертизы CF, Нант-Роскоф, Франция

ⁱ Факультет медицины и социологии, Миланский учебный университет, Милан, Италия

^j Институт медицины, стоматологии и биомедицинских наук, Королевский университет Белфаста, Северная Ирландия, СК

^k Центр кистозного фиброза, Больничное предприятие Объединённого университета, Верона, Италия

Реферат

Начиная с раннего периода лечения кистозного фиброза/муковисцидоза (CF), данные о пациентах регистрировались и анализировались с целью определения факторов, которые приводят к более благоприятному результату. Обширные базы данных, такие как основанный в 1960-е годы Регистр кистозного фиброза США, способствовали распространению сведений по успешному лечению болезни и прогнозу, а также проведению программ улучшения в специальных Центрах CF. Увеличение объёма данных за последние десятилетия, доступных в Центральных базах данных и регистрах пациентов, дало возможность сравнения различных методов и тактики терапии, а также, разумеется, внесения данных. Качество ухода за больными CF рассматривается на нескольких уровнях: пациент, медицинский Центр, регион, страна и мир в целом. В этой статье обсуждаются вопросы управления качеством и улучшения на каждом из этих уровней, с особым вниманием к индикаторам здоровья, к роли Центров CF, региональных сетей и государственной политики в здравоохранении, к международной регистрации и сравнению данных.

© 2014 Европейское общество по кистозному фиброзу (ECFS). Опубликовано издательством Эльзевир. Все права охраняются.

Ключевые слова: Реестры кистозного фиброза; Стандарты; Модели помощи пациентам; Управление качеством; Результаты при кистозном фиброзе.

Содержание

1.	Введение.....	45
2.	Управление качеством на уровне пациента.....	47
2.1.	Использование данных по реестрам.....	47
2.2.	Пациент – в Центре внимания.....	47

* Автор, ведущий переписку: CF Unit, University Children's Hospital, Hoppe-Seyler-Str. 1, 72076 Tübingen, Germany - Германия. Тел.: + 49 7071 2983781; факс: + 49 7071 294054.

Электронные адреса: martin.stern@med.uni-tuebingen.de (M. Stern), dominiquepougeon@orange.fr (D.P. Bertrand), ebignamini@cittadellasalute.to.it (E. Bignamini), mary.corey@sickkids.ca (M. Corey), bdembski@muko.info (B. Dembski), Cgoss@medicine.washington.edu (C.H. Goss), pressler@mail.dk (T. Pressler), gilles.rault@perharidy.fr (G. Rault), laura.viviani@unimi.it (L. Viviani).

2.3.	Публикация данных	47
2.4.	Оценка качества жизни	48
2.5.	Оценка удовлетворённости пациентов	48
3.	Управление качеством на уровне Центра	48
3.1.	Обслуживание, сертификация и рецензирование Центров	48
3.2.	Модели помощи, согласованные документы	49
4.	Управление качеством на региональном и национальном уровнях	49
4.1.	Политика в сфере здравоохранения	49
4.2.	Стратегии управления качеством на национальном уровне	50
4.3.	Сотрудничество по изучению улучшения качества; учащиеся и ведущие коллективы	50
4.4.	Ранжирование и обучение наилучшим практикам (стандартизация)	50
4.5.	Директивы	51
4.6.	Программы рецензирования и аккредитации качества	51
4.7.	Информационные системы на национальном / региональном уровне	51
4.8.1.	Циклы PDSA	52
5.	Управление качеством на национальном уровне	52
5.1.	Улучшение качества	52
5.2.	Реестры и улучшение качества	52
5.3.	Директивы по CF с целью улучшения качества	53
5.4.	Национальная стандартизация при CF с целью улучшения качества	53
5.5.	Роль улучшения качества в скрининге новорождённых	53
6.	Управление качеством на международном уровне	54
6.1.	Международные сравнения: текущее положение	55
6.1.1.	Выбор индикаторов и их определение	55
6.1.2.	Циклы PDSA	55
6.2.	Международные сравнения: консенсус	56
6.2.1.	Выбор индикаторов	57
6.2.2.	Анализ данных и обмен метаданными	57
6.2.3.	Сбор данных и выбор хранилища	58
6.2.4.	Внедрение циклов PDSA и руководство процессом управления качеством	58
6.2.5.	Участие пациентов в международных сравнениях	58
	Конфликт интересов	58
	Выражение благодарности	58
	Литература	58

1. Введение

Начиная с раннего периода лечения кистозного фиброза (CF) (или муковисцидоза), подробные сводки о больших клинических группах использовались для определения и описания наилучшей тактики терапии, на основании результатов с улучшением [1, 2]. В ранних статьях по ведению CF освещался комплексный подход к терапии, текущему наблюдению, характеристике индивидуальных профилей и прогностических подгрупп. В первые годы также произошла поучительная история, когда терапию в аэрозольной палатке сочли главным элементом терапии, благодаря которому достигалось заметное повышение выживаемости в одной крупной клинике, что и было документировано во вновь организованном Регистре CF США [3, 4]. В последующее десятилетие, однако, стало ясно, что научного подтверждения благоприятного эффекта терапии в аэрозольной палатке не получено [5]. Тем не менее, результаты с улучшением были фактом, и постепенно, и с большими основаниями, внимание направилось на комплексное ведение пациентов, включая ранний диагноз, обучение пациентов и родителей, частоту посещений врача, ежедневную физиотерапию и агрессивную терапию антибиотиками. В тот же самый период в центре внимания оказались рост и питание.

Это также началось с сообщений, что значительное улучшение результатов в одной крупной клинике наблюдается у пациентов с CF, которым прописывали жирную диету вместо традиционно принятой низкожировой [6, 7]. Но только после сравнения данных по регистрам CF двух крупных университетских клиник со схожими демографическими параметрами и практикой в других аспектах терапии, возможность нормальной диеты и цель нормального роста пациентов с CF стала широко признанной [8].

Хотя достоинства конкретных методов терапии должны подтверждаться результатами правильно проводимых исследований, большую ценность имеет анализ и сравнение результатов в больших клинических популяциях с целью документирования временных изменений и определения процедур и методов, которые связаны с пользой или с проблемами. Особую важность имеют национальные регистры, в которых собраны все случаи, или основная и охарактеризованная часть пациентов CF данного региона. Национальные ежегодно дополняемые регистры CF в США с 1966 г. [9] и в Канаде с 1970 г. [10] были созданы, в первую очередь, для описания популяционных моделей диагнозов, демографии и смертности. С годами была добавлена дополнительная информация для прослеживания важных корреляций прогноза CF, таких как функция лёгких и рост.

В начале текущего столетия регистр CF США начал составлять сводки по каждому Центру, что позволило Центрам CF определить свой ранг эффективности, от низкого до высокого, по нескольким ключевым показателям. Фондом CF (CFF) была запущена Инициатива качества [11] для поддержки Центров в их согласованном усилии к улучшению плохих результатов и воспроизведению успешной стратегии Центров с постоянно хорошими показателями результатов. Регистры CF основали некоторые европейские страны, а также Австралия и Новая Зеландия, и прилагаются постоянные усилия к организации европейского регистра CF, который соединит данные существующих национальных регистров и данные по странам, не имеющим регистров [12]. Европейский регистр пациентов Общества по кистозному фиброзу [13] был создан в 2004 г. и был основан на сборе определённых демографических и клинических данных. Позднее, демографические данные по регистрам CF, собранные в ходе проведения 6-го европейского рамочного Проекта координации действий (2006–2010 гг.), продемонстрировали диспропорции в уходе за пациентами между западными и восточными европейскими странами. К началу 2013 г. участвовали 20 европейских стран, представлявших более 18 000 пациентов с CF. Выпускаются годовые отчёты [14], и был проведён первый обобщающий анализ [15].

Было развёрнуто несколько программ по управлению качеством, мотивированных сравнением Центров. Начальная разработка регистра в Германии называлась Проектом обеспечения качества при кистозном фиброзе (CFQA) [16], и проводилась задолго до того, как идея публикации сводок по Центрам была признана допустимой в других регионах. В то время как многие регистры сообщают о выживании до среднего взрослого возраста, отчёт из Южной Америки [17] служит печальным напоминанием, что внимание к качеству и самой возможности организации помощи имеют первостепенную важность.

Наряду с базами данных крупных Центров и национальных регистров, от фармацевтической промышленности также исходили инициативы по сбору долгосрочных данных после широких многоцентровых испытаний лекарств для обеспечения Фазы IV в анализе лечебного действия и для изучения прочих прогностических факторов. Эпидемиологическое исследование кистозного фиброза (ESCF) [18] было многоцентровым наблюдательным исследованием, которое финансировало сбор обширных клинических данных по пациентам в Центрах-участниках из США и Канады. Репрезентативность и непрерывность ESCF была осложнена финансовыми проблемами, так что не всегда легко интерпретировать региональные распределения и временные картины. Но такой анализ, несомненно, усилил интерес к сравнительным исследованиям и затронул многие вопросы, которые уместнее разрешать анализом национальных регистров, по мере того, как они втягиваются в участие.

Вопросы соблюдения врачебной тайны и авторского права любых публикаций должны прорабатываться на начальной стадии планирования таких исследований. Нельзя доверять эквивалентности стандартных измерений в разных популяциях, и даже в пределах одной популяции, что оказывается ещё одной проблемой при сравнениях на основании данных из реестров. История и проблемы эталонов качества помощи при CF с использованием данных из реестров были рассмотрены в одной недавней статье Шехтера [19].

Проводящееся сейчас исследование по раннему контролю псевдомонадной инфекции (EPIC) служит примером наблюдательного исследования, частично и без обязательств поддержанного со стороны фармацевтической промышленности, которое сочетает анализы регистра и целевой популяции молодых американских пациентов. Исследование нацелено на решение конкретных вопросов относительно ранних стадий патологического процесса CF и выбора терапии [20]. В одном австралийском исследовании пациентов с CF, диагностированным при скрининге новорождённых, подчёркивается трудность выбора параметров для оценки прогресса, а, следовательно, и управления качеством, у младших пациентов [21]. Наблюдение за тщательно обследованными группами молодых пациентов с CF, особенно выявленными при скрининге новорождённых, даёт отличную возможность описания и разработки наилучшей тактики лечения [22].

Эффективное управление качеством на всех уровнях должно признавать участие и потребности всех партнёров в этом процессе, от медицинских специалистов и персонала до пациента и членов его семьи, а также тех, кто анализирует и оценивает результаты. Процессы предоставления данных и доступа к данным должны быть прозрачными и регулярно инспектироваться. Должно соблюдаться равновесие между этим процессом и предполагаемыми результатами, чтобы все Центры могли участвовать на уровне, совместимом с их размерами, финансированием и этапом развития. Анализ изменений во времени и по регионам, с признанием известных и возможных препятствий, может предоставить сведения и указания для постоянного улучшения лечения и исходов при CF.

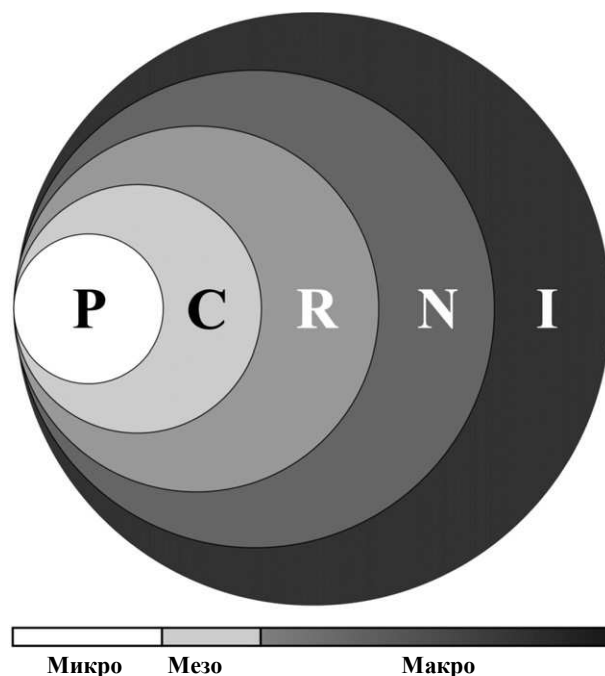


Рис. 1. Уровни управления качеством при CF. P – пациент; C – Центр лечения кистозного фиброза; R – региональное руководство, группы качества; N – национальная политика здравоохранения, реестры, аттестация; I – международные директивы и рекомендации. Дартмутский подход иллюстрирует различные уровни клинической помощи: микросистемный уровень (пациент, семья, бригада по уходу за пациентом); мезосистемный уровень (больница); макросистемный уровень (организации здравоохранения, сети, руководство) [27].

Управление качеством тесно связано с целью улучшения качества. В здравоохранении улучшение качества было определено как «междисциплинарный процесс, направленный на повышение вероятности применения наилучшей практики профилактики, диагностики, терапии и реабилитации, с целью поддержания, восстановления или улучшения результатов для индивидуумов и популяций» [23]. Улучшение качества – научный процесс [24], и он включает ряд различных стратегий для изменения поведения пациента и лечебного учреждения, а также построение систем инспекции и обратной связи, ведения больных, поддержки самостоятельности, регистра пациентов, компьютерного обеспечения решений [25]. Но главное, основная стратегия включает итеративные циклы оценки результата, выявления проблем, исполнения возможных решений и повторной оценки [26].

Управление качеством при CF осуществляется на различных уровнях: пациент, Центр, регион, национальный, международный (Рис. 1). Дартмутский подход «системы внутри систем» предполагает различные уровни клинической помощи: микросистемный уровень охватывает пациента, его семью, бригаду по уходу за пациентом в Центре CF; мезосистемный уровень – это больница или Центр CF, выполняющий уход; макросистемный уровень включает организации здравоохранения, сети и руководящие органы [27]. Данная статья рассматривает вопросы управления качеством на каждом из этих уровней.

2. Управление качеством на уровне пациента

2.1. Использование данных регистра

Пациенты находятся в центре всех усилий по улучшению качества помощи. Это предполагает, что они вместе с персоналом принимают активное участие в непрерывном процессе улучшения качества. В этом отношении было показано полезным использование данных регистров CF в ежедневном уходе [28–31]. Классические индикаторы результатов, описывающие состояние питания и функцию лёгких, доводятся до пациентов в месте их наблюдения [32], и должны способствовать различным стратегиям улучшения качества помощи, с положительным влиянием на качество жизни и ожидаемую продолжительность жизни.

2.2. Пациент – в центре внимания

Пациенты – это объекты ухода, но также и эксперты по жизни с CF, и их опыт может дополнять знания профессионалов в лечении CF. Пациенты и их семьи участвуют в улучшении качества на всех уровнях, и их сотрудничество – основная предпосылка. Полное уважение, доверие и прозрачность должны достигаться партнёрами, при совместной ответственности за успех и выполнение терапии. С обеих сторон должна быть открытость и желание учиться друг у друга.

В такой процесс улучшения качества включаются различные действия. Электронные файлы на основе подходящего программного обеспечения (напр. Port-CF, MUKO.dok., Реестр ECFS) являются необходимым предварительным условием. Для демонстрации сравнений до и после принятых терапевтических мер могут быть представлены индивидуальные или сгруппированные параметры наблюдения и необходимые данные.

Такие электронные файлы и карты наблюдения можно представлять на периодических совещаниях CF бригады и на регулярных конференциях по улучшению качества, сфокусированных на отдельных пациентах и родителях.

Различные терапевтические меры основаны на международных и национальных директивах. Ежегодные цели терапии можно устанавливать вместе с пациентами и родителями; также могут обсуждаться контракты на лечение.

Положительный опыт в области лечения легких и нутрициологии подчёркивает успешное применение шагов по улучшению качества среди отдельных пациентов и групп с CF. Например, естественному прогрессирующему снижению объёма форсированного выдоха за 1 сек (FEV₁) [33, 34] можно препятствовать различными терапевтическими вмешательствами, такими как противoinфекционная и противовоспалительная терапия, а также введением новых методов в подгруппах пациентов [35–37]. Соблюдение руководств лечения бронхолегочной системы [38], обучение и практические занятия врачей, семей и пациентов [39] обеспечивают успешное повышение качества и улучшают результаты. Ключевые цели – профилактика и раннее лечение обострений. Этому призван способствовать контрольный список, включаемый в электронные файлы, который обращает внимание пациента на ранние признаки обострения. Алгоритмы того, что делать, когда FEV₁ снижается, служат дополнительным полезным средством; они также должны содержаться в электронных файлах и быть ясными для пациента.

Аналогичный опыт приобретён для диетических интервенций. Многие пациенты не следуют руководствам и рекомендациям по питанию [40, 41]. Это оказывает отрицательное воздействие на состояние, поскольку диетологические консультации, повышенное потребление калорий и хороший физический статус связаны с благоприятным результатом. В отдельных случаях может оказаться адекватной индивидуально приспособленная стратегия. Усилия по улучшению качества включали индивидуальные стандартизованные планы по питанию, а также поведенческие и пищевые интервенции для улучшения состояния питания пациентов с CF [42, 43].

Дополнительные проекты по улучшению качества, такие как объединение Центров в сеть, индивидуальные проекты по улучшению качества, групповые действия и стандартизация, основаны на соединении данных о пациентах, данных регистров и индивидуальных усилий. Есть также место и для удалённой терапии и действий пациентов. Таким образом, улучшение качества на уровне пациента – это центральная и решающая часть управления качеством при CF, сопровождаемая углублёнными и расширенными подходами на других уровнях.

2.3. Публикация данных

Надлежащий уход при CF и постоянное улучшение клинической тактики необходимы для улучшения благосостояния и качества жизни больных CF [44]. Регистры пациентов имеют величайшую важность не только с точки зрения экспертов, но и для информирования пациентов. Наряду с предоставлением достоверных и сопоставимых данных о какой-либо стране, они служат ценным инструментом для лоббирования необходимой помощи при CF. Данные регистров должны быть доступны для пациентов и национальных органов здравоохранения [45].

Во многих европейских странах CF – редкая болезнь – конкурирует за соразмерную долю в национальном бюджете здравоохранения. Однако важно, чтобы данные представлялись в благоприятном свете [46], и чтобы представители пациентов были обучены интерпретировать их.

В США результаты пациентов в каждом Центре CF были в открытом доступе с 2006 г. (www.cff.org/CCNP/CareCenterSelector/Index.cfm).

Интересно, что это действие не привело к переходу пациентов в сколько-нибудь значительных количествах в Центры с лучшими показателями.

2.4. Оценка качества жизни

За последние 20 лет был разработан ряд инструментов для оценки статуса здоровья пациентов и того, как чувствуют себя и действуют пациенты по отношению к своей болезни [47]. Анкеты, которые определяют качество жизни пациентов с CF (исправленная анкета CF [CFQ-R] и анкета качества жизни при кистозном фиброзе [CFQoL]), считаются ценными инструментами с подтверждённой достоверностью, внутренней обоснованностью и чувствительностью. Поскольку лёгочные обострения явно связаны с ухудшением симптомов лёгочной инфекции и самочувствия, эти анкеты представляют важный инструмент для использования вместе с клиническими опросами, национальными и международными обследованиями, и наряду с другими средствами (определение клинической эффективности, заменяющие средства или биомаркеры) [48]. Европейское медицинское агентство рекомендует, чтобы в дополнение к демонстрации эффективности лечения, при исследованиях CF также выполнялась демонстрация благоприятного влияния на качество жизни в связи со здоровьем [49].

2.5. Оценка удовлетворённости пациентов

«Пациенты чувствуют уверенность, когда за ними ухаживает медицинский персонал, обладающий опытом в лечении их заболевания» [50]. Поэтому в нескольких странах разрабатываются меры по улучшению качества, исходящие из удовлетворённости пациента. В Германии было проведено национальное исследование, которое анализировало восприятие и удовлетворённость пациентов помощью, оказываемой в их Центрах [51]. Показатель участия, достигавший 71–74%, отражал заинтересованность пациентов в сотрудничестве по улучшению качества ухода за ними.

Однако меры по улучшению качества, направленные на удовлетворение пациентов, полезны лишь при условии обсуждения результатов между медицинским персоналом и представителями пациентов. Способ для организации такой постоянной текущей связи – формирование дискуссионных групп, которые регулярно встречаются. Такие дискуссионные группы также могут стать инструментом непосредственного управления улучшением помощи в тех странах, где оценка качества и меры по улучшению ещё только начинаются. Дискуссионные группы требуют полной доброжелательности со стороны медицинского учреждения, а также обучения участвующих в них представителей пациентов.

Сводка элементов управления качеством, направленных на пациента, представлена в Таблице 1.

Вопросы и ответы

- | | |
|----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| B1 | Каково значение электронных файлов пациента и карт наблюдения для управления качеством при лечении CF? |
| O1 | Электронные файлы пациента и карты наблюдения служат основой для обмена данными с пациентами, для индивидуальных сравнений, для карт Центра и для определения целей терапии. |
| B2 | Как могут вводиться и контролироваться индивидуальные показатели состояния легких и физического статуса (питания) при лечении CF? |
| O2 | С соблюдением национальных и международных стандартов и определений, и использованием установленных нормальных величин в различных возрастных когортах; можно отмечать наилучшую практику, устанавливать индивидуальные цели и управлять ими. |
| B3 | Каково значение сообщённых пациентами данных о качестве жизни и анкет по удовлетворённости пациентов для работы по улучшению качества? |
| O3 | Сообщённые пациентами данные о качестве жизни – важное субъективное дополнение к описанию качества на уровне удовлетворённости и согласия. Анкеты по удовлетворённости пациентов открывают дополнительное пространство во взаимодействии между пациентом и Центром CF в работе по улучшению качества. |

3. Управление качеством на уровне Центра

3.1. Обслуживание, сертификация и рецензирование CF Центров

Получение помощи в CF Центре и использование национальных и международных регистров пациентов стали необходимыми реалиями в организации медицинской помощи и обмена информацией в сфере CF во многих странах. Начиная с 1995 г., немецкий проект CFQA собирал демографические данные и параметры результатов; регистр эволюционировал от стандартного регистра до инструмента управления качеством. Немецкий проект CFQA также служит опорой для поддержки групп обеспечения качества и как образцовый проект [30]. Управление качеством сейчас – главный инструмент в Центрах CF, который поддерживается национальными регистрами. Анализ данных по регистрам может повлечь за собой сертификацию Центров CF, а также управляемое планирование структур и стратегий в лечении CF. Кроме того, он может служить основой для политических действий в системе здравоохранения, и для улучшения осознания вопросов качества на всех уровнях (индивидуальный, Центры, группы качества, политические и благотворительные учреждения) [52].

Программа Фонда CF Trust по рецензированию Центров оценивает службы по соответствию национальным медицинским стандартам, выявляет недочёты и помогает службам CF улучшить оказываемую ими помощь. Пересмотренная программа на 2012 г. впервые сделает публично доступными отчёты о рецензировании Центров, предоставив всеобъемлющую, независимо проверенную информацию о показателях отдельных служб помощи при CF [53].

Уже сейчас рекомендуется, чтобы пациенты с CF обслуживались междисциплинарной бригадой специалистов – врачей, медсестёр и смежных профессионалов в признанном специальном Центре CF.

3.2. Модели помощи, согласованные документы

Были охарактеризованы различные модели помощи. Определение Центра CF, число обслуживаемых Центром пациентов (нижний и верхний пределы), а также число и квалификация членов персонала приводятся в различных национальных и международных согласованных документах, включая документ о структуре Центра в этом приложении [50, 54, 55].

Вопросы и ответы

V1 Есть ли у нас национальное определение специального Центра CF? Можем ли мы согласовать число пациентов и требуемые должности персонала в Центрах CF?

O1 Уровень квалификации, требуемый для лечения комплексных многосистемных симптомов и осложнений CF, может достигаться только междисциплинарной бригадой обученных и опытных специалистов-профессионалов, которые постоянно видят достаточно большую массу пациентов в специальных Центрах CF.

V2 Есть ли у нас согласие относительно ключевых показателей для оценки эффективности специальных Центров CF?

O2 Ниже приведены примеры ключевых показателей, которые используются во многих странах:

- i Микробиология, частота новых и хронических инфекций, данные о функциях лёгких, возрастные группы;
- ii Физические данные/состояние питания (перцентиль индекса массы тела, индекс массы тела, возрастные группы).

[Более подробно см. Раздел 6].

V3 Как сбор данных и публикация сведений о лечебном CF Центре может стать частью инициативы по улучшению качества?

O3 Через обмен данными может укрепиться партнёрство между пациентами и медицинским учреждением. Анализ данных и проведение национальных программ рецензирования можно использовать для сертификации отдельных Центров CF. Это может послужить основой для политических действий в системе здравоохранения, и для улучшения осознания вопросов качества на всех уровнях.

Таблица 1

Управление качеством при обслуживании пациента.

Практические меры и инструменты

- Электронная документация пациента
 - Графики наблюдения пациента
 - Совещания бригады CF, обсуждение отдельных пациентов
 - Постановка целей в качестве
 - Перечни пациентов и центров
 - Соблюдение руководств
 - Планируемые интервенции
 - Обучение и практические занятия врачей, семей и пациентов
- CF – кистозный фиброз.

4. Управление качеством на региональном и национальном уровнях

Фундаментальное требование к функциональной и эффективной системе здравоохранения заключается в том, чтобы все участники – пациенты, семьи, плательщики, лечащие профессионалы, руководители системы здравоохранения и общество – достигали улучшения результата для пациентов, лучшего профессионального развития и лучшей деятельности лечебных учреждений [56]. Качество и безопасность будут следствием функционального взаимодействия между лечебным учреждением и пациентом на микросистемном уровне, но на них влияет наличие физических ресурсов, достаточность финансирования и политика в сфере здравоохранения.

4.1. Политика в сфере здравоохранения

Политика в сфере здравоохранения на макросистемном уровне (национальный или региональный уровень, в зависимости от страны) включает: 1) Аккредитацию качества лечебных учреждений, на основании профессиональной практической оценки; 2) Управление риском, например для снижения ятрогенной заболеваемости и улучшения гигиенических мероприятий; 3) Профессиональное развитие путём непрерывного образования и премирования.

Частные инициативы, такие как деятельность фармацевтических компаний или инициативы обществ пациентов и семей, могут дополнять национальную политику, либо противоречить ей. Национальная или региональная политика здравоохранения и частные инициативы должны соединяться в согласованное стимулирование для поддержки участия профессионалов в непрерывном улучшении качества с течением времени. Пример тому – связь между скринингом новорождённых и последующим лечением вновь выявленных пациентов в CF Центре определенные консенсусом [57].

С точки зрения европейской политики здравоохранения, CF классифицирован как «редкое заболевание» (т.е. встречающееся с частотой меньше чем 5 случаев на 10 000 человек), согласно «Регламенту (ЕС) № 141/2000 Европейского Парламента и Совета от 16 декабря 1999 г. о редких медицинских продуктах». В этом отношении, Центры CF должны соответствовать Директивам Комитета экспертов Европейского Союза по редким заболеваниям «Центры экспертизы редких заболеваний», чтобы они могли сотрудничать в рамках европейских эталонных сетей по редким заболеваниям.

Это макросистемная мера необходима, поскольку редкие заболевания (в том числе CF) получили специальный статус в Статьях 54–55 Европейской «Директивы 2011/24/EU Европейского Парламента и Совета от 9 марта 2011 г. о применении прав пациентов в здравоохранении между европейскими странами». Такой специальный статус потенциально очень важен для Центров CF, которые расположены в Европейском Союзе, в смысле возмещения расходов на лечение пациентов с CF, происходящих из другой страны ЕС, включая сюда обеспечение международного обмена опытом, обмена персоналом и, наконец, обмена пациентами CF в определённых случаях (напр., когда пациент может воспользоваться высокоспециализированной помощью в лучше обеспеченном ресурсами CF Центре, или когда местные условия будут временно неблагоприятны, или для пациентов из менее развитых регионов Европейского Союза). Наконец, статус редкого заболевания также облегчает разработку и регистрацию редких медицинских продуктов (напр., модулирующая терапия CFTR) промышленностью и Европейским агентством по лекарствам, соответственно.

4.2. Стратегии управления качеством на национальном уровне

Как показывает анализ демографических данных в 35 странах, проведённый EuroCareCF, не существует единого подхода или стратегии, которая работает во всех ситуациях. Однако имеются принципы, которые помогают разработать стратегию, приспособленную к ситуации в конкретном регионе [58]. Стратегия – это процесс, путь согласования того, что и кем должно быть сделано, и обеспечение поступательного движения в работе над качеством [59]. Стратегии и действия в нескольких европейских странах показаны в [Таблице 2](#).

4.3. Сотрудничество по изучению улучшения качества; учащиеся и ведущие коллективы

Обучающие и ведущие коллективы (Learning and leadership collectives (LLC)) включают несколько лечебных Центров в годовую программу улучшения качества. Эти программы основаны на клиническом микросистемном подходе Дартмутского института (руководство к действиям для ускоренного улучшения качества в лечении CF) и осуществляют обучение и наставничество в междисциплинарных лечебных бригадах в четыре фазы:

- Фаза подготовки,
- Анализ 5П (т.е. продукт, платам (цена), программа, процесс, пациенты) и оценка Центра,
- Фаза действий, и
- Переходная фаза.

Системы здравоохранения в США, Германии, Швеции, Соединённом Королевстве (СК) и Франции добиваются улучшения качества через стратегии обучения. Клинические результаты, достигнутые благодаря Сотрудничеству по изучению улучшения качества (QILC), включают: идентификацию и принятие систематически изученных практик с подтверждённой эффективностью, снижение смертности от инфекций в неонатальном периоде, экономически обоснованную лекарственную терапию, повышение безопасности пациента, сокращение времени ожидания неотложной помощи, улучшение ведения пациентов с хроническими заболеваниями [19, 29, 60].

Ключевые факторы, связанные с успешным сотрудничеством по улучшению качества, включают доступность ресурсов для обеспечения изменений, междисциплинарные решения, согласованные цели и программы, право собственности на проект среди участников, важнейшую роль руководства. Эти условия зависят от личных контактов между участниками, широкого охвата, взаимоуважения всех сторон, доступности данных, обмена информацией. Разнообразие участников усиливает сотрудничество, предлагая целый ряд перспектив [61].

Фонд CFF (США) разработал программы LLC [2]. Эти программы основаны на клиническом микросистемном подходе Дартмутского института и направлены на улучшение качества помощи при CF в США. По образцу инициативы улучшения качества CFF во Франции в 2011 г. была запущена пилотная программа QILC, подтвердившая действенность американской стратегии, включающей национальную координацию и наставничество [62], но с некоторыми поправками, а именно необходимостью зачисления в каждом Центре сотрудника (на неполную ставку), который выполняет роль местного наставника, непосредственно работающего с лечебным руководителем бригады CF.

Внешняя оценка выявила наличие препятствий, таких как ограниченное время и ресурсы, персональные и организационные изменения, нехватка точной и своевременной информации для определения результатов [19, 62]. Эти недостатки были возмещены факторами успеха, прежде всего, мотивацией бригады CF, культурой внимания к пациенту и участия родителей, руководящей ролью врача и ясными, согласованными целями.

4.4. Ранжирование и обучение наилучшим практикам (стандартизация)

Стандартизация заключается в выявлении программ помощи, сопряжённых с наилучшими результатами, с целью определения и распространения эффективных стратегий оказания помощи [56, 60]. Вариации в процессах и результатах предполагают различия в эффективности оказания помощи, и предоставляют возможность получения знаний об уровне успеха, которого можно достичь существующими методами терапии.

Стандарты качества помощи при CF используют оценки ключевых физических (массо-ростовых) и респираторных показателей, таких как индекс массы тела (BMI), FEV₁%, микробиологический статус и осложнения. Регистры пациентов включают ежегодные сведения, которые собраны на основании данных, получаемых при каждом посещении Центра CF. Там, где имеются разработанные регистры пациентов с высоким качеством данных, ранжирование

Таблица 2

Стратегии и действия по управлению качеством в Европе

Страна	Стратегии управления качеством	Принципы / Инициативы
Франция	LLC и наилучшая практика	Непрерывное профессиональное образование
Германия	Стандартизация и наилучшая практика, сертификация Центров	Качество результатов у пациентов
Италия	Рецензирование и аккредитация	Привлечение пациента и семьи к рецензированию
СК	Рецензирование и LLC (с посещением Центра)	Качество результатов и процессов (соблюдение руководств) у пациентов

LLC – Обучающие и ведущие коллективы.

СК – Соединённое королевство

Центров предоставляет возможность определения наилучшей практики оказания помощи пациентам с CF.

Следующий шаг – попытаться определить, каким образом достигается такое превосходство [19, 31]. Фонд CFF (США) поддержал программу стандартизации, в которой данные по регистру использовались для выявления клинически успешных Центров CF, а затем изучались их структурные и культурные организационные особенности, наряду с конкретной практикой, способствующей достижению таких результатов. Основополагающий принцип предполагает, что эта практика и/или характеристики, выявленные в передовых Центрах, двигают к успеху (а не только показывают его), и можно их перенести и применить в других Центрах, где результаты не настолько хороши.

Попытки подтверждения наилучшей практики осложняются некоторыми «подводными камнями» [19]. Следует обращать внимание на расхождения между Центрами вследствие смешения диагнозов. Например, Центры, которые обслуживают пациентов с относительно мягкими мутациями, могут иметь лучшие показатели, чем Центры с тяжелобольными пациентами (напр., ожидающими очереди на трансплантацию). Центры с небольшим числом пациентов могут показывать широкую вариацию показателей, в зависимости от состояния здоровья лишь немногих пациентов. Центры помощи взрослым финансируются по педиатрическим программам, которые определяют исходный статус болезни, а также обучение пациентов. На популяцию пациентов в некоторых Центрах влияют социально-экономические факторы, зависящие от расположения. Важно принять во внимание поправки на смешение диагнозов, учесть неравномерность распределения социально-демографических и специфических факторов риска в некоторых программах и местностях, даже если это внесёт новые расхождения в сравнение.

В ходе работы по стандартизации, помимо данных по регистру, возникло несколько новых ключевых вопросов: 1) наличие работоспособных медицинских бригад, оказывающих комплексную помощь по продуманной системной стратегии; 2) высокие требования к результатам, предъявляемые лечебным учреждением и семьёй; 3) ранняя и агрессивная тактика, не полагающаяся на спасательную терапию; 4) пациенты и семьи, которые задействованы, уполномочены и хорошо информированы о ведении болезни и рациональности медицинской помощи [63].

Самые часто используемые критерии стандартизации и рецензирования следующие:

- врачебное руководство
- междисциплинарная бригада помощи
- доступность помощи
- инфекционный контроль
- качество потовой пробы
- руководства по последующему ведению пациента
- опрос об удовлетворённости пациента и семьи.

4.5. Руководства

Помощь при CF на национальном/региональном уровне должна адаптировать международные директивы (США и Европы) к локальной обстановке. Адаптация означает перевод на местный язык, приспособление

к условиям организации здравоохранения, распространение руководств по Центрам, оценка их выполнения Центрами CF. Успешный опыт [39] приспособления международных директив иллюстрируется педиатрической больницей г. Цинциннати, в которой установлены условия для соблюдения Руководств по лекарственному лечению в амбулаторных условиях, по обучению персонала и формулированию целей в семьях.

4.6. Программы рецензирования и аккредитации качества

Программы рецензирования привлекают профессионалов к наблюдению за качеством помощи, оказываемой их коллегами пациентам, чтобы выявить возможности для улучшения качества медицинской помощи. Они предназначены для наблюдения за качеством медицинских услуг, оказываемых пациентам, выявления возможностей улучшения результатов пациентов, выявления и предотвращения преступной небрежности [64].

В ЕС существуют различные программы улучшения качества, включающие метод рецензирования. Показано, что деятельность по подготовке и прохождению аккредитации способствует переменам в лечебных учреждениях. При этом важно:

- обеспечить минимальные стандарты помощи в каждом Центре; эти стандарты должны быть нацелены на уровень, максимально достижимый в национальных/региональных условиях, чтобы стимулировать постепенное улучшение;
- благоприятствовать образцовой помощи, поощряя и поддерживая развитие Центра;
- поддерживать новые Центры в начале их деятельности;
- улучшать клинические результаты.

Ключевая рекомендация на национальном/региональном уровне: должен быть организован междисциплинарный комитет, включающий представителей пациентов и семей, чтобы запустить и развивать программы рецензирования и аккредитации согласно опубликованным европейским стандартам. Эти программы должны быть адаптированы к локальным потребностям и ресурсам, чтобы стимулировать постепенное улучшение Центра CF. Примеры национальных программ рецензирования показаны в Таблице 2.

4.7. Информационные системы на национальном/региональном уровне

Согласно Всемирной Организации Здравоохранения [65], информационные системы должны комплексно применяться в программах улучшения качества, чтобы между участниками программы могло проводиться сравнение результатов и развития. Эти информационные системы также должны быть прозрачны, чтобы широчайшие круги заинтересованных лиц имели доступ к той же информации. Области информации включают: доступность работникам здравоохранения информации о наилучшей практике; способ, которым информация доводится лечебными учреждениями до получателей помощи; доступность для сообществ и лиц информации, которая поможет им управлять своим здоровьем. Любая из этих областей может потребовать изменения как часть стратегии улучшения качества [65].

4.8. Показатели

В ходе ежегодной программы сотрудничества по улучшению качества ключевые индикаторы и их текущие величины представляются участвующим Центрам, пациентам и семьям. Это поддерживает согласованность и контроль данных по Центрам. Результаты должны интерпретироваться с осторожностью и с применением научных методов для выявления тенденций и факторов изменчивости, чтобы внимательно отслеживать работу по улучшению качества [66].

Следует уделять ключевое внимание показателям в ходе цикла «Планировать – Сделать – Изучить – Действовать» (PDSA), и причинам варибельности показателей между Центрами [60, 66] в ходе непрерывного улучшения качества.

4.8.1. Циклы PDSA

Управление качеством проводят с использованием циклов PDSA, ведущих от плана по улучшению качества (Планировать), через измерение и отслеживание качества по надлежащим индикаторам в связи с изменениями в практике (Сделать), к определению наилучшей практики (Изучить), и, наконец, к введению новых шагов по улучшению качества, которые будут отвечать стандартам и руководствам, и приближать к целям качества (Действовать).

Результаты инициатив по улучшению качества сообщаются не так, как традиционные клинические исследования. Отчёты об улучшении качества больше обращаются к «бытовым проблемам», требуют более сложного вмешательства и усиленного внимания к обстоятельствам. «Бытовые проблемы» при улучшении качества отражают реальные условия жизни и относятся больше к текущему уходу, а не к контролируемой среде при клиническом испытании. К примеру, в проекте по улучшению может стоять вопрос: можно ли улучшить результаты пациента изменением системы направлений и назначений с целью своевременного доступа и лучшей координации между специалистом и службами первичной помощи? [67].

Таблица 3

Инструменты и методы для достижения улучшения качества [56].

- Составить схему терапевтического процесса
- Собирать данные за период, чтобы документировать вариации в лечебных практиках и клинических результатах
- Документировать нежелательные и не требуемые вариации
- Собирать информацию, относящуюся к заказчику/получателю (напр., показатели тяжести заболевания, функционального статуса, качества жизни; оценка получателем качества оказываемой помощи)
- Допустить широкую публикацию информации
- Улучшить взаимное общение, создавая бригады и организовав групповое обучение использованию специфических навыков (напр., ситуация, обстоятельства, оценка и запрос [SBAR])
- Составить руководящий план, подтверждающий: руководство, выполнение и внесение изменений в уход
- Накапливать знания (локально полезные), затем проявить инициативу и провести адаптивные действия, наблюдая и размышляя
- Делать небольшие пробы изменений (напр. циклы Планировать – Сделать – Изучить – Действовать)

Ежегодный отчёт о результатах пациентов, основанный на одной величине, выведенной по нескольким измерениям в течение года, и выпущенный несколькими месяцами после окончания этого периода, непригоден для стимулирования усилий по улучшению. Текущие данные, которые обновляются при каждом посещении и отражаются на графиках, показывающих развитие процессов, оказанную помощь и результаты пациента, существенно важны для обратной связи при воплощении планов по улучшению терапии/помощи. Для этого требуется, чтобы информационная система CF регулярно собирала данные о пациентах и фиксировала помощь, оказанную при каждом посещении, а администратор базы данных выпускал недельные, месячные и квартальные отчёты для бригады.

Стандартизация, заполнение и контроль качества данных, собранных в Центрах, важны для достоверности измерений. Часть улучшения, показанная каким-либо индикатором, определяется высоким качеством собранных данных. Так ВМ1 и FEV₁% значительно зависят от условий измерения (напр., до или после еды, какие весы используются, до или после физиотерапии).

За последние 20 лет концепция улучшения систем здравоохранения перешла от нисходящего контроля, подчинения и взысканий к восходящему развитию, саморегуляции и стимулированию. Показатели качества передвинулись от входящих ресурсов к выходной эффективности. Акцент перешёл от контроля и оценки качества к определению согласованных и действующих стандартов, систематическому и достоверному измерению эффективности, приложению усилий к изменению, периодическому измерению и непрерывному улучшению в цикле восходящей спирали [68]. Следовательно, новые инструменты улучшения качества – стандартизация, обучение лучшей практике, циклы PDSA, LLC и аккредитация – более адекватны для процесса улучшения качества при CF. Сводка этих методов показана в Таблице 3.

5. Управление качеством на национальном уровне

5.1. Улучшение качества

Нередко практикующие врачи в особой клинической обстановке не прописывают рекомендуемую терапию; причина недоиспользования рекомендуемой эффективной терапии часто имеет местные свойства и связана со структурными или образовательными барьерами. Через итеративный процесс улучшения качества можно начать с выявления и преодоления барьеров для внесения изменений в медицинскую помощь.

5.2. Регистры и улучшение качества

Чтобы начать работу над улучшением качества, требуются характеристики всего поля клинической проблемы. Один из ключевых элементов улучшения качества – доступ к высоконадёжным данным, относящимся к показателям пациента, проведённому лечению и клиническим результатам. Такими источниками данных исторически были регистры пациентов. Регистры позволяют организаторам и заинтересованным лицам документировать вариации в оказании помощи там, где вариации не предусмотрены. CF идеально подходит для оценки исследований по улучшению качества, поскольку во многих странах имеются полные регистры пациентов. Некоторые из самых ранних регистров пациентов с CF были основаны [9, 10] для обоснования более унифицированного понимания CF и измерения улучшения качества. С этой целью в 1966 г. был запущен Регистр пациентов CFF (CFFPR), и сейчас он содержит подробные данные о более чем 26 000 больных CF [9]. Регистр CFFPR использовался для оценки выживаемости

и изменения выживаемости со временем [69], прогностических признаков выживания [70], влияния микробиологии мокроты [71] и осложнений, связанных с CF [72]. Аналогичные достижения появлялись и в других регистрах (напр., Регистр CF, СК), выявивших применение гентамицина как особого фактора риска для почечной недостаточности при CF [73], и подчёркнувших связь между терапией диабета и выживанием [74]. Более поздние публикации в США обращались к вопросам лечебного процесса и доступности помощи, которые стали ключевыми в улучшении качества [29, 75]. Джонсон и др. провели оценку Центров CF в США, ранжируя эти Центры на основании медианы величины FEV₁ в каждой из трёх возрастных групп (6–12 лет, 13–17 лет и ≥ 18 лет). Они обнаружили, что те Центры, которые чаще осматривали пациентов с проведением исследованием лёгочных функций, микробиологии мокроты, и с большим применением антибиотиков, как правило, ранжировались выше [75]. Такие исследования могут в дальнейшем привести к планированию интервенций, которые улучшают практику помощи и благоприятность результатов для пациентов.

5.3. Руководства по CF с целью улучшения качества

Один из ключевых элементов улучшения качества – чёткое понимание того, что составляет надлежащую и высококачественную помощь. Одна из целей улучшения качества – это обеспечение действительного предложения пациентам и использования рекомендованного лечения, если оно оказалось для них эффективным. Были опубликованы директивные документы/руководства в помощь сообществу CF для оценки существующего положения и установления стандартов помощи (напр. помощи малолетним детям и лечения лёгочных инфекций) [57, 76]. Эти документы представляют системный подход к оценке литературы, а также ряд рекомендаций, которые можно будет применить при стандартизации. Такие документы служат стандартами для текущей помощи при CF, создавая «дорожную карту» непрерывного прогресса в ведении больного. Одна из ключевых проблем в руководствах та, что они могут давать различные рекомендации. Эти различия могут быть обусловлены различием в системах здравоохранения, интерпретации данных, интерпретации риска и пользы от интервенций. Конечно, директивы/руководства не вечны, и будут со временем изменяться по мере накопления информации относительно стратегии лечения CF.

5.4. Национальная стандартизация при CF с целью улучшения качества

Во многих странах группы защитников прав пациентов поставили цель по улучшению выживаемости и результатов у больных CF. Эти группы представляют раннюю фазу улучшения качества при CF. Как следствие этих усилий, качество помощи больным CF значительно улучшилось, в связи с чем, повысилась выживаемость [46]. Локомотивом этого успеха было развитие регистров пациентов. Хотя повышение выживаемости – ключевая цель в улучшении качества, не следует терять из виду остальные важные показатели. За последнее десятилетие в этой области произошло несколько важных достижений. Немецкие Центры CF сфокусировали основное внимание на улучшении качества помощи при CF [16, 30].

Этот проект смог продемонстрировать сначала постепенное улучшение результатов, а затем улучшение помощи, но что важно – показал вариабельность практики помощи в 93 Центрах в Германии. Позднее, этот проект разработал индикаторы стандартизации и цикл PDSA [60]. По мере использования результатов этой работы в изменении практики помощи, будет реализовано постепенное улучшение результатов при CF [31]. Другой пример: в 2006 г. в процессе работы по стандартизации, Фонд CFF США сделал прозрачными для общества показатели эффективности Центров, продвигая эту акцию как инициативу «по ускорению улучшения» через стандартизацию. Самые эффективные Центры были взяты как модели наилучшей практики, с ожиданием распространения успешных процессов в другие Центры, что сократит национальную вариабельность практики и результатов. CFF США в рамках акции также запустил ряд обучающих программ (LLC) для повышения способности к улучшению качества в сети клинической помощи при CF [77]. Каждый Центр, участвующий в одной из программ LLC, в течение года выполнял проект по улучшению качества. Примеры включали проект стандартизации помощи при лёгочных осложнениях [78] и стандартизацию для улучшения скрининга диабета, связанного с CF [29].

5.5. Роль улучшения качества в скрининге новорождённых

Скрининг новорождённых предоставляет уникальную возможность для улучшения качества при CF. Выявление больных после рождения открывает несколько возможных направлений для раннего лечения заболевания. Такие вмешательства могут привести к предупреждению структурной патологии лёгких, возникающей раньше клинической симптоматики CF у младенцев [79]. Скрининг новорождённых позволяет лечебным и научным учреждениям точнее понять начальную стадию CF, которая позже приводит к клинической болезни [35], и оценить роль раннего вмешательства [80]. Недавняя работа дала возможность при использовании скрининга новорождённых разработать критерии обострения у очень маленьких детей [21]. Осмысление наилучшей практики, стандартизация помощи, лучшее наблюдение за детьми с CF, у которых он был выявлен при скрининге новорождённых, будет существенно важно для дальнейших успехов в оказании помощи этим пациентам. Сейчас выпущены руководства и стандарты помощи для ведения этой особой популяции пациентов с CF, и они ещё принесут пользу [57]. Регистры национальных данных потребуются соответственно изменить, чтобы проследить клинические вмешательства и результаты. Остаётся ключевая проблема, относящаяся к ограниченному данным о ранней терапии болезни и задачам тактики помощи в этой популяции пациентов. Кроме того, скрининг новорождённых выдвигает в дальней перспективе новые задачи и возможности, в отношении обеспечения раннего и своевременного доступа к помощи для больных CF, и возможной доступности новых, подающих надежды методов для подходящих пациентов.

Также остаются проблемы в связи с различиями в алгоритмах скрининга новорождённых. Все скрининговые тесты содержат компромисс между чувствительностью и специфичностью. В зависимости от принятого подхода, отмечаются заметные различия в положительной прогностической ценности [81, 82]. Один из ключевых вопросов в отношении выбора между различными протоколами скрининга новорождённых – выявление носителей и осмысление биологии редких генотипов,

идентифицированных при скрининге новорождённых. Внесение данных по скринингу новорождённых в регистры пациентов поможет прояснить некоторые важные вопросы, возникающие при скрининге.

Таблица 4

Предлагаемые индикаторы оказания медицинской помощи.

Вопросы и ответы	
B1	Как можно обеспечить внесение в регистры достоверных и точных данных?
O1	Можно проводить выборочные инспекции на местах, в дополнение к инспекции электронных данных.
B2	Должны ли регистры пациентов периодически проходить процедуру аттестации, учитывая их роль в определении и оценке качества помощи?
O2	Аттестация может включать инспекцию данных, а также аттестацию обработки данных, проводимую для вычисления конкретных значимых показателей результатов (напр., прогноз FEV ₁ %).
B3	Как могут регистры приходиться к стандартным определениям элементов данных и стандартной отчётности для обеспечения улучшенного сравнения, при сравнении между разными странами?
O3	Этого можно достичь путём создания международной рабочей группы по стандартизации регистров.
B4	Как регистры могут сократить время от ввода данных до получения влияния на результаты в Центрах и у пациентов?
O4	Одно из решений – это ввод данных в режиме реального времени.
B5	Каковы существенные элементы данных, относящихся к скринингу новорождённых, которые необходимо собирать в регистрах для установления надлежащих показателей качества в будущем?
O5	Возможные данные включают: возраст скрининга, методы скрининга и результаты скрининга.
B6	Как страны решают вопросы наличия различных протоколов скрининга на своей территории?
O6	Вопросы можно решить с помощью ясного описания всех методов скрининга новорождённых, и введением элемента данных, который точно указывает метод, применявшийся к каждому индивидууму.
B7	Как следует использовать регистры пациентов для формальной оценки протоколов скрининга новорождённых?
O7	Одна из стратегий – это сравнение проведения скрининга новорождённых с серией анализов за отрезок времени в странах, регионах или штатах с различным временем внедрения этих протоколов.

Область	Предлагаемые индикаторы
Определение Центра CF	<p>Финансирование Центра CF, гарантированное медицинским учреждением</p> <p>Число обследованных пациентов</p> <p>Установление связи с консультантами-экспертами в областях, рекомендованных согласованными стандартами оказания помощи</p> <p>Наличие протокола направлений и оценок с Центром трансплантации</p> <p>Доступность отделения рентгенологии с аппаратурой компьютерной томографии</p> <p>Доступность лаборатории пульмонологической диагностики</p> <p>Доступность микробиологической службы с установленным взаимодействием с эталонной лабораторией микробиологии CF</p> <p>Доступность диагностических методов, включая потовую пробу и анализ мутации гена CFTR</p> <p>Доступность руководств по лечению осложнений CF</p>
Персонал	<p>Круглосуточный доступ в Центр CF для телефонных консультаций, неотложных вызовов или консультаций</p> <p>Наличие директора Центра CF</p> <p>Наличие консультанта CF</p> <p>Наличие клинической медсестры/медсестры со специализацией CF</p> <p>Наличие физиотерапевта CF</p> <p>Наличие диетолога CF</p> <p>Наличие социального работника CF</p> <p>Наличие психолога CF</p> <p>Наличие клинического фармацевта CF</p> <p>Наличие клинического микробиолога CF</p> <p>Наличие консультанта, регистратора, штатной медсестры со специализацией, физиотерапевта, диетолога, социального работника, психолога, секретаря, фармацевта на полные ставки [90]</p>
Амбулаторная помощь	<p>Частота посещений</p> <p>Место приёма</p> <p>Наличие врача и медсестры CF при каждом посещении</p> <p>Доступность всех членов бригады в каждое посещение</p> <p>Проведение рекомендованных рутинных тестов, насколько требуется по возрасту пациента</p> <p>Пересмотр лечения и принимаемых лекарств</p> <p>Выполнение политики изоляции согласно микробиологическому статусу пациента</p> <p>Госпитализация или внутривенные вливания на дому в течение 24-48 ч</p>
Стационарная помощь	<p>Число коек, позволяющих немедленную госпитализацию</p> <p>Проведение политики инфекционного контроля</p> <p>Доступность односторонних палат с собственным туалетом и ванной</p> <p>Доступность умывальников для рук</p> <p>Доступность осмотра осложнений смежными врачами-специалистами</p> <p>Оценка гипергликемии и ночного насыщения кислородом для каждого госпитализированного с инфекционным осложнением</p> <p>Регулярная микробиология мокроты</p> <p>Регулярное измерение спирометрии</p> <p>Физиотерапия (включая методы мобилизации мокроты), дважды в день</p> <p>Доступность оборудования для физических упражнений под наблюдением</p> <p>Доступность протоколов для дозирования и введения антибиотиков, лечения пневмоторакса, ухода при кровохаркании, диагностики и лечения АВРА и связанного с CF диабета</p> <p>Еженедельные обсуждения стационарных и получающих внутривенную антибиотическую терапию больных на междисциплинарных совещаниях</p>

6. Управление качеством на международном уровне

«Более решительно – я считаю, что нам не нужны международные сравнения. Нам, скорее, нужно международное изучение/анализ». К. Вальше (2003) [83].

(продолжение на следующей странице)

Таблица 4 (продолжение)

Область	Предлагаемые индикаторы
Совместная помощь	Число пациентов, обследованных в спутном отделении CF Наличие посещения спутного отделения CF: диетологом, физиотерапевтом и CF специалистом медсестрой/медбратом Проведение специального клинического CF-разбора в спутном отделении CF Периодический контакт (один-два раза в год) между службой CF и спутным отделением CF Ежегодная оценка, выполняемая Центром CF
Переходящая помощь	Доступность системы, позволяющей переходить от педиатрической медицинской помощи ко взрослой Наличие непрерывности протоколов диагностики и лечения Согласованность между переходными Центрами в политике сдерживания инфекции Итоговый осмотр детей и беседа с родителями перед передачей в другое место помощи Предоставление информации о новом Центре до фактического перехода Информирование о различиях между Центрами выполняется до перехода Письменный отчет всех специалистов о пациенте приложен к педиатрической истории Приветствие пациента в первый день перехода в новый Центр
Годичная оценка	История всех медицинских и жизненных событий после прошлого годичного обзора Полный клинический осмотр Осмотр (ревью) физиотерапевта-специалиста по CF Спирометрия у пациентов в возрасте старше 5 лет Осмотр (ревью) диетолога-специалиста по CF Время с социальным работником и/или психологом, если требуется Анализ крови, проба на фекальную панкреатическую эластазу, фекальный жир, R-графия грудной клетки, УЗИ печени, мокрота или мазок, как указано в статье «Стандарты лечения» Оральный тест на толерантность к глюкозе, как указано в статье «Стандарты лечения» Исследование минеральной плотности костей Повторный потовый тест для новых пациентов Центра Идентификация генотипа, если ещё не сделана для новых пациентов Центра Подтверждение панкреатической недостаточности для новых пациентов Центра Представление Центра для новых пациентов Центра
Тестирование лёгочных функций	Спирометрия при каждом посещении (FVC, FEV ₁ , FEF _{max} , FEF ₂₅₋₇₅) Тестирование лёгочных функций кроме спирометрии, если клинически показано Проведение тестирования в большой проветриваемой комнате, с использованием методов для сокращения перекрёстной инфекции Разделение пациентов согласно их микробиологическому статусу
Новые диагнозы	Возможность посетить пациента в течение 24 час после диагноза Выполнение спецификаций начальной оценки Начало образовательной программы Начало программы терапии Диагностика во взрослом возрасте Доступность тестов, указанных в статье «Стандарты лечения»

ABPA – аллергический бронхо-лёгочный аспергиллез;
CF – кистозный фиброз;
FEF – поток при форсированном выдохе;
FEV₁ – объём форсированного выдоха за 1 сек;
FVC – форсированная жизненная ёмкость.

6.1. Международные сравнения: современное состояние

Сравнение практики управления качеством между странами ставит те же проблемы, что и сравнение внутри страны, но добавляется сложность различий в системах здравоохранения и способах сбора данных.

Дричлин и др. [84] охарактеризовали главные препятствия при сравнении качества международных данных: отсутствие унифицированной базы клинических данных, отсутствие общих определений и процедур сбора данных.

6.1.1. Выбор индикаторов/показателей и их определение

Выбор показателей имеет решающее значение, когда сравнения управления качеством проводятся по статусу здоровья пациентов и по системам здравоохранения. Были предложены различные показатели, и поэтому важно учитывать значимость и необходимость измерений, как определил Керр [85, 86]. Предлагаются показатели диагноза, медицинской службы, результатов заболеваемости и смертности [84]. Однако для оценки и улучшения качества требуются экспертные суждения, и поэтому индикаторы качества – не панацея; также важно обучение через обмен опытом и объединение в сетях [87]. Кроме того, существует риск, что внимание к показателям в некоторых областях исключит рассмотрение других, не менее важных областей, и не будут включены долгосрочные результаты [88].

Переносимость индикаторов качества для систем здравоохранения в другие страны возможна, но чаще всего они нуждаются в адаптации в связи со специфическими условиями каждой страны [86]. Особое внимание следует обратить на уровень детальности в определениях международных индикаторов управления качеством. При попытке унификации для разных стран существует риск, что индикаторы станут неинформативными и сведутся к сбору слишком обобщённой информации [84]. Аналогично, некоторые индикаторы могут отражать только локальные потребности, и поэтому они не нужны для международного сравнения [87].

Унификация должна быть установлена для критериев включения и исключения: возможные расхождения в подборе пациентов для регистрации и записи информации могут повлиять на результат сравнения. Поэтому рекомендуется рассмотреть, могут ли критерии включения / исключения, или несоответствия в процессах регистрации повлиять на обнаруженные различия. Во избежание расхождений, которые могут вноситься в результирующие показатели смешиванием случаев, можно использовать запись «почти совпадает» [88].

Наконец, процедуры сбора данных и качество данных должны быть частью процесса управления качеством. Действительно, качество данных – важный аспект исследований, и следует помнить старую поговорку ‘garbage in, garbage out’ (возможно – что посеешь, то пожнешь (прим. переводчика)). В одном исследовании на национальном уровне сокращение неполных данных облегчило сравнение и улучшило последующее наблюдение [31]. По этой причине рекомендуются процедуры инспектирования данных [88].

6.1.2. Циклы PDSA

Общепризнано, что констатация различий становится бесполезным упражнением в ранжировании, если за ним не последуют изменения в поведении / практике [88]. Важно определить стратегию выявления различий между странами, изучение причин существования этих различий и построение того, что Штерн и др. назвали процессом изучения и процедурой улучшения качества [31].

Однако очевидно, что такой процесс довольно сложен в международных условиях, где различные факторы могут привести к различным результатам, и поэтому смешивание эффектов может привести к различным результатам или различным индикаторам качества.

Таблица 5
Предлагаемые индикаторы для результатов лечения и процессов.

Область	Индикатор/показатель	Стратификация	Пределы
Результат	Медиана возраста	По полу	
	Пропорция пациентов в возрасте 18 лет и больше		
	Медиана FEV ₁ % от должного	По полу и возрасту	Пациенты в возрасте 6+ лет
	Медиана перцентили BMI	По полу и возрасту	
	Число смертей в текущем году	По полу	
	Медиана возраста смерти (по смертям в текущем году)	По полу	
	Средний BMI	По полу и возрасту	Пациенты в возрасте 18+ лет
	Средняя перцентиль BMI	По полу и возрасту	
	Средний FEV ₁ % от должного	По полу и возрасту	Пациенты в возрасте 6+ лет
	Средняя, минимальная, максимальная квартили возраста		
	Пропорция пациентов старше 18 лет		
	Пропорция пациентов, заболевших в течение года		
	Средний и медианный возраст смерти		
	Пропорция пациентов, живущих с трансплантатом лёгкого		
	Пропорция пациентов, живущих с трансплантатом печени		
	Средняя, минимальная, максимальная квартили FEV ₁ % от должного	По возрасту	Пациенты без функции лёгких
	Группы FEV ₁ % (< 40 / 40–80 / > 80 %) от должного	По возрасту	
	Распространенность хронической инфекции <i>Pseudomonas aeruginosa</i>		
	Распространенность хронической инфекции <i>Burkholderia spp.</i>		
	Распространенность хронической инфекции <i>Staphylococcus aureus</i>		
	Распространенность хронической инфекции нетуберкулёзных микобактерий		
	Распространенность хронической инфекции <i>Stenotrophomonas maltophilia</i>		
	Средняя, минимальная, максимальная квартили баллов Z по росту	По возрасту	
	Средняя, минимальная, максимальная квартили баллов Z по весу	По возрасту	
	Средняя, минимальная, максимальная квартили баллов Z по BMI	По возрасту	
	Пропорция пациентов с BMI < 18,5	По возрасту и полу	Пациенты в возрасте 18+ лет
	Распространенность аллергического бронхо-лёгочного аспергиллёза		
	Распространенность пневмоторакса		
	Распространенность кровохаркания		
	Распространенность злокачественных новообразований		
	Распространенность болезней печени		
	Число пациентов, живущих с трансплантатом лёгкого (лёгких)	По возрасту и полу	
Число пациентов, живущих с трансплантатом печени	По возрасту и полу		
Число смертей в текущем году	По возрасту и полу		
Группы по возрасту смерти (по смертям в текущем году)	По полу		
Причина смерти (по смертям в текущем году)			
Процессы	Число новых диагнозов в текущем году		
	Процент новых случаев, диагностированных скринингом новорождённых в текущем году		
	Медиана возраста при диагнозе		
	Медиана возраста при диагнозе для новых диагнозов		
	Генотип F508del (гомозигота/гетерозигота/другое/нет генотипа)		
	Средняя, минимальная, максимальная квартили возраста при диагнозе		
	Группы возраста при диагнозе		
	Пропорция пациентов, которые прошли скрининг новорождённых		Пациенты в возрасте 5+ лет
	Пропорция пациентов с анализом ДНК		

BMI – индекс массы тела; FEV₁ – объём форсированного выдоха за 1 сек.

Разумеется, анализ данных играет основную роль: сравнения можно проводить в чисто описательном виде с помощью сводных таблиц и сравнительных графиков. Однако углублённый анализ различий между странами должен проводиться после поправок на возможные помехи. Кроме того, после выявления факторов, определяющих различные уровни управления качеством, необходимо обсудить целесообразность переноса практики в другие страны, поскольку то, что работает в одной стране, может не работать, и даже не воспроизводиться в другой стране [88].

Наконец, некоторые авторы заявляют о необходимости руководящего органа, который наблюдает за процессом улучшения качества данных и устанавливает надлежащие критерии измерений, процедуры сбора данных, методы анализа данных и схемы поощрения [88, 89].

6.2. Международные сравнения: консенсус

Для проведения международного процесса улучшения качества должно быть достигнуто соглашение на международном уровне по следующим аспектам: выбор индикаторов для наблюдения за качеством, выбор наиболее подходящего хранилища для таких индикаторов, подходы к анализу данных (такие как признание выбора факторов отклонений и помех), осуществление циклов PDSA и руководство процессом управления качеством. В следующих разделах показан консенсус, достигнутый по каждому из этих аспектов, и выдвинуты предложения по областям, требующим дальнейшей работы.

6.2.1. Выбор индикаторов/показателей

Международные сравнения следует проводить в следующих областях управления качеством: служба здравоохранения, результаты и качество данных.

6.2.1.1. Служба здравоохранения. Индикаторы для оценки службы здравоохранения были предложены и использованы в медицинской литературе, но их использование для CF не было хорошо документировано, особенно в международных условиях.

В предыдущем Консенсусе о согласовании стандартов для CF, Керем и др. [50] определили ключевые службы, оснащение и персонал, требуемые в специализированном Центре лечения CF для амбулаторной, стационарной, совместной и переходящей помощи, и рекомендованных тестов последующего наблюдения, проводимых при ежегодной оценке. Эти стандарты помощи проложили путь к определению индикаторов/показателей для международного сравнения, в частности, в области службы здравоохранения. В Таблице 4 представлены предлагаемые индикаторы, которые подобраны согласно рекомендациям, обновлённым в статье о современных стандартах качества помощи (см. Раздел 3, Управление качеством на уровне Центра) [90].

ECFS призывает к созданию международной рабочей группы, состоящей из экспертов по оценке систем здравоохранения, специалистов по CF, администраторов данных в базах данных CF, с целью оценки этих предлагаемых индикаторов в плане характеристик, которые необходимы для международного сравнения. В частности, оценка предлагаемых индикаторов должна сосредоточиться на следующих аспектах:

- Имеют ли такие индикаторы желаемые характеристики: значимость, необходимость, переносимость?
- Имеют ли такие индикаторы достаточный уровень детализации? Информативны ли они, или неопределённые? Не отражают ли они только локальные потребности?
- Существует ли риск сужения кругозора с выбором таких индикаторов?
- Имеются ли и полезны ли долгосрочные индикаторы?

6.2.1.2. Результаты терапии. В литературе по CF сравнения результатов терапии выполнялись на национальном [30, 31, 52, 91] и международном [8, 22, 58, 92–99] уровнях. Сравнения проводились, главным образом, по выживаемости, лёгочной функции и состоянию питания. Как индикаторы для сравнений использовались: медиана возраста смерти, медиана прогнозируемой выживаемости, FEV₁, форсированная жизненная ёмкость, заболеваемость лёгочными инфекциями, вес, рост и BMI.

Все эти индикаторы имеют желаемые характеристики: в научном сообществе по CF существует широкий консенсус относительно их способности отражать статус здоровья пациента; они постоянно записываются в истории болезни, поскольку требуются для клинического ведения больного; они имеют достаточный уровень детализации для описания статуса здоровья пациента; они не отражают только локальные потребности; они охватывают различные аспекты CF; и некоторые из них учитывают долгосрочные результаты.

При использовании таких индикаторов главные проблемы относятся к переносимости: затруднительными оказались международные сравнения при использовании индикаторов вследствие разной периодичности измерений (напр., запись лучшего либо последнего FEV₁ в году), разногласий в определениях (напр., хронической инфекции) [100], различий в частоте обнаружения (напр., генотипирование) или частоте взятия проб (напр., микробиологические анализы) [100, 101], возможных расхождений в подборе пациентов [58, 100, 101] и в объёме неполных данных [100].

ECFS призывает международное сообщество CF прийти к соглашению относительно главных аспектов результатов терапии при CF, и на регулярной основе показывать индикаторы национального уровня по таким аспектам в национальных реестрах CF. Предложение по обмену этой информацией было выдвинуто в 2009 г. [102], и намечен выбор индикаторов на уровне Центров. В дальнейшем это предложение было расширено и предложены другие индикаторы [103].

Другой пример международного сравнения результатов терапии и методов терапии (напр., диагностической практики) приводится в годовом отчёте по данным Регистра пациентов Европейского общества по кистозному фиброзу (ECFS PR) [14, 100]. Таблица 5 суммирует индикаторы результатов терапии и методов терапии, которые следует учитывать и улучшать для целей международного сравнения [100, 102].

6.2.1.3. Качество данных. Качество данных должно быть частью процесса международного мониторинга качества. Улучшение уровня точности записываемой информации должно достигаться мотивацией и надлежащей подготовкой персонала, отбирающего и записывающего данные, внедрением автоматических систем обнаружения ошибок и внедрением эффективных методов коррекции ошибок. Инициативы международного обмена знаниями и опытом по процессам контроля качества данных должны иметь поддержку, как например, инициатива Регистра пациентов Европейского общества по кистозному фиброзу [13].

6.2.2. Анализ данных и обмен метаданными

Результаты международных сравнений особенно чувствительны к различиям, которые могут обуславливаться смещением факторов и различным подбором пациентов. Эти помехи должны приниматься во внимание в фазе анализа данных. Допускается применение статистических методов для контроля помех и поправок на смешивание случаев, хотя их внедрение может представлять трудности в комплексных условиях; при необходимости следует использовать хотя бы такие простейшие методы, как стратификация и анализ в подгруппах. Важно, чтобы возможные источники расхождений в подборе пациентов внимательно исследовались и чтобы проводились справедливые сравнения между странами в группах пациентов, насколько возможно однородных.

Другой принципиальный аспект анализа данных – раскрытие всей важной технической информации, которая может повлиять на результаты. Эталонные величины, используемые для расчёта величин стандартного отклонения при антропометрических измерениях, уравнения, использованные для расчёта прогнозируемых величин при тестировании функции лёгких, спецификация критериев включения/исключения – вот примеры технической информации, которая должна быть указана.

6.2.3. Сбор данных и выбор хранилища

В предшествующих разделах описаны элементы, необходимые для международных сравнений: выбор индикаторов/показателей для службы здравоохранения, процессов и результатов, внедрение методов анализа данных с учётом смешения эффектов и различий в подборе, обмен знаниями о качестве данных, обмен технической информацией по анализу данных. Все эти элементы можно для удобства собрать в едином хранилище, таком как предложено Симсом [104].

Нужно достичь международного соглашения о выборе такого хранилища, и о выборе видов сохраняемой информации, а также об уровне детализации. Примеры хранящейся информации: совокупные результаты по индикаторам, выбранным для международных сравнений, документация по методологии сбора данных и анализа данных, полезные материалы для обмена опытом в различных инициативах по улучшению качества.

6.2.4. Внедрение циклов PDSA и руководство процессом управления качеством

Чтобы процесс управления качеством был эффективен, следует внедрять циклы PDSA и организовать эффективное руководство процессом управления качеством.

Рекомендуется достичь международного соглашения о принципах организации и поддержания процесса руководства. Должна быть сформирована особая группа специалистов со способностью к внесению изменений и определению влияния этих изменений. Если в существующих базах данных (напр., в регистрах пациентов, административных базах данных, регулярных статистических отчётах здравоохранения) отсутствуют показатели, выбранные для международных сравнений, то национальные регистры должны быть призваны к сбору такой информации, и к созданию специальных хранилищ для хранения совокупной информации.

В задачи этой группы входит: стимулирование или участие в программах мониторинга качества, способствование созданию сетей и обмену опытом для процесса обучения, инспектирование по индикаторам и процедурам сбора данных.

6.2.5. Участие пациентов в международных сравнениях

Участие пациентов на каждом уровне процесса мониторинга качества – принципиальное условие: улучшение качества служит на пользу пациентам, и их полномочность и вклад в этот процесс существенны.

Во многих странах активное участие пациентов успешно поддерживается через обмен информацией, в которой исключён профессиональный/технический жаргон. Раздача разъяснительных листовок, адаптированные для пациентов версии годовых отчётов и специальные страницы для пациентов на сайтах регистров CF – вот примеры того, как специалисты по CF и статистике предоставляют пациентам доступ к прозрачной и понятной информации. Таким образом, пациенты получают возможность активного участия в здравоохранении, и через своих представителей в руководящих органах могут влиять на внедрение изменений, необходимых для улучшения качества.

Конфликт интересов

К. Х. Госс: Член правления, компании Transave Inc., без персональной оплаты, и KaloBios Pharmaceuticals, оплата предоставляется учреждению автора; гранты от Transave Inc. и Vertex Pharmaceuticals; преподаватель в компании F. Hoffmann-La Roche Ltd, Университете Джона Гопкинса, и Европейском обществе по кистозному фиброзу; грант от Gilead Sciences за участие в обзорной комиссии; гранты учреждению автора от Фонда кистозного фиброза, Управления по пищевым и лекарственным продуктам и Национального института здравоохранения (США); всё за пределами представленной работы. Л. Вивьяни: персональная оплата от компании Effetti s.r.l., за пределами представленной работы. Дж. С. Элборн: Президент ECFS. Платежи учреждению за консультации и клинические испытания от компаний Vertex, Gilead, Novartis, за пределами представленной работы. К. Кастеллани: консультации для компаний Vertex и Gilead, лекции для Chiesi и Novartis, за пределами представленной работы. М. Штерн, Д. Пугон Бертран, Э. Биньямини, М. Кори, Б. Дембски, Т. Пресслер, Ж. Ро не имеют сообщений о конфликте интересов.

Выражение благодарности

Авторы желают выразить благодарность за плодотворные обсуждения в группе управления качеством и за помощь Элен Ганн, Милану Мацеку, Джо Осмонду и Харму Тидденсу.

Литература

- [1] DiSant'Agnese PA. Cystic fibrosis of the pancreas. *Am J Med* 1956;21:406–22.
- [2] Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. *AMA J Dis Child* 1958;96:6–15.
- [3] Doershuk CF, Matthews LW, Tucker AS, Nudleman H, Eddy G, Wise M, et al. A 5 year clinical evaluation of a therapeutic program for patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1964;65:677–93.
- [4] Warwick WJ, Pogue RE. The prognosis for children with cystic fibrosis based on reasoned approaches to therapy: past, present, and future. *J Asthma Res* 1968;5:277–84.
- [5] Shwachman H, Kowalski M, Khaw KT. Cystic fibrosis: a new outlook. 70 patients above 25 years of age. *Medicine* 1977;56:129–49.
- [6] Crozier DN. Cystic fibrosis: a not-so-fatal disease. *Pediatr Clin North Am* 1974;21:935–50.
- [7] Gurwitz D, Corey M, Francis PW, Crozier D, Levison H. Perspectives in cystic fibrosis. *Pediatr Clin North Am* 1979;26:603–15.
- [8] Corey M, McLaughlin FJ, Williams M, Levison H. A comparison of survival, growth, and pulmonary function in patients with cystic fibrosis in Boston and Toronto. *J Clin Epidemiol* 1988;41:583–91.
- [9] Cystic Fibrosis Foundation. Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2011 annual data report; 2012 [Bethesda, Maryland].
- [10] Cystic Fibrosis Canada. Canadian Cystic Fibrosis Patient Data Registry report. 2010; 2011 [Toronto].
- [11] Cystic Fibrosis Foundation. <http://www.cff.org/LivingWithCF/CareCenterNetwork/QualityImprovement/>; 2013.
- [12] Salvatore D, Buzzetti R, Baldo E, Furnari ML, Lucidi V, Manunza D, et al. An overview of international literature from cystic fibrosis registries. Part 4: update 2011. *J Cyst Fibros* 2012;11:480–93.
- [13] European cystic fibrosis society patient registry newsletter. <http://www.ecfs.eu/projects/ecfspr/newsletters>; January 2013 . [Issue 3].
- [14] The ECFS Patient Registry annual data report. 2008–2009 data. version 03. Available from: https://www.ecfs.eu/files/webfm/webfiles/File/ecfs_registry/ECFSPR_Report0809_v32012.pdf; 2012.
- [15] Kerem E, Viviani L, Zolin A, Macneill S, Hatziaorou E, Ellemunter H, et al. Factors associated with FEV1 decline in cystic fibrosis: analysis of the data of the ECFS Patient Registry. *Eur Respir J* 2013. <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.00166412> [Epub ahead of print].
- [16] Wiedemann B, Steinkamp G, Sens B, Stern M. The German Cystic Fibrosis Quality Assurance Project: clinical features in children and adults. *Eur Respir J Eur Respir J* 2001;17:1187–94.

- [17] Gutierrez HH, Sanchez I, Schidlow DV. Cystic fibrosis care in Chile. *Curr Opin Pulm Med* 2009;15:632–7.
- [18] Morgan WJ, Butler SM, Johnson CA, Colin AA, FitzSimmons SC, Geller DE, et al. Epidemiologic study of cystic fibrosis: design and implementation of a prospective, multicentre, observational study of patients with cystic fibrosis in the U.S. and Canada. *Pediatr Pulmonol* 1999;28:231–41.
- [19] Schechter MS. Benchmarking to improve the quality of cystic fibrosis care. *Curr Opin Pulm Med* 2012;18:596–601.
- [20] Rosenfeld M, Emerson J, McNamara S, Joubran K, Retsch-Bogart G, Graff GR, et al. Baseline characteristics and factors associated with nutritional and pulmonary status at enrollment in the cystic fibrosis EPIC observational cohort. *Pediatr Pulmonol* 2010;45:934–44.
- [21] Byrnes CA, Vidmar S, Cheney JL, Carlin JB, Armstrong DS, Cooper PJ, et al. Prospective evaluation of respiratory exacerbations in children with cystic fibrosis from newborn screening to 5 years of age. *Thorax* 2013;68:643–51.
- [22] Martin B, Schechter MS, Jaffe A, Cooper P, Bell SC, Ranganathan S. Comparison of the US and Australian cystic fibrosis registries: the impact of newborn screening. *Pediatrics* 2012;129:48–55.
- [23] Closing the quality gap: revisiting the state of the science series: quality improvement interventions to address health disparities. Review protocol. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality; 2011 [<http://www.ahrq.gov/clinic/tp/gapdisptp.htm>].
- [24] Berwick DM. The science of improvement. *JAMA* 2008;299:1182–4.
- [25] Shojania KG, Grimshaw JM. Evidence-based quality improvement: the state of the science. *Health Aff (Millwood)* 2005;24:138–50.
- [26] Berwick DM. Continuous improvement as an ideal in health care. *N Engl J Med* 1989;320:53–6.
- [27] Nelson EC, Godfrey MM, Batalden PB, Berry SA, Bothe AE, McKinley KE, et al. Clinical microsystems, Part1: The building blocks of health systems. *Jt Comm J Qual Patient Saf* 2008;34:367–78.
- [28] Schechter MS, Margolis P. Improving subspecialty healthcare: lessons from cystic fibrosis. *J Pediatr* 2005;147:295–301.
- [29] Quinton HB, O'Connor GT, for the Northern New England CV Cystic Fibrosis Consortium. Current issues in quality improvement in cystic fibrosis. *Clin Chest Med* 2007;28:459–72.
- [30] Stern M, Wiedemann B, Wenzlaff P, on behalf of the German Cystic Fibrosis Quality Assessment group. From registry to quality management: the German Cystic Fibrosis Quality Assessment project 1995–2006. *Eur Respir J* 2008;31:29–35.
- [31] Stern M. The use of a cystic fibrosis patient registry to assess outcomes and improve cystic fibrosis care in Germany. *Curr Opin Pulm Med* 2011;17:477–573.
- [32] Ellemunter H, Eder J, Steinkamp G. Structured care in an ISO certified Centre for patients with cystic fibrosis and their families. *Pneumologie* 2011;65:615–23.
- [33] Liou TG, Elkin EP, Pasta DJ, Jacobs JR, Konstan MW, Morgan WJ, et al. Year-to-year changes in lung function in individuals with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros* 2010;9:250–6.
- [34] Taylor-Robinson D, Whitehead M, Diderichsen F, Vebert Olesen H, Pressler T, Smyth RL, et al. Understanding the natural progression in %FEV1 decline in patients with cystic fibrosis: a longitudinal study. *Thorax* 2012;67:860–6.
- [35] Pillarisetti N, Williamson E, Linnane B, Skoric B, Robertson CF, Robinson P, et al. Infection, inflammation and lung function decline in infants with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;184:75–81.
- [36] Kraynack NC, McBride JT. Improving care at cystic fibrosis centers through quality improvement. *Semin Respir Crit Care Med* 2009;30:547–58.
- [37] Zemanick ET, Harris JK, Conway S, Konstan MW, Marshall B, Quittner AL, et al. Measuring and improving respiratory outcomes in cystic fibrosis lung disease: opportunities and challenges to therapy. *J Cyst Fibros* 2010;9:1–16.
- [38] Glauser TA, Nevins PH, Williamson JC, Abdolrasulnia M, Salinas GD, Zhang J, et al. Adherence to the 2007 cystic fibrosis pulmonary guidelines: a national survey of CF care centers. *Pediatr Pulmonol* 2012;47:434–40.
- [39] McPhail GL, Weiland J, Acton JD, Ednick M, Chima A, VanDyke R, et al. Improving evidence-based care in cystic fibrosis through quality improvement. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2010;164:957–60.
- [40] Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc* 2008;108:832–9.
- [41] Moen IE, Nilsson K, Andersson A, Fagerland MW, Fluge G, Hollings A, et al. Dietary intake and nutritional status in a Scandinavian adult cystic fibrosis population compared with recommendations. *Food Nutr Res* 2011;55:7561.
- [42] Leonard A, Davis E, Rosenstein BJ, Zeitlin PL, Paranjape SM, Peeler D, et al. Description of a standardized nutrition classification plan and its relation to nutritional outcomes in children with cystic fibrosis. *J Pediatr Psychol* 2010;35:6–13.
- [43] Stark LJ, Opipari-Arrigan L, Quittner AL, Bean J, Powers SW. The effects of an intensive behavior and nutrition intervention compared to standard of care on weight outcomes in CF. *Pediatr Pulmonol* 2011;46:31–5.
- [44] Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. *Am J Respir Crit Care Med* 2006;173:475–82.
- [45] CF Europe. <http://www.cf-europe.eu/>.
- [46] Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. 2011 Annual Data Report. Bethesda, Maryland: Cystic Fibrosis Foundation; 2011 [<http://www.cff.org/research/ClinicalResearch/PatientRegistryReport>].
- [47] Goss HG, Quittner AL. Patient-reported outcomes in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc* 2007;4:378–86.
- [48] Mayer-Hamblett N, Ramsey BW, Kronmal AK. Advancing outcome measures for the new era of drug development in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc* 2007;4:370–7.
- [49] European Medicines Agency. Committee for medicinal products for Human Use (CHMP). Guidelines on the Clinical Development of Medicinal Products for the Treatment of Cystic Fibrosis; Oct. 22 2009 [London, http://www.ema.europa.eu/docs/en_GB/document_library/Scientific_guideline/2009/12/WC500017055.pdf].
- [50] Kerem E, Conway S, Elborn S, Heijerman H, for the Consensus Committee. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005;4(7–26):20.
- [51] Steinkamp G, Schwarz C, Stahl K, Busche MCF. Care through the patient's eyes — a nationwide survey on patients' experience and satisfaction with services using a CF-specific questionnaire. *Pediatr Pulmonol* 2012;47(S35):404 (abstract 492).
- [52] Quon BS, Goss CH. A story of success: continuous quality improvement in cystic fibrosis care in the USA. *Thorax* 2011;66:1106–8.
- [53] http://www.cftrust.org.uk/aboutus/annualreview/CF_Trust_Annual_Review_2011_%28web%29.pdf.
- [54] https://www.cysticfibrosis.org.uk/media/82070/CD_Standards_of_Care_Dec_11.pdf.
- [55] <http://www.cff.org/treatments/CFCareGuidelines/AgeSpecificCare/>.
- [56] Batalden PB, Davidoff F. What is “quality improvement” and how can it transform healthcare? *Qual Saf Health Care* 2007;16:2–3.
- [57] Sermet-Gaudelus I, Mayell SJ, Southern KW. Guidelines on the early management of infants diagnosed with cystic fibrosis following newborn screening. *J Cyst Fibros* 2010;9:323–9.
- [58] Mehta G, Macek Jr M, Mehta A, European Registry Working Group. Cystic fibrosis across Europe: EuroCareCF analysis of demographic data from 35 countries. *J Cyst Fibros* 2010;9(Suppl. 2):5–21.
- [59] World Health Organization. Guidance on developing quality and safety strategies with a health system approach. Copenhagen: World Health Organization Regional Office for Europe; 2008.
- [60] Stern M, Niemann N, Wiedemann B, Wenzlaff P, German CFQA Group. Benchmarking improves quality in cystic fibrosis care: a pilot project involving 12 Centres. *Int J Qual Health Care* 2011;23:349–56.
- [61] Ayers LR, Beyea SC, Godfrey MM, Harper DC, Nelson EC, Batalden PB. Quality improvement learning collaboratives. *Qual Manag Health Care* 2005;14:234–47.
- [62] Rault G, Pougheon-Bertrand D, Guegantou L, Minguet G, Lombraill P. CF quality improvement program: a pilot phase to experiment the US QIP approach in France. Poster; ECFS Conference, Dublin, Ireland; June 6–9 2012.

- [63] Schechter MS, Leonard A, Nash J, Quinton H, Richards K, Sabadosa K, et al. Benchmarking: signature themes. *Pediatr Pulmonol* 2006(Suppl. 29):122–3.
- [64] Homchick RG, Hayward LR. Chapter 16. Peer review and quality assurance requirements. In: Tremaine DW, JD Organization, editors. 3rd ed. Washington Health Law Manual; 2009.
- [65] World Health Organization. Quality of care: a process for making strategic choices in health systems. Geneva: World Health Organization; 2006.
- [66] Nelson EC, Batalden PB, Godfrey M. Measurement and monitoring. Quality by design: a clinical microsystems approach. Hoboken, NJ: John Wiley & Sons; 2007.
- [67] McIntyre K, Shojania KG. The challenges of quality improvements reports and the urgent need for more of them. *Thorax* 2011;66:1020–2.
- [68] Shaw CD, Kalo I. A background for national quality policies in health systems. Copenhagen: World Health Organization Regional Office for Europe; 2002.
- [69] Kulich M, Rosenfeld M, Goss CH, Wilmott R. Improved survival among young patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2003;142:631–6.
- [70] Mayer-Hamblett N, Rosenfeld M, Emerson J, Goss CH, Aitken ML. Developing cystic fibrosis lung transplant referral criteria using predictors of two year mortality. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:1550–5.
- [71] Dasenbrook EC, Checkley W, Merlo CA, Konstan MW, Lechtzin N, Boyle MP. Association between respiratory tract methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* and survival in cystic fibrosis. *JAMA* 2010;303:2386–92.
- [72] Quon BS, Mayer-Hamblett N, Aitken ML, Smyth AR, Goss CH. Risk factors for chronic kidney disease in adults with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2011;184:1147–52.
- [73] Smyth A, Lewis S, Bertenshaw C, Choonara I, McGaw J, Watson A. Case–control study of acute renal failure in patients with cystic fibrosis in the UK. *Thorax* 2008;63:532–5.
- [74] Chamnan P, Shine BS, Haworth CS, Bilton D, Adler AI. Diabetes as a determinant of mortality in cystic fibrosis. *Diabetes Care* 2010;33:311–6.
- [75] Johnson C, Butler SM, Konstan MW, Morgan W, Wohl ME. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis: a center-based analysis. *Chest* 2003;123:20–7.
- [76] Döring G, Flume P, Heijerman H, Elborn JS. Treatment of lung infection in patients with cystic fibrosis: current and future strategies. *J Cyst Fibros* 2012;11:461–79.
- [77] Schechter MS, Gutierrez HH. Improving the quality of care for patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Pediatr* 2010;22:296–301.
- [78] Kraynack NC, Gothard MD, Falletta LM, McBride JT. Approach to treating cystic fibrosis pulmonary exacerbations varies widely across US CF care centers. *Pediatr Pulmonol* 2011;46:870–81.
- [79] Mott LS, Park J, Murray CP, Gangell CL, de Klerk NH, Robinson PJ, et al. Progression of early structural lung disease in young children with cystic fibrosis assessed using CT. *Thorax* 2012;67:509–16.
- [80] Sanders DB, Lai HJ, Rock MJ, Farrell PM. Comparing age of cystic fibrosis diagnosis and treatment initiation after newborn screening with two common strategies. *J Cyst Fibros* 2012;11:150–3.
- [81] Calvin J, Hogg SL, McShane D, McAuley SA, Iles R, Ross-Russell R, et al. Thirty-years of screening for cystic fibrosis in East Anglia. *Arch Dis Child* 2012;97:1043–7.
- [82] Vernooij-van Langen AM, Loeber JG, Elvers B, Triepels RH, Gille JJ, Van der Ploeg CP, et al. Novel strategies in newborn screening for cystic fibrosis: a prospective controlled study. *Thorax* 2012;67:289–95.
- [83] Walshe K. International comparisons of the quality of health care: what do they tell us? *Qual Saf Health Care* 2003;12:4–5.
- [84] Dreachslin JL, Zernott M, Mendenhall S, Nieuwenhuijsen ER. Data comparability issues in international research and quality assurance. *Qual Assur Health Care* 1993;5:143–56.
- [85] Kerr EA, Asch SM, Hamilton EG, McGlynn EA, editors. Quality of care for general medical conditions: a review of the literature and quality indicators. Santa Monica, CA: RAND Corporation; 2000.
- [86] Marshall MN, Shekelle PG, McGlynn EA, Campbell S, Brook RH, Roland MO. Can health care quality indicators be transferred between countries? *Qual Saf Health Care* 2003;12:8–12.
- [87] Ellis J. Sharing the evidence: clinical practice benchmarking to improve continuously the quality of care. *J Adv Nurs* 2000;32:215–25.
- [88] Goddard M, Mannion R, Smith P. Enhancing performance in health care: a theoretical perspective on agency and the role of information. *Health Econ* 2000;9:95–107.
- [89] Sims G. International benchmarking from Centre level cystic fibrosis data. *Pediatr Pulmonol* 2010;45(S33):527.
- [90] Conway S, Balfour-Lynn IM, De Rijcke K, Drevinec P, Foweraker J, Havermans T, et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: framework for the cystic fibrosis centre. *J Cyst Fibros* 2014;13:3–22.
- [91] Gawande A. The bell curve. *N Y Ann Med* 2004 The New Yorker.
- [92] Delaisi B, Grosskopf C, Reignault E, Goehrs JM, Navarro J. International registry on mucoviscidosis: comparison of the French data with the European data for 1995. *Arch Pediatr* 1998;5:384–8.
- [93] Lai HC, Corey M, FitzSimmons S, Kosorok MR, Farrell PM. Comparison of growth status of patients with cystic fibrosis between the United States and Canada. *Am J Clin Nutr* 1999;69:531–8.
- [94] Fogarty A, Hubbard R, Britton J. International comparison of median age at death from cystic fibrosis. *Chest* 2000;117:1656–60.
- [95] Koch C, Cuppens H, Rainisio M, Madessani U, Harms H, Hodson M, et al. European Epidemiologic Registry of Cystic Fibrosis (ERCF): comparison of major disease manifestations between patients with different classes of mutations. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:1–12.
- [96] McCormick J, Mehta G, Olesen HV, Viviani L, Macek Jr M, Mehta A, et al. Comparative demographics of the European cystic fibrosis population: a cross-sectional database analysis. *Lancet* 2010;375:1007–13.
- [97] Knudsen PK, Olesen HV, Højby N, Johannesson M, Karpati F, Laerum BN, et al. Differences in prevalence and treatment of *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis Centres in Denmark, Norway and Sweden. *J Cyst Fibros* 2009;8:135–42.
- [98] Jackson AD, Daly L, Kelleher C, Marshall BC, Quinton HB, Foley L, et al. The application of current life table methods to compare cystic fibrosis median survival internationally is limited. *J Cyst Fibros* 2011;10:62–5.
- [99] Boelle PY, Viviani L, Busson PF, Olesen H, Ravilly S, Stern M, et al. Reference percentiles for FEV1 and BMI in European children and adults with cystic fibrosis. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:64.
- [100] Viviani L, Zolin A, Olesen HV. ECFSPR Annual Report 2008–2009. European Cystic Fibrosis Society Patient Registry; 2012.
- [101] McCormick J, Sims EJ, Green MW, Mehta G, Culross F, Mehta A. Comparative analysis of Cystic Fibrosis Registry data from the UK with USA, France and Australasia. *J Cyst Fibros* 2005;4:115–22.
- [102] Sims G. International benchmarking for cystic fibrosis patient outcomes using registry data. *J Cyst Fibros* 2009;8(S2):S103.
- [103] Cystic fibrosis data network. <http://www.cysticfibrosisdata.org/metadata-and-methodology.htm>.
- [104] Sims G. Outline and proposal for an international Cystic Fibrosis Data Network. http://www.cfww.org/programs/article/1319/Outline_and_proposal_for_an_international_Cystic_Fibrosis_Data_Network_April_2010; April 2010.