



## РАЗРАБОТВАНЕ И ПРИЛАГАНЕ НА ИТ РЕШЕНИЕ – ЛОГИЧЕСКА АРХИТЕКТУРА И БАЗИ ДАННИ В НАЦИОНАЛЕН РЕГИСТЪР ЗА ПАЦИЕНТИ С РЕДКИ БОЛЕСТИ<sup>1</sup>

*Р. Петкова, Й. Арnaudов, А. Иванова*

## DEVELOPMENT AND IMPLEMENTATION OF IT SOLUTION – LOGICAL ARCHITECTURE AND DATABASE OF THE NATIONAL REGISTRY FOR PATIENTS WITH RARE DISEASES

*R. Petkova, J. arnaudov, A. Ivanova*

**Резюме.** В статията се разглеждат информационните технологии и логиката на софтуерното решение, които са използвани при изграждането на Националния регистър за пациентите с редки болести. Представени са архитектурата, базите данни и програмната платформа на регистъра, който е създаден в рамките на проект „Подобряване на контрола и информационните системи за превенция на риска в здравеопазването“, програма BG07 „Инициативи за обществено здраве“ чрез финансовата подкрепа на Норвежкия финансов механизъм 2009-2014 и Финансовия механизъм на Европейското икономическо пространство 2009-2014.

**Summary.** The article examined information technology and logic of the software solution that are used in the construction of a national registry for patients with rare diseases. Presents architecture, databases and software platform registry, which was created within the project “Improving control and information systems in risk prevention and healthcare” BG07 Programme “Public Health Initiatives” with the financial contribution of the Norwegian Financial Mechanism 2009-2014 and European Economic Area Financial Mechanism 2009-2014.

### Въведение

През 1999 г. Европейският парламент приема регламент за лекарства за редки болести и сираци, заедно с определение, което описва като „рядко“ всяко болестно състояние, засягащо не повече от 5 на 10000 – приблизително 246000 души в Европейската общност. Сега в Европейския Съюз около 6-8% от населението (между 27 и 36 милиона души) е засегнато с от 5 до 8000 различни редки болести. [6] Повечето от заболелите страдат от по-малко срещани редки заболявания, които засягат 1 на 10000 население (или по-малко), но тези пациенти са особено изолирани и уязвими.

По данни на ЕС повече от 500000 души в България, по-голямата част от които деца, страдат от редки заболявания. Тези заболявания са изключително тежки, като тенденцията е да станат хронични, което води до трайно увреждане или до смърт. Ето защо редките болести са сред основните приоритети на ЕС, заложи в европейските програми за обществено здраве 2003-2008 г. и 2008-2013 г. На 21 януари 2004 г. към Департамента за обществено здраве и защита на потребителите (DG SANCO) на Европейската комисия е създадена Експертна група за редки болести (Rare Diseases Task Force – RDTF). Комисията изработва препоръки и становища, отнасящи се както до националните политики на страните членки на ЕС, така и до общи европейски стратегии в областта на редките болести. [3] В тази връзка през септември 2015 г. ЕС стартира и ново съвместно действие Rare Diseases Joint Action в сферата на общественото здраве. [6]

Редките заболявания са сериозен проблем за здравните специалисти, за пациентите, семействата им, обществото като цяло, както и за здравната система на всяка страна – проблемите са свързани основно с недостатъчната инфор-

мация, късното диагностициране и липсата на лечение. По-настоящем в световен мащаб липсва обективна и пълна информация за епидемиологията на редките заболявания – данните са оскъдни главно поради липсата на регистри на регионално или национално ниво, а също са и косвено породени от непълнотата на Международната класификация на болестите (МКБ), където все още не са описани всички редки заболявания.

В рамките на ЕС вече има общоевропейски инициативи, които насърчават създаването и развитието на национални и регионални регистри в областта на редките болести – за целите на общественото здравеопазване и под управлението на властите/засегнатите страни. Такава инициатива е Европейският проект за подпомагане и развитие на националните планове за редки болести EUROPLAN (European Project for Rare Diseases National Plans Development). [4, 5] Сред държавите с много добър опит при изграждането на регистри в тази област е Италия – тя разполага с национален регистър на пациентите с редки болести, който е създаден и се поддържа от италианския Национален център за редки болести. [3]

Понастоящем в България има установени общо девет специализирани и независими един от друг регистри на пациентите с редки болести (фенилкетонурия, таласемия майор, хронична миелоидна левкемия, първични имунодефицити, болест на Крон, болест на Гоше, мукополизахаридоза тип II, болест на Уилсън), но досега не е създаван единен Национален регистър за редките заболявания. [1]

Необходимостта да се установи единна национална политика за превенция, диагностика, лечение и рехабилитация на пациенти с редки болести в България води до разработ-

<sup>1</sup> Тази публикация е създадена в рамките на проект „Подобряване на контрола и информационните системи за превенция на риска в здравеопазването“, програма BG07 „Инициативи за обществено здраве“ чрез финансовата подкрепа на Норвежкия финансов механизъм (НФМ) 2009-2014 и Финансовия механизъм на Европейското икономическо пространство (ФМ на ЕИП) 2009-2014.

ването и прилагането на Национална програма за редки болести 2009-2013 г., разработена в съответствие с европейската и националната здравни стратегии. Сред основните приоритети на Националната програма за редки болести е предоставянето на точни епидемиологични и биостатистически данни и заболяемостта в България чрез създаването на *Национален регистър на пациентите с редки болести*.

Към Министерство на здравеопазването вече работи специализиран орган – Национален консултативен съвет за редки болести, който определя условията и реда за регистрация, обработка и съхраняване на данните в Националния регистър на пациенти с редки болести. [3] В изпълнение на Наредба № 16 от 30 юли 2014 г. за условията и реда за регистриране на редките заболявания и за експертните центрове и референтните мрежи за редки заболявания, към МЗ е създадена и Комисия по редки заболявания. Със същата наредба Националният център по обществено здраве и анализи (НЦО-ЗА) е определен да създаде и поддържа Националния регистър на пациентите с редки болести в България. [2, 3, 7]

## IT решение за регистъра на пациентите с редки болести

Основните цели на изграждането на регистър на пациентите с редки болести са:

- ▶ създаване на възможности за подобряване на контрола, превенцията и лечението на редки заболявания чрез разработването на подходяща информационна среда;
- ▶ подобряване на дейностите по прилагането на политики в областта на редките заболявания;
- ▶ разработване на нови методологически и методически подходи за събиране, обработване и анализиране на здравна информация, съобразена с потребностите от информация на различните целеви групи в тази област;
- ▶ подобряване на събирането, систематизирането и предоставянето на информация в системата на здравеопазването и подпомагане на осъществяването на политиките в областта на електронното здравеопазване на Р. България, ЕС, Световна здравна организация и др.

### Програмни средства и технологии

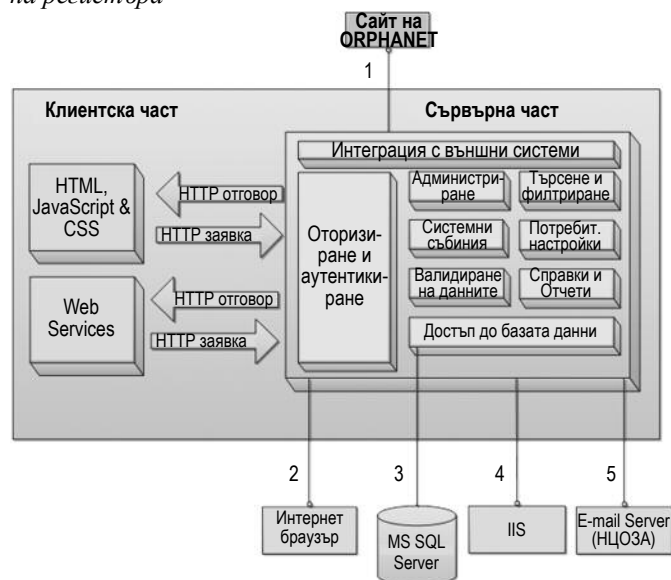
В процеса на разработката, изпълнението на софтуерното решение за изграждане на регистъра на пациентите с редки болести е разделено на два отделни проекта – единият отговаря за потребителския интерфейс, а другият се грижи за реализацията на функционалните изисквания на системата. Разделянето на два проекта е продиктувано от необходимостта за:

- ▶ многократно използване на бизнес логиката;
- ▶ оптимално изпълнение на заявките от потребителите;
- ▶ отделяне на архитектурно различни слоеве;
- ▶ възможност за създаване на системни тестове;
- ▶ осъществяване на интеграция с други системи при необходимост.

Регистърът за пациентите с редки болести е разработен като централизирана, веб-базирана система, реализирана посредством съвременни програмни средства. За изграждането му е използвано клиент-сървър решение, като при този тип архитектура регистърът разполага с централизирано управление на заявките (от приложен сървър), а клиентът е през стандартен интернет браузър. Използвани са три сървъра – приложен, за база данни и файлов, които са инсталирани на физически един хардуер. *Приложният сървър* комуникира с другите сървъри с цел да отговори на нуждите на потребителите, като обработва получените потребителски заявки, обръща се към необходимите компоненти в регистъра и връща отговор на клиента. *Сървърът за база данни* се използва за съхранение на данните, гарантира тяхната цялост,

актуалност и осигурява защитата им от неоторизиран достъп, грижи се за поддържането на архив. Основните характеристики на сървъра за бази данни са поддръжка на: транзакции; съхранени процедури; осигуряване на сигурен и надежден достъп до данните; тригери; процедури, дефинирани от потребителя и такива за архивиране и възстановяване на база от резервно копие. *Файловият сървър* поддържа документите, които се използват и качват в системата при работа с регистъра. Регистърът е проектиран и разработен така, че да се запазва консистентна собствената му база данни (*Фигура 1*).

**Фигура 1.** Системна архитектура и външни интерфейси на регистъра



За достъп и работа с регистъра е необходим единствено стандартен браузър. Достъпът до системата се осъществява с опция за многопотребителски режим на работа – чрез съвкупност от: потребителско име, парола и валиден Квалифициран електронен подпис (КЕП). Връзката се осъществява по сигурен HTTPS протокол, който по своята същност е HTTP (Hypertext Transfer Protocol) протокол плюс SSL/TLS (Secure Sockets Layer/ Transport Layer Security) протокол за криптирано предаване на данни от потребителя до веб сървъра и идентификация на сървъра. Достъпът до системата е през SSL (wildcard) сървърен сертификат, инсталиран на сървъра, на който е разположен регистъра. Всеки потребител в системата има съответни права по отношение на системата, на базата на ролите, които са му предоставени от администратора на регистъра. Всяко действие в регистъра е строго определено и за да го изпълни, потребителят трябва да има това право.

За разработката е използвана софтуерна платформа последна версия 4.5 на Microsoft.NET – среда за разработка на софтуер от последно поколение на Microsoft, която заедно с езикът C# поддържат в пълна степен парадигмата на обектно-ориентиран подход и платформено независимия стандарт за обмен на информация като Web Services. Регистърът работи върху операционна система Microsoft Windows Server 2012. Сървърът за управление на база данни е MS SQL Server Express Edition R2 64bit, чрез който се ползва достъп до релационните бази данни в регистъра през стандартен софтуерен интерфейс. Системата за управление на базата данни отговаря на стандарта ANSI. SQL (Structured Query Language) е език за структурирани запитвания, популярен език за програмиране, предназначен за създаване, видоизменяне, извличане и обработване на данни от релационни системи за управление на бази данни. Достъпът до данните в регистъра може да се осъществи чрез програмния продукт Microsoft

SQL Server Management Studio, а развойната среда е Microsoft Visual Studio 2013. В разработката е използван приложен сървър MS Internet Information Server 7.5, с предназначение за хостване на уеб услугите и за осъществяване на достъп до системата чрез „тънък клиент” – уеб браузър.

**Логически слоеве и архитектура на IT разработката, бизнес логика и модел на системата**

Регистърът е реализиран на базата на *трислойна архитектура – нива на презентация, на бизнес логика и на достъп до данните.*

**Презентационният слой** е реализиран посредством програмните средства ASP.NET (уеб рамка framework за разработка), JavaScript библиотека JQuery, Cascading Style Sheets (CSS) език за описание на стилове и статични страници. В този слой са заложени принципите на адаптивния дизайн, при който поведението на разположените в страниците данни се адаптира към размера на екрана, платформата и ориентацията. В този слой е заложена минимална бизнес логика, която да се грижи за валидация на данните преди да бъдат изпратени към сървъра и за подготовката им за визуализиране при потребителя.

**Слоят, изграждащ бизнес логиката,** е независим от средата на изпълнение – при неговото разработване се спазват принципите на многократното използване, надграждане при необходимост, лесна поддръжка и тестване, капсулиране на функционалности и др. За всеки описван обект се създават определен брой класове, като се спазват заложените изисквания. Всички таблици в базата данни са добавени към текущия модел и за всяка таблица има създаден клас със свойства, като има съпоставяне на поле на таблицата от базата със свойство на класа Entity. Всяко Entity може да бъде разширено чрез изграждане на partial class, който е със същото име и допълва основния с определени свойства и методи. Примерен такъв метод е ValidateEntity – в него се въвеждат всички валидации, които трябва да се изпълнят преди данните да бъдат записани в базата данни. В случай, че някои валидации не са изпълнени, те се запазват в списък и впоследствие се визуализират на потребителя чрез контролата за обработка на грешки.

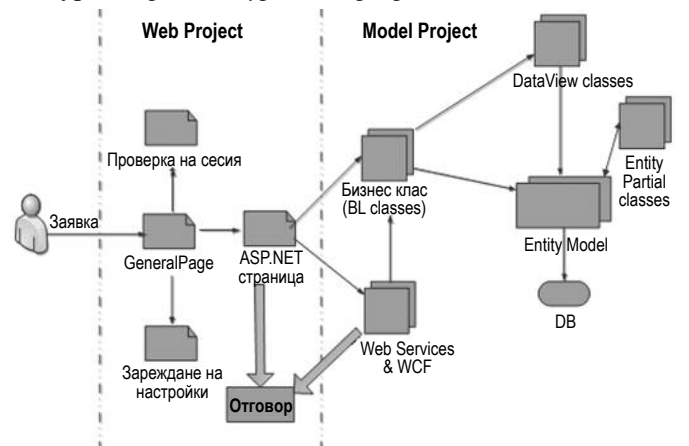
**В слоя за база данни** се съхраняват всички данни, въведени от потребителите, номенклатурни данни, както и настройки, необходими за работата на регистъра. Достъпът до базата данни се осъществява през MS Entity Framework. При разработването на регистрите са заложени принципите на ориентирана към услугите архитектура *Service-Oriented Architecture (SOA)*, като тези услуги могат да комуникират помежду си посредством просто прехвърляне на данни или няколко услуги, координиращи една операция.

Регистърът разполага с **потребителски интерфейс** (изграден на база на технологиите .NET, ASP.NET, AJAX, JQuery, CSS), който се грижи за обработката на заявките, пристигнали от клиента. При изграждането на оформлението на страниците се използва общ подход за всички страници – създадена е една страница (Main.MasterPage), в която е изградена структура на потребителския изглед и всички страници от регистъра я унаследяват заедно с наследените методи и данни. За всички страници се използва общ CSS, което е от голяма полза при необходимост от промяна на определени характеристики на страниците. При изграждането на страниците се използва Bootstrap (front-end библиотека с отворен код за създаване на сайтове и уеб приложения), което позволява приложенията да се адаптират към разделителната способност на клиента. Създадени са определен брой потребителски контроли (UserControl), които се използват многократно в системата. При изграждането на екранните форми за въвеждане на данните се използват набор контроли, които

са необходими за въвеждане/коригиране на данните в регистъра. Екранните форми също представляват потребителски контроли, но с по-сложна структура и функционалност, които могат да бъдат използвани многократно и вградени в други потребителски контроли.

За достъп до данните на регистъра се използва референция към клас, който е дефиниран в слоя за бизнес логика. По този начин се гарантира ясна граница между двата проекта, както и преизползване на различните класове и методи, разработени в слоя с бизнес-логиката. При изпращане на заявка/действие от екранна форма, всички въведени данни се съхраняват в съответния обект и се изпращат на съответния бизнес клас за обработка. Изпращането е съпътствано с обект от тип CallContext – в него се съхранява потребителят, който изпълнява действието и неговият вид. В резултат на заявката се получават обработени данни, като в обекта CallContext се съхранява информация за това дали действието е успешно, както и списък с грешки при наличие. След всяка заявка, изпратена към бизнес класовете, се прави проверка за наличие на грешки, получени в обекта CallContext – тогава се извиква контролата за обработка на грешки в стандартен визуален формат (*Фигура 2*).

**Фигура 2. Архитектура на IT разработката**



**Функционалности на регистъра**

Националният регистър за пациентите с редки болести е разработен като система:

- ▶ поддържаща компютризирана здравни досиета на пациенти с редки болести в България в съответствие с европейските стандарти за компютризирана здравни досиета и електронен обмен на данни;
- ▶ за генериране на концепции за подпомагане на непрекъснатост на грижите за болните;
- ▶ с възможности за обезличаване на данните, както и за поддържане на анонимни данни за статистика и управление на информацията за пациентите. [8]

Регистърът съдържа данни за:

- ▶ списък на редките заболявания, установени в Р България: с данни за наименование на заболяването, код по МКБ 10, ОРФНА код, ОММ Код и др.;
- ▶ експертни центрове за редки заболявания: с данни за наименование на експертния център, адрес, редки заболявания, за които е обозначен център, лечебно заведение, дата и срок, участие в Референтни центрове и мрежи за редки болести в ЕС, др.;
- ▶ лечебни заведения към експертните центрове: с данни за наименование, адрес, ръководител и др.;
- ▶ медицински досиета на пациенти с рядка болест: с данни за дата на първоначалната регистрация на пациента в регистъра и дата на обновяване; лице, въвело/актуализи-

рало информацията; експертен център и лечебно заведение; лични данни на пациента, пол, антропометрични показатели, адрес; данни за заболяването – диагноза съгласно списъка на редките заболявания според МКБ-10, ORPHA код, OMIM код, симптоми на болестта, година/дата на поставяне на диагнозата, лечебно заведение, в което е поставена диагнозата, лекуващ лекар, данни за лечението и др.

На всеки пациент при вписването му в системата се генерира номер, който е уникален ключ в механизма за добавяне и корекции на данни в регистъра. Регистърът разполага с възможности за въвеждане и поддържане на медицински досиета на пациентите с редките болести; регистриране на всички обстоятелства, свързани с регистрирането на пациента, данните за неговото лечение и резултата от него, други данни, кореспондиращи със заболяването.

Регистърът разполага с функционалност за управление на основните бази данни, като администрирането на системата обхваща процесите по:

- ▶ създаване и управление на потребители, групи потребители и техните права (роли);
- ▶ справки по журнала за действията на потребителите (одит на действията);
- ▶ поддържане на ведомствените и базовите номенклатури в системата.

Основните възможности и функции на регистъра са свързани с:

- ▶ въвеждане, редакция и търсене на данни за пациенти с рядка болест;
- ▶ въвеждане, редакция и търсене на данни за експертни центрове по редки болести;
- ▶ корекция на грешки в процеса на въвеждането на данните, с възможности за проследяване на направените промени;
- ▶ поддържане на история на извършените корекции на данните в системата;
- ▶ вход и вписване на промените в системата с потребителски достъп чрез квалифициран електронен подпис, име и парола;
- ▶ генериране на справки и статистики от информацията в системата – по предварително дефинирани критерии и показатели.

При верификацията на входните данни се извършват системни проверки за:

- ▶ съответствие с определения формат на полетата (тип, размер и др.);
- ▶ задължителност за попълване на полето – при наличие;
- ▶ проверка на възможната стойност;

▶ проверка на зависимостите между полетата – при наличие;

▶ проверка на стойностите в уникалните полета;

▶ проверка за наличие на същите данни в системата.

Функционалността за одит на действията в системата осигурява проследимост на действията и операциите, извършвани от потребителите при: вход и изход от регистъра; използване и операции върху данните в регистъра; търсене, въвеждане, коригиране и изтриване на данни; опити за достъп до регистъра и информационните обекти в него.

Регистърът разполага с възможност за автоматично извеждане на справки и статистики по избран показател или комбинация от показатели, с динамично задаване на критерии за търсене и подбор. Справочната функционалност обхваща процесите по генериране и извеждане на основни типове справки в системата: базови справки и статистики върху вписаните данни в съответния регистър по предварително зададени критерии и параметри – разпределение по възраст, пол, тип заболяване и т.н.

## Заклучение

Със създаването и прилагането на Национален регистър на пациентите с редки болести ще се постигнат национални цели за:

- ▶ събиране и осигуряване на епидемиологични данни за редките болести в България – за нуждите на компетентните органи и пациентите;
- ▶ подобряване на профилактиката и диагностиката на редките болести;
- ▶ интегриран подход при прилагането на профилактиката, диагностиката, лечението и социалната интеграция на пациентите и техните семейства.

## Библиография

1. Rare Disease Registries in Europe, ORPHAnet report series
2. Наредба № 16 от 30 юли 2014 г. за условията и реда за регистриране на редките заболявания и за експертните центрове и референтните мрежи за редки заболявания
3. Националната програма за редки болести 2008-2013 (генетични, вродени малформации и ненаследствени заболявания, Министерство на здравеопазването
4. Редките болести в България – периодичен обзор на актуалното състояние и тенденции, брой 1/2010г.
5. Европейски проект Europlan (European Project for Rare Diseases National Plans Development)
6. EC Rare Diseases Policy [http://ec.europa.eu/health/rare\\_diseases/policy/index\\_en.htm](http://ec.europa.eu/health/rare_diseases/policy/index_en.htm)
7. Заповед РД 02-39/13.02.2015 г. за създаване и определяне състава на Комисията за редки болести, Министерство на здравеопазването
8. Rare Disease Registries in Europe – January 2015, [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Автори

Р. Петкова, Й. Арnaudов, А. Иванова, Национален център по обществено здраве и анализи

## Баснята за пчелите: или за частните пороци, колективни добродетели

Д-р Бернард Мандевил (1670-1733), холандски лекар, установил се в Лондон, е станал прочут благодарение на едно единствено произведение – една басня за пчелите.

В баснята се разказва за поучителната история за пчелите, които постигат чрез молитвите си изчезването на всички пороци от техния кошер. Ефектът е обратен на очаквания. Изчезва процъфтяването, идва мизерията. Поуката от историята е доста ясна: частните пороци всъщност са колективни добродетели, понеже именно те допринасят за процъфтяването и динамизма на обществото. От тази гледна точка, висше благо не е вече нравственото свършен-

ство на индивида, а богатството на общността. Неговата басня често се представя като илюстрация към тезите на икономическия либерализъм: би трябвало да се откажем от всякаква намеса, която би целяла подобряване на обществото, като оставим свободно да действат частните интереси, единствено от които може да се роди процъфтяването (157 с.).

*Филип, Форест „50 ключови думи на съвременната култура“ изд. Кибела, 2001, 356 с.*

*Подбрал доц. Петър Цонов*