



Spolufinancováno
Evropskou unií



SYPOVO

Analýza současného stavu péče o pacienty se vzácnými onemocněními v ČR

**Centrum vysoce specializované péče pro vzácná
onemocnění ledvin**

ERKNet

Projekt „SYPOVO“

„Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty
se vzácnými onemocněními“

CZ.03.02.02/00/22_046/0002450

Verze 1, 05/2024



Obsah

Úvod a charakteristika pracoviště.....	4
1. Inventarizace zdrojů informací: Existující národní a mezinárodní doporučení a standardy, informace o systému péče v zahraničí.....	4
1.1 Charakteristika zdrojů.....	4
1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění.....	5
2. Popis současného stavu zdravotní péče, identifikace potřeb a nedostatků v těchto oblastech.....	10
2.1 Počty pacientů a personální zajištění center.....	10
2.1.1 Celkový počet pacientů.....	10
2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centrech ERKNet.....	10
2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje.....	11
2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje.....	12
2.1.5. Multidisciplinární tým (MDT).....	12
2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze.....	13
2.3 Struktura a pokrytí péče.....	14
2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost.....	15
2.4.1 Centra vysoce specializované péče.....	15
2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou.....	16
2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče.....	16
2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky.....	16
2.5 Pracovní podmínky center.....	17
2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele.....	17
2.5.2 Prostorová kapacita center.....	17
2.6 Provoz center.....	18
2.6.1. Ambulantní péče.....	18
2.6.2 Lůžková péče.....	18
2.6.3. Obecné informace.....	18
2.6.4 Administrativa.....	20
2.6.5 Léčba.....	20
2.6.6 Komplexita a koordinace péče.....	21
2.7 Přejímová péče („transition care“)......	22
2.7.1 Přejímová péče z pediatrické do dospělé péče – obecně.....	22
2.7.2 Přejímová péče z pohledu pediatrického pracoviště.....	23
2.7.3 Přejímová péče z pohledu pracoviště pro dospělé.....	23



2.8	Zapojení pacientů do péče	24
2.8.1	Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR.....	24
2.8.2	Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu	24
2.8.3	Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO).....	24
2.9.	Kvalita péče v centrech	24
2.9.1	Hodnocení péče pacienty	24
2.9.2	Hodnocení a monitorace kvality péče.....	24
2.9.3	Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN	25
2.9.4	Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště.....	25
2.10	Vzdělávání a výzkum.....	26
2.10.1	Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory.....	26
2.10.2.	Vzdělávání vlastních odborníků v centrech	26
2.10.3	Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost.....	26
2.10.4	Současné vědeckovýzkumné aktivity (průměrný počet/rok/pracoviště)	27
2.10.5	Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit.....	27
3.	Popis současného stavu sociální péče, identifikace potřeb a nedostatků	28
4.	Popis optimálního stavu komplexní péče	32
	Návrh modelu péče pro skupinu onemocnění vyžadující podobný charakter péče	34
A.	Centralizace péče	34
B.	Typy center	36
C.	Další potřebné úpravy:	36
C.1	Organizace péče	36
C.2	Pracovní podmínky center, personální zajištění	37
C.3	Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti	37
C.4	Podpora stavu sociální péče.....	37
	Seznam zkratk	39



Úvod a charakteristika pracoviště

Tato Analytická zpráva vznikla v rámci projektu Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty se vzácnými onemocněními – SYPOVO (CZ.03.02.02/00/22_046/0002450) v rámci Operačního programu Zaměstnanost plus spolufinancovaného Evropskou unií z Evropského sociálního fondu. Jejím cílem je popis současného stavu včetně návrhů, které by mohly vést ke zlepšení péče o pacienty se vzácným onemocněním. Autory tohoto odborného textu jsou metodici projektu a zástupci jednotlivých ERN, poskytovatelé, kteří se věnují přímé péči a reflektují tak své zkušenosti v tomto dokumentu.

Název ERN	ERKNet
Zapojená pracoviště	Pediatrická klinika 2.LF UK a FN Motol Klinika Nefrologie Transplant Centrum IKEM
Počet skupin VO	10 skupin
Skupiny VO	<ol style="list-style-type: none">1. Glomerulopatie (<i>Glomerulopathies</i>)2. Tubulopatie (<i>Tubulopathies</i>)3. Vrozené vady a ciliopatie (<i>Congenital malformation and ciliopathies</i>)4. Trombotické mikroangiopatie (<i>Thrombotic microangiopathies</i>)5. Chronické onemocnění ledvin v dětském věku (<i>Pediatric chronic kidney disease</i>)6. Metabolické poruchy a ledvinové kameny (<i>Metabolic and stone disorders</i>)7. Obstrukční uropatie (<i>Obstructive uropathies</i>)8. AD strukturální onemocnění ledvin (<i>AD structural kidney disorders</i>)9. Dialýza v dětském věku (<i>Pediatric dialysis</i>)10. Transplantace ledvin v dětském věku (<i>Pediatric kidney transplantation</i>)

1. Inventarizace zdrojů informací: Existující národní a mezinárodní doporučení a standardy, informace o systému péče v zahraničí

1.1 Charakteristika zdrojů

K analýze bylo předloženo celkem **56 publikací**. 45 z nich bylo zpracováno jakožto **základní literatura** do analytické tabulky z níž vychází následující **analytická zpráva**. Všechny zdroje byly **v anglickém jazyce** a téměř 90 % zdrojů bylo možné nalézt na **oficiálních** stránkách ERK-Net. Kromě základní literatury bylo předloženo také **11** dokumentů typu patient journey (PJ), všechny byly v anglickém jazyce a byly koncipovány



jako jednostránková schémata vytvořená přímo společností ERK-Net. Publikace byly rozděleny do 10 základních skupin na základě členění ERK-Net.

Tabulka 1 Publikace dle jednotlivých typů za celou ERN:

Typ dokumentu	počet
Clinical practice recommendation	12
Consensus statement	12
Patient journey	11
Clinical practice guidelines	8
Guidelines	6
Recommendations	3
Conclusions	2
Consensus and recommendation	1
Statement	1
Celkový počet	56

1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění

Podrobnosti rozříděné dle skupin diagnóz

1. Glomerulopatie (*Glomerulopathies*)
2. Tubulopatie (*Tubulopathies*)
3. Vrozené vady a ciliopatie (*Congenital malformation and ciliopathies*)
4. Trombotické mikroangiopatie (*Thrombotic microangiopathies*)
5. Chronické onemocnění ledvin v dětském věku (*Pediatric chronic kidney disease*)
6. Metabolické poruchy a ledvinové kameny (*Metabolic and stone disorders*)
7. Obstrukční uropatie (*Obstructive uropathies*)
8. AD strukturální onemocnění ledvin (*AD structural kidney disorders*)
9. Dialýza v dětském věku (*Pediatric dialysis*)
10. Transplantace ledvin v dětském věku (*Pediatric kidney transplantation*)

Cílem analýzy bylo zhodnotit četnost výskytu předem stanovených informací v analyzovaných zdrojích. Procentuální míra výskytu těchto informací je uvedena jak v rámci jednotlivých skupin onemocnění, tak v kontextu všech zdrojů analyzované základní literatury. **Za účelem přehlednějšího prezentování získaných dat jsou tato data uspořádána do tabulek dle jednotlivých skupin onemocnění (10).** Symbolem * je označena publikace s neúplnými daty či částečně podanými informacemi.



Spolufinancováno
Evropskou unií



Skupiny: 1. Glomerulopatie; 2. Tubulopatie; 3. Vrozené malformace a ciliopatie; 4. Trombotické mikroangiopatie; 5. Chronické onemocnění ledvin v dětském věku; 6. Metabolické poruchy a ledvinové kameny; 7. Obstrukční uropatie; 8. AD strukturální onemocnění ledvin; 9. Dialýza v dětském věku; 10. Transplantace ledvin v dětském věku.

Hlavní charakteristiky (uvést počet zdrojů, jejich procentuální zastoupení v celku a v jednotlivých skupinách):

Skupina onemocnění	skupina 1	skupina 2	skupina 3	skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	skupina 7	Skupina 8	Skupina 9	Skupina 10	celkem
Počet zdrojů	6	3	5	2	11	4	3	4	5	2	45
Definice víceúrovňové péče:	0	1 (33 %)	0	0	1 (9 %)	0	0	0	0	0	2 (4 %)
Uvedení odborností podílejících se na péči:	6 (100 %)	3 (100 %)	4 (80 %)	0	10 (91 %)	4 (100 %)	3 (100 %)	3 (75 %)	5 (100 %)	2 (100 %)	40 (89 %)
Definice role soc. pracovníka:	1* (17 %)	1* (33 %)	0	0	1* (9 %)	0	0	0	2* (40 %)	1* (50 %)	6 (13 %)
Zmíněná MTD péče:	4 (67 %)	2 (67 %)	3 (60 %)	0	4 (36 %)	3 (75 %)	2 (67 %)	1 (25 %)	3 (60 %)	1 (50 %)	23 (51 %)
Aktivní role pacientů při tvorbě CPGs:	0	0	0	0	1 (9 %)	0	0	0	1 (20 %)	0	2 (4 %)

soc. – sociální; MTD – multidisciplinární; CPGs – clinical practice guidelines

* V označených dokumentech byla existence sociálního pracovníka v rámci péče o pacienty zmíněna, jeho role ale nebyla definována.

Management – specifikace role poskytovatelů zdravotní péče (uvést počet zdrojů, jejich procentuální zastoupení v celku a v jednotlivých skupinách):

Skupina onemocnění	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	Skupina 7	Skupina 8	Skupina 9	Skupina 10	Celkem
Počet zdrojů:	6	3	5	2	11	4	3	4	5	2	45
Kdo má potvrdit diagnózu:	2 (33 %)	0	3 (60 %)	0	3 (27 %)	3 (75 %)	1 (33 %)	1 (25 %)	0	1 (50 %)	14 (31 %)
Kdo má léčit:	3 (50 %)	2 (67 %)	4 (80 %)	1 (50 %)	3 (27 %)	2 (50 %)	2 (67 %)	1 (25 %)	3 (60 %)	1 (50 %)	22 (49 %)
Kdo má sledovat/ monitorovat:	4 (67 %)	3 (100 %)	5 (100 %)	1 (50 %)	8 (72 %)	4 (100 %)	3 (100 %)	2 (50 %)	2 (40 %)	2 (100 %)	34 (76 %)
Úloha dalších lékařských specialistů:	5 (83 %)	3 (100 %)	5 (100 %)	1 (50 %)	9 (82 %)	3 (75 %)	2 (67 %)	3 (75 %)	4 (80 %)	2 (100 %)	37 (82 %)
Úloha nelékařů:	5 (83 %)	2 (67 %)	3 (60 %)	0	6 (55 %)	1 (25 %)	1 (33 %)	0	2 (40 %)	2 (100 %)	22 (49 %)
Úloha primární péče:	0	1 (33 %)	1 (20 %)	0	3 (27 %)	0	1 (33 %)	1 (25 %)	1 (20 %)	1 (50 %)	9 (20 %)



Charakteristika diagnostických principů (uvést počet zdrojů, jejich procentuální zastoupení v celku a v jednotlivých skupinách):

Skupina onemocnění	skupina 1	skupina 2	skupina 3	skupina 4	skupina 5	Skupina 6	skupina 7	Skupina 8	Skupina 9	Skupina 10	celkem
Počet zdrojů	6	3	5	2	11	4	3	4	5	2	45
Klinická diagnostika	5 (83 %)	3 (100 %)	5 (100 %)	2(100 %)	6 (55 %)	4 (100 %)	3 (100 %)	4 (100 %)	1 (20 %)	1 (50 %)	34 (76 %)
Laboratorní diagnostika	6 (100 %)	3 (100 %)	5 (100 %)	2(100 %)	8 (72 %)	4 (100 %)	0	4 (100 %)	1 (20 %)	1 (50 %)	34 (76 %)
Další	0	3 (100 %)	5 (100 %)	1 (50 %)	3 (27 %)	0	2 (67 %)	2 (50 %)	0	0	16 (36 %)
Diagnostická kritéria	4 (67 %)	2 (67 %)	2 (40 %)	2(100 %)	3 (27 %)	0	3 (100 %)	4 (100 %)	0	1 (50 %)	21 (47 %)

Management – doporučená léčba (uvést počet zdrojů, jejich procentuální zastoupení v celku a v jednotlivých skupinách):

	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	Skupina 7	Skupina 8	Skupina 9	Skupina 10	Celkem
Počet zdrojů:	6	3	5	2	11	4	3	4	5	2	45
Specifická cílená	5 (83 %)	1(33 %)	4 (80 %)	2 (100 %)	6 (55 %)	4 (100 %)	2 (67 %)	1 (25 %)	5 (100 %)	1 (50 %)	31 (69 %)
Specifická necílená	4 (67 %)	0 (0 %)	2 (40 %)	2 (100 %)	4 (36 %)	2 (50 %)	2 (67 %)	2 (50 %)	1 (20 %)	1 (50 %)	20 (44 %)
Nespecifická/symptomatická	3 (50 %)	3 (100 %)	1 (20 %)	0 (0 %)	11 (100 %)	3 (75 %)	1 (33 %)	1 (25 %)	4 (80 %)	1 (50 %)	28 (62 %)

Management – monitorace stavu, hodnocení vývoje nemoci (uvést počet zdrojů, jejich procentuální zastoupení v celku a v jednotlivých skupinách):

	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	Skupina 7	Skupina 8	Skupina 9	Skupina 10	Celkem
Počet zdrojů:	6	3	5	2	11	4	3	4	5	2	45
Pravidla pro monitoraci:	3 (50 %)	3 (100 %)	4 (80 %)	2 (100 %)	11 (100 %)	4 (100 %)	3 (100 %)	3 (75 %)	5 (100 %)	1 (50 %)	39 (87 %)
Existence kritérií aktivity/ závažnosti onemocnění:	3 (50 %)	0	2 (40 %)	2 (100 %)	4 (36 %)	1 (20 %)	3 (100 %)	1 (25 %)	1 (20 %)	1 (50 %)	18 (40 %)
Prognostická kritéria:	2 (33 %)	1* (33 %)	4 (40 %)	1 (50 %)	5 (45 %)	1* (20 %)	2* (67 %)	1 (25 %)	1* (20 %)	1* (50 %)	19 (42 %)
Existence PROMs:	1** (17 %)	0	0	0	2 (18 %)	0	0	0	0	0	3 (7 %)
Hodnocení funkce/disability:	1 (17 %)	0	1 (20 %)	0	2 (18 %)	0	0	2 (50 %)	0	0	6 (13 %)
Systém hodnocení kvality péče je definován:	1*** (17 %)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1 (2,3 %)

PROMs - „patient-reported outcome measures“

*Prognostická kritéria byla v pěti publikacích zmíněna, ale nebyla blíže definována. ** V publikaci byly PROMs popsány pouze částečně.

*** V publikaci byla hodnocena kvalita života pacientů.



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

Slovní souhrn analýzy zdrojů

(hlavní přednosti a nedostatky – s důrazem na informace postihující organizaci péče):

Inventarizace existující literatury týkající se vzácných onemocnění ledvin ukázala na oblasti ke zlepšení. Všechny předložené publikace i PJ byly v anglickém jazyce. Množství předložených PJ pozitivně vyniklo oproti jiným ERNům.

V rámci dvou publikací **byla definována** či zmíněna **víceúrovňová** péče o pacienty se vzácnými onemocněními. Téměř v 90 % publikací byly uvedeny odbornosti, které se podílejí na péči o pacienty (či bylo možné tuto informaci vydedukovat z dané publikace). Téměř v 15 % publikací byla **zmíněna existence** sociálních pracovníků a jejich důležitosti v kontextu péče o pacienta. V žádném z těchto případů ale **role sociálního pracovníka nebyla blíže definovaná**. Ve dvou publikacích byla zaznamenána **aktivní role pacientů při tvorbě CPGs**. Role primární péče byla zmíněna (ne nutně definována) v pětina publikací. Ačkoliv až 50 % publikací zmiňovalo existenci či potřebnost existence multidisciplinárního týmu, velice zřídka byl přesně definován, v jedné z publikací byly jmenovány odbornosti, jež by měly být tohoto týmu členem.

V kontextu diagnostiky a léčby bylo nejvíce publikací zaměřeno konkrétně právě na tuto problematiku. Kromě jedné publikace (která se věnovala vícero druhům glomerulopatií), byly všechny zaměřené na konkrétní onemocnění. Ve čtvrtině publikací bylo zmíněno či definováno, kdo má stanovovat pacientovu diagnózu. Existence kritérií závažnosti a prognózy onemocnění bylo možné najít zhruba ve 40 % publikací. Management jednotlivých onemocnění v kontextu monitorace stavu z hlediska funkce/disability a hodnocení kvality péče byl zastoupen ve 13 % a 2 % publikací. Zaznamenané případy monitorace se nejčastěji týkaly monitorace stavu pacienta (nikoliv medikace). Co se týče patient-reported outcomes (PROMs), v jedné publikaci byly zmíněny částečně, ve dvou publikacích byly zmíněny detailněji.

Mezi důležité zdroje ze **Skupiny 1** (glomerulopatie) patří publikace *KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases*, která popisuje obecné informace o několika různých glomerulopatiích a poskytuje tak širší spektrum informací na jednom místě. Publikace obsahovala informace o potřebnosti multidisciplinárního týmu, dále také informace o diagnostice a léčbě některých glomerulopatií i o tom, kdo má pacientům péči poskytovat. Obsahem byly také prognostická kritéria a pravidla pro monitoraci některých onemocnění. Jako v jediném dokumentu ze všech předložených se zde objevovala existence PROMs (zde PROMIS) a hodnocení kvality života pacientů (nikoliv hodnocení kvality péče).

Skupina 2 – tubulopatie – obsahovala 3 publikace o 3 různých onemocněních. V těchto publikacích byla dobře pokryta diagnostika konkrétních onemocnění, role poskytovatelů zdravotní péče a pravidla pro monitoraci. Velmi málo informovala o možnostech léčby a dalších oblastí managementu onemocnění.



Skupina 3 obsahovala celkem 5 publikací o 5 různých onemocněních. Publikace pokrývaly část diagnostickou i role poskytovatelů zdravotní péče. Informace o léčbě poskytly v méně, než 50 % případů. Pouze zhruba ze třetiny pokrývaly publikace monitoraci stavu, přičemž nejvíce souhrnných informací z této oblasti se vyskytovalo v publikaci *Management and Screening of Primary Vesicoureteral Reflux in Children*.

Skupina 4 obsahovala pouze 2 publikace a obě se věnovaly onemocnění atypickému hemolytickému uremickému syndromu. Nejvíce se zabývaly diagnostikou, léčbou a managementem onemocnění v kontextu monitorace stavu, kritérií závažnosti a prognostických kritérií.

Mezi důležité zdroje **ve skupině 5** (chronické onemocnění ledvin) patří publikace KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline For The Evaluation And Management Of Chronic Kidney Disease. Tato velice obsáhlá publikace se zaměřuje na evaluaci a management chronického onemocnění ledvin (CKD) dětí i dospělých (detailně se nezaměřuje na pacienty podstupující dialýzu a ani na příjemce transplantované ledviny). Publikace je věnována hodnocení CKD (dle mnoha různých aspektů), hodnocení rizik u jedinců s CDK, managementu onemocnění vedoucí k oddálení progresu a zvládnání přidružených komplikací tohoto onemocnění. Věnuje se též léčebnému a lékovému managementu CKD a celá jedna kapitola je věnována optimálním modelům péče o pacienty. Popsán je také mechanismus tranzice pacientů z dětské do dospělé péče a možnosti podpůrné péče pro pacienty s chronickým onemocněním ledvin.

Zároveň je tato skupina onemocnění co do počtu publikací nejobsáhlejší. Další publikace se věnovaly symptomatické léčbě přidružených problémů, které se mohou vyskytovat u pacientů s chronickým onemocněním ledvin (např. hypertenze, renální osteodystrofie, anémie). Dále se 4 publikace zabývaly tématem nutrice (příjem bílkovin, vápníku a fosforu). Prakticky ve všech publikacích této skupiny se vyskytovaly informace v kontextu monitorace stavu pacienta.

Ve skupinách 6, 7, 8, 9 se nevyskytovala žádná souhrnná literatura věnující se celé skupině onemocnění. Jedna z předložených publikací byla soustředěna na konkrétní lék a jeho účinky, brala v potaz pravidla monitorace, podávání léku, existenci kritérií závažnosti a prognostické faktory.

Skupina 10 obsahovala 2 publikace. Jedna se týkala tranzice pediatrických pacientů do dospělé péče, což byla jediná literatura tohoto typu, která se v kontextu vzácných onemocnění ledvin vyskytla. Druhá publikace se zabývala transplantací ledvin u dětských pacientů, publikace byly z let 2009–2011.



2. Popis současného stavu zdravotní péče, identifikace potřeb a nedostatků v těchto oblastech

2.1 Počty pacientů a personální zajištění center

2.1.1 Celkový počet pacientů

Skupina onemocnění	Celkový počet pacientů v ČR		Způsob zjištění počtu pacientů		% VO dané sk., které lze přesně identifikovat s pomocí MKN-10		Míra správnosti kódování MKN-10	
	≤18 let	dospělí	≤18 let	dospělí	≤18 let	dospělí	≤18 let	dospělí
Tubulopatie	50	1200	Kombinace	Kombinace	0 %	80 %	0 %	60 %
*Glomerulopatie	600	16 800	Kombinace	Kombinace	90 %	95 %	80 %	95 %
Trombotické mikroangiopatie	150	50	Kombinace	Kombinace	0 %	100 %	0 %	100 %
**Malformace ledvin a vývodných močových cest	2000	2300	Kombinace	Kombinace	70 %	70 %	90 %	90 %
***Familiární cystická renální onemocnění	400	800	Kombinace	Kombinace	50 %	90 %	90 %	90 %
Metabolické poruchy a ledvinové kameny	25	100	Kombinace	Kombinace	50 %	70 %	90 %	60 %
Chronické onemocnění ledvin v dětském věku	300	0	Kombinace	0	100 %	0	80 %	0
Dialýza v dětském věku	25	0	Kombinace	0	100 %	0	100 %	0
Transplantace ledvin v dětském věku	55	0	Kombinace	0	100 %	0	100 %	0

*Do glomerulopatií spadají dědičné a imunitní glomerulopatie. **Do skupina malformace ledvin a vývodných cest močových spadá také skupina 7 obstrukční uropatie. ***Do skupiny Familiární cystická renální onemocnění spadá skupina 8 AD strukturní onemocnění ledvin a skupina 2 vrozené vady a ciliopatie **Kombinace** – jedná se o kvalifikovaný odhad počtu pacientů na základě informací z registrů a/nebo známé prevalence onemocnění v evropských zemích.

0 – je zadána u počtů dospělých pacientů u onemocnění, které jsou definovány jako onemocnění vznikající v dětském věku.

2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centrech ERKNet

(centra vysoce specializované péče o pacienty s vzácnými onemocněními – CVSP-VO)

Fakultní nemocnice v Motole, Pediatriká klinika 2.LF UK a FN Motol (v textu zkracováno na „**centrum FN Motol**“) se specializuje na:

oba typy glomerulopatií (dědičné i imunitní), trombotické mikroangiopatie, chronické onemocnění ledvin a dialýzu v dětském věku a na transplantaci ledvin v dětském věku (pracoviště je specializováno na **5 z 9** skupin onemocnění).



Spolufinancováno
Evropskou unií



Institut klinické a experimentální medicíny (IKEM), Klinika Nefrologie Transplant Centrum IKEM (v textu zkracováno na „**centrum IKEM**“) se specializuje na trombotické mikroangiopatie, glomerulopatie, tubulopatie, metabolické poruchy a familiární cystická renální onemocnění (pracoviště je specializováno na 5 z 9 skupin onemocnění, 3 skupiny jsou onemocnění začínající v dětském věku).

Počet pacientů sledovaných v centrech ERKNet

Název centra	Počet pacientů s VO, které mají centra v dlouhodobém sledování (průměr za rok z posledních 3 let)	Počet nových pacientů s VO za rok (průměr z posledních 3 let, možno použít data reportovaná koordinátorovi ERN v rámci monitoringu)
Centrum IKEM	500	30
Centrum FN Motol	330	26
Celkem	830 pacientů	56 pacientů

2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje

Odbornost	Celkový počet pracovníků	Centrum IKEM		Celkový počet pracovníků	Centrum FN Motol	
		Počet hodin ambulance za odbornost/ týden	Počet hodin lůžkové péče za odbornost/ týden		Počet hod. ambulance za odbornost/ týden	Počet hod. lůžkové péče za odbornost/ týden
Lékař s odbornou způsobilostí	18	90	90	12	92	136
lékař ve specializační přípravě	1	0	36	3	3	72
zdravotní sestry	2	36	36	19	280	210
nelékařští zdravotníci	1	8	8	7	43	60
nezdravotníci	1	36	0	0	0	0
Celkový počet	23	170 hod.	170 hod.	41	417 hod.	478 hod.



2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje

Počet a skladba pracovníků je v centru **FN Motol** hodnocena jako systematicky nenastavená a vycházející z dobrovůle a momentální situace pracoviště/poskytovatele. V centru **IKEM** počet a skladba pracovníků odpovídá potřebám na hranici možností, pracoviště nemá kapacitu pro další růst a rozvoj.

Personální kapacita v péči o pacienty s VO není v případě centra **IKEM** dostatečná v oblasti lékařů specialistů jiných oborů pro interdisciplinární konzultace a nezdravotníci (zejména pak administrativní pracovník).

V případě centra **FN Motol** byly nedostatky v oblastech personální kapacity následující:

- plně kvalifikovaní lékaři specialisté (= atestovaní + s expertízou na VO) pro klinickou práci (včetně vedení lékařů v přípravě) v rámci péče základního MDT
- zdravotnický tým (lékařů a nelékařů) v každodenní péči o pacienty s VO) pro provozování klinického výzkumu (nedostatek času, ochoty, motivace...)
- lékaři specialisté jiných oborů pro interdisciplinární konzultace
- nelékařští specialisté v péči o pacienty s VO
- administrativní pracovník a data-manažer
- zdravotní sestry vyškolené v problematice VO

Nedostatečná personální kapacita má v rámci obou pracovišť za následek: nedostatečnou kapacitu (četnost) interdisciplinárních konzultací/ambulantních vyšetření a nedostatečné zapojení do klinického výzkumu. Dále centrum **IKEM** vnímá jako následek neexistenci interdisciplinárních konzultací/ambulantních vyšetření.

Nedostatečná personální kapacita v centru **FN Motol** má dále za následek:

- omezená kapacita pro přijímání nových pacientů
- dlouhé čekací lhůty na ambulantní vyšetření / hospitalizaci
- dlouhé čekání objednaných pacientů v čekárně ambulance před vyšetřením
- nedostatek času na jednotlivá ambulantní vyšetření
- nedostatečné průběžné vzdělávání členů týmu
- lékaři specialisté věnují čas koordinační či administrativní činnosti, kterou by mohl vykonávat někdo jiný

2.1.5. Multidisciplinární tým (MDT)

IKEM nedisponuje MDT, centrum **FN Motol** disponuje jedním týmem. MDT tým v rámci centra **FN Motol** je složen ze 4 atestovaných lékařů a 4 lékařů, kteří jsou ve specializační přípravě, dále se tým skládá z jednoho terapeuta, psychologa a sociálního pracovníka. V kontextu nezdravotníků **nemají** v centru **FN Motol** k dispozici administrativního pracovníka ani data manažera. Zdravotních sester je k dispozici 12. Pravidelné schůzky multidisciplinárního týmu centra **FN Motol** se konají 2x měsíčně.



Skladba MDT v centru **FN Motol** neodpovídá potřebám z důvodu personální kapacity, chybí např. dětská dietní sestra se zkušeností s onemocněním ledvin.

Pracoviště **IKEM** nemá stálý MDT tým z důvodu nedostatečné personální kapacity a přílišné administrativní zátěže.

Hodnocení personálního zabezpečení práce center ve vztahu k počtu pacientů:

V obou centrech, **FN Motol** i **IKEM**, je nedostatek interdisciplinárních konzultací kvůli omezené personální kapacitě, obě pracoviště mají také nedostatek administrativních pracovníků. Na pracovišti FN Motol chybí plně kvalifikovaní lékaři specialisté, nezdravotničtí odborníci a již výše zmínění administrativní pracovníci a data manažeři. Na pracovišti Motol tyto nedostatky vedou k dlouhým čekacím lhůtám na vyšetření/hospitalizaci, zároveň dochází k přetížení stávajícího personálu. **Nedostatkem** je také a nedostatečné průběžné vzdělávání. V Motole je personální zajištění nestabilní a závislé na momentální situaci v nemocnici. Nedostatky v personálu způsobují omezený příjem nových pacientů a zvyšují čekací doby.

2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze

Pro pacienty se vzácnými onemocněními jsou k dispozici následující databáze:

Název registru	Název diagnózy	Počet pacientů v registru	Aktuálnost dat	Charakteristika registru a zřizovatel
Registr ERKNET	TMA	25	Ano	Mezinárodní registr
				ERN registr
PODONET	Glomerulopatie	10	Ano	Mezinárodní registr
				ESCAPE
ARPKD registr	ARPKD	5	Ano	Mezinárodní registr
				ESCAPE
Český registr biopsií nativních ledvin	Glomerulonefritidy	20000	Ano	Národní registr
				Česká nefrologická společnost

Hodnocení zdrojů dat o pacientech s VO

Aktuálně dostupné registry **nepokrývají** všechna vzácná onemocnění. Není reálné mít v registru ERKNET všechny pacienty s VO, protože chybí potřebná administrativní síla k zadávání dat do registru. Zařazení pacientů do registru také vyžaduje informovaný souhlas pacienta, který nemusí být vždy udělen. Aktuálně je ve **FN Motol** ze strany ERKNet vyvíjen tlak na zadání maximálního možného počtu pacientů do registru, do konce roku by tak mělo být zařazeno cca 100 pacientů s VO dle skupin onemocnění. Tato



aktivita bude administrativně a časově velice náročná a aktuálně spadá pod 3 lékaře specialisty. Dojde tak ke zvýšení už tak hraniční kapacity lékařů.

2.3 Struktura a pokrytí péče

Onemocnění	Odhad % pacientů, kteří jsou evidováni v ERN centrech		Odhad % pacientů sledovaných v ERN centrech	
	≤18 let	dospělí	≤18 let	dospělí
Tubulopatie	20 %	5 %	20 %	5 %
*Glomerulopatie	35 %	70 %	35 %	70 %
Trombotické mikroangiopatie	50 %	80 %	50 %	80 %
**Malformace ledvin a vývodných močových cest	20 %	5 %	20 %	5 %
***Familiární cystická renální onemocnění	40 %	20 %	40 %	20 %
Metabolické poruchy a ledvinové kameny	25 %	10 %	25 %	10 %
Chronické onemocnění ledvin v dětském věku	30 %	0	30 %	0
Dialýza v dětském věku	70 %	0	65 %	0
Transplantace ledvin v dětském věku	100 %	0	100 %	0

* dědičné a imunitní glomerulopatie. **Do skupina malformace ledvin a vývodných cest močových spadá skupina 7 obstrukční uropatie. ***Do skupiny Familiární cystická renální onemocnění spadá skupina 8 AD strukturní onemocnění ledvin a skupina 2 vrozené vady a ciliopatie.

0 – je zadána u odhadu počtů dospělých pacientů u onemocnění, které jsou definovány jako onemocnění vznikající v dětském věku.

Uveďte název specializovaného pracoviště (<i>mimo centra ERN</i>)	Odhad počtu pacientů ≤18 let léčených mimo ERN centra z celkového počtu dětí	Odhad počtu dospělých pacientů léčených mimo ERN centra z celkového počtu dospělých
FN Ostrava	20 %	5 %
FN Hradec Králové	8 %	10 %
FN Brno	10 %	5 %
FN Plzeň	6 %	15 %
VFN Praha	10 %	20 %
FTN Krč Praha	3 %	5 %
FN Královské Vinohrady	3 %	10 %
FN Olomouc	6 %	15 %
FN Bulovka	4 %	5 %
Odhad % pacientů léčených mimo ERN centra (dohromady za všechna onemocnění)	70 %	90 %

Mezi pracoviště, která nemají status center vysoce specializované péče o pacienty s vzácnými onemocněními (CVSP-VO), patří:

FN Ostrava, FN Ostrava, FN Hradec Králové, FN Brno, FN Plzeň, VFN Praha, FTN Krč Praha, FN Královské Vinohrady, FN Bulovka, FN Plzeň, FN Olomouc



Na základě poskytnutých údajů **není možné** určit přesné procento pacientů spadajících do jednotlivých skupin onemocnění léčených v non-ERN centrech. Byl poskytnut kvalifikovaný odhad celkového počtu pacientů se VO ledvin, kterým je poskytována péče **mimo ERN centra**. Odhad je, že až 70 % dětských pacientů je léčeno mimo ERN centra (tedy v non-ERN pracovištích). Pro dospělé pacienty je byl předložen odhad, že až 90 % z nich je léčeno mimo ERN centra. Tento odhad odpovídá té skutečnosti, že centrum **IKEM** je na oficiálních stránkách ERKNet ustanoveno **pouze** jako centrum specializující se na trombotické mikroangiopatie.

Hodnocení struktury a pokrytí péče

Děti i dospělí se vzácným renálním onemocněním jsou často sledováni na non ERN pracovištích, u dětí jde o přibližně 70 % pacientů, jejich péče je pokryta fakulními nemocnicemi napříč celou ČR. Do ERN center se soustřeďují primárně děti s trombotickou mikroangiopatií, děti dlouhodobě dialyzované a pacienti po transplantaci ledviny. Ostatní dětské pacienti se vzácným nefrologickým onemocněním mají podle odborného odhadu zpravidla odpovídající léčbu.

Z dospělých pacientů jsou v ERN centrech sledováni především pacienti s trombotickou mikroangiopatií a glomerulopatiemi, Počet dospělých pacientů, kteří jsou sledováni na nonERN pracovištích dosahuje dle kvalifikovaného odhadu až 90 %, dle předložených informací asi polovina těchto pacientů nejspíš není adekvátně léčena.

2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost

2.4.1 Centra vysoce specializované péče

Centralizace péče je částečně zakotvena v seznamu ERNových CVSP, a to v rámci **Center vysoce specializované péče v oblasti transplantační medicíny**, konkrétně pro skupinu onemocnění transplantovaná ledvina v dětském věku, pro které má v kontextu pediatrické péče status transplantačního centra pro transplantaci ledvin u dětí pouze **fakulní nemocnice Motol**.

Pro dospělé pacienty existují non-ERNová **Centra vysoce specializované péče v oblasti transplantační medicíny** zabývající se transplantací ledvin na následujících pracovištích:

- Institut klinické a experimentální medicíny (IKEM)
- Centrum kardiovaskulární a transplantační chirurgie Brno
- Fakulní nemocnice v Motole
- Fakulní nemocnice Plzeň



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

Fakultní nemocnice Hradec Králové
Fakultní nemocnice Ostrava
Fakultní nemocnice Olomouc

2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou

Centralizace péče s ohledem na tzv. centrovou léčbu je částečně zajištěna i systémem specializovaných pracovišť se Zvláštní smlouvou se zdravotními pojišťovnami (<https://www.vzp.cz/poskytovatele/informace-pro-praxi/seznamy-center-a-szz/seznam-specializovanych-pracovist-center-se-zvlastni-smlouvou>).

Centrová léčba se týká skupiny onemocnění: dětská dialýza, pro tuto skupinu jsou definovány podmínky pro ustanovení centra se Zvláštní smlouvou. Podrobnější hodnocení použití centrových léčivých přípravků v indikaci vzácných onemocnění nebylo předmětem této analýzy

2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče

Pro tato vzácná onemocnění **není** v České republice k dispozici jiné ustanovení definující systém péče.

2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky

Současný systém je odborníky hodnocen jako uspokojivě fungující na základě oficiálně stanovených pravidel pro: dětskou *dialýzu a transplantovanou ledvinu*. Pro všechny ostatní skupiny onemocnění je systém hodnocen jako uspokojivě fungující na základě kombinace oficiálních pravidel a zavedené neoficiální praxe (vzájemné vazby mezi zdravotníky a pracovišti).

Hodnocení systému organizace péče a jeho funkčnosti

Centralizace péče je stanovena pro transplantace ledvin (u dětských i dospělých pacientů). Léčba na specializovaných pracovištích se Zvláštní smlouvou je stanovena pro dětské dialyzované pacienty. Pro tyto skupiny jsou také stanovena pravidla organizace péče vyhláškou MZ a pro dětské pacienty po transplantaci ledvin je oficiálně ukotven také přechod do péče dospělé. Současný systém je odborníky hodnocen jako uspokojivě fungující, byť u ostatních skupin onemocnění jen na základě kombinace oficiálních pravidel a zavedené neoficiální praxe.



2.5 Pracovní podmínky center

2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele

Postavení pracovišť není stejné u různých poskytovatelů. Pracoviště **IKEM** je součástí většího samostatného celku v rámci poskytovatele. Pracoviště **FN Motol** je samostatná organizační jednotka v rámci kliniky/oddělení a má k dispozici vlastní ambulantní prostory i vyhrazená lůžka na oddělení.

2.5.2 Prostorová kapacita center

Centrum IKEM sdílí ambulantní prostory s jinými týmy a nemá k dispozici zvlášť vyhrazená lůžka na oddělení, **centrum FN Motol** má určené vlastní ambulantní prostory a má vyhrazená lůžka na oddělení.

Centrum IKEM má samostatný prostor na webových stránkách poskytovatele, kde je uveden jeho statut centra ERN (CVSP-VO), **centrum FN Motol** samostatný prostor na webových stránkách poskytovatele nemá.

Informace o pacientech se vzácným onemocněním této skupiny na jiných pracovištích poskytovatele se k pracovníkům obvykle dostane na pracovištích IKEM i FN Motol.

Adekvátnost ambulantních prostor: V obou centrech ambulantní prostory vyhovují potřebám částečně, v případě **FN Motol** z 25-50 % v případě **IKEMu** z 50-75 %. Hlavními nedostatky ambulantních prostor jsou v obou případech malý počet ambulantních místností, omezená/neflexibilní pracovní doba (např. sester a komplementu) a nedostatečné/nevyhovující prostory pro pohovory a/nebo pro edukaci rodinných příslušníků/pečovatelů

Adekvátnost lůžkové kapacity: vyhovuje v obou případech částečně z důvodu nedostatečné kapacity/četnosti lůžek (a např. zaplnění lůžek akutními pacienty s jinými diagnózami).

Pracovní prostory pro další klinické aktivity pracoviště (samostudium, vědecko-výzkumná činnost, vzdělávání) jsou na obou pracovištích dostatečné.

Hodnocení pracovních podmínek center

Centrum **IKEM** je organizačně součástí většího celku a nemá oddělené prostory či lůžka pro pacienty se vzácným onemocněním. Centrum **FN Motol** je samostatné oddělení v rámci kliniky a má vlastní ambulance i lůžka (téměř všichni dětští nefrologičtí pacienti mají vzácné onemocnění). Ambulantní a lůžkové prostory vyhovují oběma pracovištím



částečně, nevyhovují především prostory pro pohovory nebo edukaci rodinných příslušníků/pečujících.

2.6 Provoz center

2.6.1. Ambulantní péče

Pacienti s VO jsou ošetřováni v definovaných ambulantních hodinách **určených pouze pro** pacienty s VO pouze v rámci centra **FN Motol**. Na obou pracovištích se pacienti s VO v ambulanci mísí i s pacienty s nevzácnými onemocněními.

Průměrná délka konzultace při první návštěvě se pohybuje v rozmezí 40-60 minut. Délka kontrolních návštěv pak trvá v průměru 20 minut na obou pracovištích. Možnost konzultace na dálku uvádějí obě pracoviště, převažuje telefonická a emailová komunikace. Ke konzultacím není využívána videokonferenční technologie.

Objednací doba pro ošetření nového pacienta v rámci centra **IKEM** je udána jako 1 týden, v rámci centra **FN Motol** 4 týdny, aktuálně je omezen příjem nových pacientů, kteří mohou být adekvátně vyšetřeni jinými pracovišti dětské nefrologie než v rámci centra FN Motol.

2.6.2 Lůžková péče

Průměrný počet hospitalizovaných pacientů s VO/týden je **zhruba 17**. Objednací doba pro **plánovanou** hospitalizaci je na obou pracovištích **průměrně týden**.

2.6.3. Obecné informace

Způsoby doporučení pacientů do centra jde o kvalifikovaný odhad podílu z celkového počtu nových pacientů přicházejících do centra (v %)

Typ zařízení, ze kterého pacient přichází	% zastoupení doručení pacientů do ERN centra
Z jiného terciárního (fakultního) zařízení	30–40 %
Z nemocnice nižšího typu	35 a 0 %
Od ambulantního specialisty	15 a 40 %
Od praktického lékaře	15 a 0 %
Na základě rodinného skríninku vlastních pacientů	1–5 %
Jiný typ doporučení	0-2 %
Bez lékařského doporučení („self-referral“)	2 a 15 %
Na základě informace poskytnuté patientskou organizací	0 %



Centrum IKEM uvedlo, že doporučení pacienta do centra není realizováno z nemocnic nižšího typu, ani na základě informací poskytnutých patientskou organizací či jinou formou. **Centrum Motol** má oproti tomu nulové realizování doporučení pacienta do centra pouze na základě informací poskytnutých patientskou organizací, neboť žádná patientská organizace v rámci tohoto ERNu není na úrovni České republiky ustanovena.

Hodnocení role praktického lékaře v péči o pacienty s VO

Spolupráce pracoviště s praktickým lékařem je v rámci obou pracovišť nedostatečná z důvodu složité péče o pacienty s VO. V rámci pracoviště IKEM byla uvedena neochota praktických lékařů a zároveň chybění znalostí v kontextu péče o pacienty se VO.

Přeshraniční péče:

Přeshraniční péče je poskytována na pracovišti v Motole zhruba 2 pacientům / rok. Jedná se o přípravu k transplantaci ledviny a samotnou transplantaci.

Klinické studie:

Tuzemským pacientům je nabízena účast v klinických studiích na obou pracovištích, nově je pediatrickým pacientům nabízena účast ve studiích v rámci ERKNet. Pacienti z pracoviště **IKEM** mají možnost účastnit se nadnárodních klinických studií. V rámci klinických studií jednotlivých pracovišť nejsou přijímáni zahraniční pacienti.

Dostupnost vyšetřovacích metod a konzultací:

Specializovaná vyšetření **jsou k dispozici v souladu s mezinárodními doporučeními v obou centrech**. Dostupnost odborníků jiných oborů v péči o pacienty se VO není ani v jednom pracovišti limitována.

Pracoviště **IKEM** je v případě jedné metody limitováno ekonomicky. V případě pracoviště **FN Motole** byla u několika metod uvedena limitace různými způsoby v závislosti na dané metodě:

Metoda	Limitace metody
Stanovení protilátek proti FH	metoda je dostupná
vyšetření C5-9	metoda není dostupná
oxaláty v séru	Omezeně dostupné ve Vídni
genetika aHUS	omezeně dostupná v Budapešti po schválení ZP nebo firmou
vyšetření biopsií ledvin	dostupné ve FN Motol a IKEM
genetické metody	dostupné
vyšetření v molekulárním mikroskopu	dostupné v IKEM
vyšetření Anti-PLA2R	dostupné ve VFN, IKEM



2.6.4 Administrativa

Administrativní podpora je hodnocena jako **nedostatečná** v centru **IKEM** i **FN Motol**. Pracoviště se plně shodují na tom, že **nutná administrativa omezuje čas**, který mohou lékaři strávit vlastní prací s pacienty. Hlavní administrativní zátěží jsou tyto úkony:

- zadávaní dat do registrů,
- vypisování žádanek na laboratorní vyšetření,
- sběr a hodnocení dat,
- koordinace práce týmu – např. setkání v rámci interdisciplinární péče.

Ke způsobům řešení těchto problémů se vyjádřilo centrum **FN Motol** a to tak, že by považovalo za žádoucí přijmout **administrativní sílu** či aby byla částečně převedena agenda na sestry. Jako další navrhované organizační opatření bylo zmíněno lepší personální zajištění. Převedení práce na sestry t.č. není reálné z důvodu **chybějícího sesterského personálu**, v průběhu let tak došlo na pracovišti FN Motol k přesunutí administrativní zátěže ze sester na lékaře (např. psaní žádanek, domlouvání vyšetření, částečně i objednávání pacientů...).

2.6.5 Léčba

Cílená farmakoterapie je k dispozici pro tyto skupiny VO: aHUS, trombotické mikroangiopatie, cystinoza, glomerulonefritidy, transplantovaná ledvina, monoklonální gamatie s GN a oxalóza.

Specializovaná nefarmakologická léčba zahrnuje dětskou hemodialýzu a hemodiafiltraci, imunoabsorbci, plazmaferézu a fotoforézu.

Hrazená léčba:

Použití léčby v hrazených indikacích

Kromě základní imunosuprese pro transplantované pacienty centrum **FN Motol** a **IKEM** o veškerou výše zmíněnou léčbu žádá přes § 16.

Nehrazená léčba:

Počet pacientů, kteří potřebují léčbu nehrazenými léčivými přípravky je 100/rok **dohromady za obě** pracoviště, tomu odpovídající počet žádostí na § 16 je 400/rok za obě pracoviště.



Hlavní léčivé přípravky, na něž pracoviště žádají úhradu v rámci § 16, jsou:

Název přípravku	Počet léčených pacientů/rok 2023	Předpokládaný počet pacientů/ rok 2024	Obvyklý počet žádostí na jednoho pacienta za rok
Eculizumab	18	24	4-5
Ravulizumab:	7	5	5
Mykofenolát Mofetil:	30	30	4
Rituximab:	30	30	2
Basiliximab	16	10	1

Spektrum a dostupnost léčby odpovídají mezinárodním doporučením u obou pracovišť. Pracoviště **IKEM** se vyjádřilo, že léčba je dostupná pro indikované pacienty po schválení revizním lékařem. Pracoviště **FN Motol** se vyjádřilo, že léčba velmi často podléhá schválení ZP, týká se imunosupresivní léčby, biologické léčby, i počtu eliminačních výkonů např. IA, PF, HD, PD. U eliminačních výkonů existuje limit povoleného počtu výkonů za měsíc v případě, že stav pacienta vyžaduje provedení více výkonů v jeden den, je nutné nadpočetné výkony žádat v rámci paragrafu 16, což přináší značnou administrativní zátěž.

2.6.6 Komplexita a koordinace péče

Centrum **IKEM** nedisponuje MDT týmem dedikovaným přímo vzácným onemocněním, Centrum **FN Motol** disponuje jedním. MDT v Motole je složen z 5 atestovaných lékařů a 3 lékařů ve specializační přípravě, dále také z jednoho terapeuta, psychologa a sociálního pracovníka. Nemají k dispozici administrativního pracovníka ani data manažera. Zdravotních sester je k dispozici 12. MDT se schází 2x za měsíc.

Skladba MDT neodpovídá potřebám z důvodu personální kapacity, chybí např. dětská dietní sestra se zkušeností s onemocněním ledvin. Centrum **IKEM** nemá stálý MDT tým z důvodu nedostatečné personální kapacity a přílišné administrativní zátěže.

Koordinace péče:

Efektivní propojení všech aspektů péče potřebných pro management VO je zajištěno pouze na pracovišti **FN Motole**. Funkci koordinátora péče zastává na tomto pracovišti **vedoucí nefrologického týmu**. Zároveň toto pracoviště **nepovažuje** aktuální existující systém koordinace péče za dostačující.

Definovaná koordinace péče není zavedena v rámci pracoviště **IKEM**, existující mechanismy péče jsou pracovištěm považovány za dostatečné, koordinace systému péče není pracovištěm postrádána. Koordinaci rovněž zajišťuje vedoucí nefrolog.



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

Interdisciplinární konzultace / spojené ambulance s jinými odborníky nad rámec MDT:

Jsou zavedeny na obou pracovištích, v rámci pracoviště **FN Motol** jsou provozovány pravidelně, v rámci **IKEMU** nepravidelně. Pracoviště Motol zaznamenává konání a výstup z konzultace do dokumentace pacienta. Těchto konzultací se účastní odborníci z oboru chirurgie, imunologie a patologie.

Hodnocení zavedeného systému:

Zavedený systém nevyhovuje ani jednomu z pracovišť. Pracovišti **FN Motol** z důvodu časové koordinace a zaneprázdněnosti a v rámci **IKEMU** z důvodu chybění další specializace (např. hematolog).

Hodnocení provozu center

Pacienti většinou přichází do specializovaných center z fakultních nemocnic, z nemocnic nižšího typu či od ambulantních specialistů. **Praktický lékař je zapojen do péče minimálně, primárně pro nedostatečnou znalost VO.**

Obě centra postrádají **větší administrativní podporu**, nejvíce času jim z těchto úkonů bere zadávání dat do registrů, vypisování žádanek, sběr dat a koordinace péče. Obě centra mají velmi krátkou objednávací dobu ambulantního vyšetření (1 týden IKEM, 4 týdny FN Motol) i hospitalizace (do 1 týdne). Některá specializovaná vyšetření jsou k dispozici pouze na jiném pracovišti v ČR nebo v zahraničí.

Spektrum a dostupnost léčby odpovídají mezinárodním doporučením u obou pracovišť. Centra **vypisují dohromady přibližně 400 žádostí na paragraf 16 za rok.**

Model multidisciplinárního týmu i interdisciplinárních konzultací funguje pouze ve **FN Motol**, kde **postrádají některé odborníky**. FN Motol nepovažuje dostatečný systém doplňující koordinaci péče za dobrý, IKEM koordinaci péče nepostrádá.

2.7 Přejímová péče („transition care“)

2.7.1 Přejímová péče z pediatrické do dospělé péče – obecně

Oddělení pediatrické péče od péče o dospělé

Centrum **FN Motol** se stará pouze o děti a mladistvé (pediatrické pracoviště), centrum **IKEM** má na starosti pouze dospělé pacienty. V rámci péče o pacienty dochází k předání pacientů mezi těmito pracovišti pouze u pacientů po transplantaci ledvin po dovršení věku 19 let. Mladší pacienty (dovršení 18 let věku) IKEM ojediněle přebírá pacienty po transplantaci ledvin při živém dárcovství.



Pacienti s ostatními diagnózami jsou dle charakteru onemocnění předávány dospělým nefrologickým pracovištím v rámci celé republiky dle trvalého bydliště, preferenčně do fakultních nemocnic. Pacienti s TMA a glomerulopatiemi jsou preferenčně předáváni do VFN.

V systému péče jsou definována pravidla pro přechod z pediatrické do dospělé specializované péče pro 1 skupinu onemocnění, a to pro pacienty s transplantovanou ledvinou.

2.7.2 Přechodová péče z pohledu pediatrického pracoviště

Pro pracoviště starající se o dětské pacienty je předání do dospělé péče vnímáno jako proces začínající ve věku 18 let. K finálnímu předání dochází ve věku 19 let.

Charakteristiky přechodové péče: Pacienti jsou vybaveni souhrnnou zprávou a pracoviště **FN Motol** domluví individuální předání do péče dostupného specialisty v místě bydliště či studia pacienta, zároveň se předání pacientů řídí předem stanoveným algoritmem ve spolupráci s určenými dospělými pracovišti či pracovištěm, které je expertem na problematiku příslušného VO (je centrem ERN nebo má parametry takového centra).

Pracovištěm zavedený systém se nejeví jako optimální z důvodu toho, že někdy chybí ochota dospělých center převzít komplikované pacienty (např. na peritoneální dialýze či hemodialýze).

2.7.3 Přechodová péče z pohledu pracoviště pro dospělé

Dětské pacienty po transplantaci ledvin jsou předávány do péče transplantačních center. Pacienti s glomerulonefritidami, kteří jsou na imunosupresivní terapii, jsou předáváni do non ERN center, ostatní diagnózy jsou dedikovány do spádových nefrologických ambulancí nebo dialyzačních středisek.

Přebírání pacientů ze spolupracujícího dětského pracoviště je omezeno, zároveň je ale předaným pacientům poskytována srovnatelná péče jako na dětském pracovišti.

Hodnocení přechodové péče

Přechod z péče dětského centra většinou probíhá do péče dostupného specialisty v místě bydliště, řídí se algoritmem stanoveným ve spolupráci s určenými dospělými pracovišti. Tento model přechodu péče ale pracoviště **FN Motol** označuje jako neoptimální z důvodu občasné neochoty převzít komplikované pacienty do péče.

Dle pracoviště **IKEM** se ale pacienti přecházející z dětské specializované péče dočkávají i v dospělosti srovnatelné péče jako na dětském pracovišti. Formálně je přechod péče upraven pouze pro pacienty po transplantaci ledviny.



2.8 Zapojení pacientů do péče

2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR

Pro skupiny onemocnění sdružené v této ERN neexistují v ČR patientské organizace. Ustanovení patientské organizace má legislativní pravidla, obecně chybí v patientské populaci informace o výhodách patientských organizací a možnosti takovou organizaci založit.

2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu

Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím či léčebném plánu je zavedeno na obou pracovištích v podobě, že se pacienti po poskytnutí informací mohou spoluúčastnit rozhodování o plánovaném terapeutickém postupu, případně, pokud je k dispozici více variant léčby, může pacient vyjádřit svou preferenci a jeho názor je v rámci možností zohledněn.

2.8.3 Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)

Není zavedeno u žádného z pracovišť, stejně tak není hodnocena kvalita života pacientů.

Hodnocení zapojení pacientů

V ČR pro vzácná renální onemocnění neexistují patientské organizace. Hodnocení tzv. Patient-reported outcomes není běžnou praxí. Pacienti mohou v rámci vyšetřovacího či léčebného plánu vyjádřit preferenci a jejich názor je v rámci možností zohledněn.

2.9. Kvalita péče v centrech

2.9.1 Hodnocení péče pacienty

Možnost hodnocení péče na jednotlivých pracovištích mají pacienti v podobě obecného nemocničního dotazníku. Ten je k dispozici na pracovišti **FN Motol** v online nebo v papírové podobě v čekárně, v rámci pracoviště **IKEM** je pouze v online podobě.

2.9.2 Hodnocení a monitorace kvality péče

Monitorace kvality péče probíhá pravidelně ve všech centrech v rámci povinného procesu nastaveného Evropskou komisí.

V rámci pracoviště **FN Motol** vedoucí lékař nebo jiný pověřený pracovník centra kontroluje výstupy a poskytuje členům týmu zpětnou vazbu (např formulace závěrů v lékařských zprávách, záznam o standardizovaných hodnoceních, pokud jsou



k dispozici, správnost vykazování ORPHAkódů, správné vykazování výkonů klinických vyšetření apod.) pravidelně, v rámci **IKEMu** jsou tyto kontroly nepravidelně.

Pracoviště **IKEM** sleduje vývoj onemocnění u definovaných kohort svých pacientů za pomoci stanovených indikátorů (např. standardizované hodnocení aktivity či závažnosti onemocnění, odpovědi na terapii apod.) v podobě vnitřního auditu nebo klinických studií či registrů, jejichž výsledky analyzuje a používá k identifikaci nedostatků a plánuje jejich napravení, pracoviště v rámci nemocnice Motol vývoj onemocnění u definovaných kohort nesleduje.

2.9.3 Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN

Obě pracoviště hodnotí úroveň specializované medicínské péče na srovnatelné úrovni oproti špičkovým evropským centrům. Zároveň se ale obě shodují, že psychologická a komplexní péče včetně sociální, podpůrné a komunitní je u nás na nižší úrovni oproti evropským centrům.

2.9.4 Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště

Pracoviště FN Motol se domnívá, že by se péče zlepšila, pokud by se pracovníci centra mohli věnovat pouze pacientům s VO. V daném kontextu by došlo k navýšení potřebného času pro komunikaci s pacientem (vysvětlení diagnózy, léčebného procesu, režimových opatření a dalších aspektů péče). Mezi hlavní překážky zlepšení kvality péče považují obě pracoviště: nedostatek jiných specializací – psycholog, psychiatr, hematolog a nedostatečné personální zajištění kvalifikovanými lékaři a sestrami.

Kvalita péče v centrech a její hodnocení

Hodnocení a monitorace kvality péče je prováděna cestou nemocničního dotazníku, povinného monitoringu ERN pracovišť a v rámci klinických studií či údajích v registrech. Obě pracoviště hodnotí úroveň medicínské péče srovnatelně se špičkovými evropskými centry, nicméně vidí nedostatek v ostatních složkách péče o pacienty se vzácným renálním onemocněním – v sociální, psychologické či komunitní péči. Jako největší překážku zlepšení kvality péče vidí nedostatečnou personální kapacitu lékařských i nelékařských profesí.



2.10 Vzdělávání a výzkum

2.10.1 Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory

Existující systém vzdělávání ve specializačních oborech pokrývá problematiku VO pouze částečně:

Obor a oblast pokrytí vzdělávání	dětská nefrologie	genetika	dětská urologie	patologie	dětská intenzivní medicína
	z velké části (>75 %)	částečně (50-75 %)	z malé části (25-50 %)	částečně (50-75 %)	z malé části (25-50 %)

2.10.2. Vzdělávání vlastních odborníků v centrech

Pro účast na webinářích a dalších virtuálních vzdělávacích akcích (včetně spoluúčasti na konzultacích v CPMS) pořádaných ERN platí pracoviště IKEM platí, že je zaveden systém informovanosti školenců o těchto akcích a pro obě pracoviště platí, že je účast na akcích dobrovolná a mimo pracovní dobu. Na pracovišti IKEM jsou lékaři uvolňováni i na akce, které se konají v pracovní době.

Pravidelná osobní účast pracovníků centra na mezinárodních odborných konferencích se pohybuje v rozmezí 1-2 akcí na pracovníka za rok. Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí souhlasně na obou pracovištích grantové projekty, dary a sponzorování a příspěvek poskytovatele. Na pracovišti v Motole si účastníci hradí vzdělávací akce také z vlastních prostředků.

Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) **není zavedeno** na ani jednom z pracovišť. Systematické praktické vzdělávání v centru (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod) je zavedeno na obou pracovištích. Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO není zavedeno ani na jednom z pracovišť.

2.10.3 Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost

Vzdělávací akce (semináře, workshopy) se konají průměrně 2-3 na jedno pracoviště.

Aktivní účast členů centra na mezinárodních a národních kongresech jako „faculty“ nebo v podobě prezentace odborného sdělení – průměrný počet jednotlivých typů akcí/na rok/pracoviště:

Vzdělávací akce	Pracoviště FN Motol	Pracoviště IKEM
Národní kongres	8	3-5
Mezinárodní kongres	2	2
Workshopy	1	2-3
Webináře	1	2-3
Jiné	-	-



2.10.4 Současné vědeckovýzkumné aktivity (průměrný počet/rok/pracoviště)

Pracoviště **FN Motol uvedlo**, že vědecko-výzkumné aktivity probíhají jako sponzorované klinické (lékové) studie v počtu 2 za rok, dále také aktuálně probíhají 3 projekty v rámci institucionálního financování pod záštitou Pediatrické kliniky. 1 projekt probíhá také v rámci grantu ve spolupráci s Pediatrickou klinikou FTN.

Následující údaje jsou vyplněny za pracoviště IKEM:

Vědecko-výzkumné aktivity	Pracoviště IKEM
Grantové projekty národní	3
Grantové projekty mezinárodní	1
Investigátorem iniciované studie národní	0
Investigátorem iniciované studie mezinárodní	0
Sponzorované klinické (lékové) studie	8

2.10.5 Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit

V kontextu vzdělávacích a výzkumných aktivit s jinými evropskými centry ERN, pracoviště **IKEM** považuje vlastní aktivity na srovnatelné úrovni a vzdělávání členů týmu považuje za dostatečné. Pracoviště **FN Motol** vlastní aktivity ani vzdělávání členů týmů za dostatečné na svém pracovišti nepovažuje, a to zejména z důvodu přemíry klinických povinností, nedostatečné personální kapacity a nedostatečného finančního zajištění.

Stejně tak pracoviště **IKEM** považuje vědecko-výzkumné aktivity za dostatečné, Motol nikoliv, a to opět z důvodů přemíry klinických povinností a nedostatečné personální kapacity.

Hodnocení vzdělávání a výzkumu jako nedílných součástí vysoce specializované klinické péče

Obě ERN pracoviště pořádají zhruba 2 až 3 vzdělávací akce ročně a každé pracoviště se aktivně účastní více než 10 národních či mezinárodních kongresů za rok. Účast na vzdělávacích akcích financují obě pracoviště z grantů, příspěvků poskytovatele, darů či sponzoringu, v některých případech i z vlastních prostředků.

Pracoviště **IKEM** považuje vlastní vědecko-výzkumné aktivity za srovnatelné se zahraničními centry a za dostatečné. Pracoviště **FN Motol** je bohužel negativně ovlivněno přemírou klinických povinností, nedostatečnou personální kapacitou i finančním zajištěním.



3. Popis současného stavu sociální péče, identifikace potřeb a nedostatků

Pro účely zjištění podkladů o přístupu pacientů se VO ledvin k sociálním službám připravili zástupci pacientských organizací v rámci projektu SYPOVO s pomocí konzultanta pro „outcome research“ dotazník sociální péče u pacientů se vzácným onemocněním.

Skupiny vzácných onemocnění ledvin jsou v ČR:

1. Glomerulopatie (Glomerulopathies)
2. Tubulopatie (Tubulopathies)
3. Vrozené vady a ciliopatie (Congenital malformation and ciliopathies)
4. Trombotické mikroangiopatie (Thrombotic microangiopathies)
5. Chronické onemocnění ledvin v dětském věku (Pediatric chronic kidney disease)
6. Metabolické poruchy a ledvinové kameny (Metabolic and stone disorders)
7. Obstrukční uropatie (Obstructive uropathies)
8. AD strukturální onemocnění ledvin (AD structural kidney disorders)
9. Dialýza v dětském věku (Pediatric dialysis)
10. Transplantace ledvin v dětském věku (*Pediatric kidney transplantation*)

Pacientské organizace v ČR:

1. NEFROHEMA, o.p.s. (vzácná nefrologická a hematologická onemocnění PHN a aHUS), přes řadu urgencí a několik telefonických rozhovorů jsme zpět dotazník od tohoto spolku nedostali.
2. Oslovili jsme také jednotlivé členy se vzácným onemocněním ledvin, kteří jsou členy ČAVO, tím je pouze jeden pacient - Loweho okulocerebrorenální syndrom (odpovídala matka).

Jednotlivé odpovědi jsou na základě informací od matky pacienta s Loweého okulocerebrorenálním syndromem.

Dotazník byl rozdělen na části:

- Informace a poradenství
- Přehled typů služeb/dávek
- Pokrytí potřeb
- Nedostatky
- Vzory

Analýza se věnuje souhrnu zjištění v těchto jednotlivých oblastech.



Informace a poradenství

Informace o sociální podpoře získali rodiče pacienta z následujících zdrojů:

- Poskytovatelé zdravotních služeb
- Sociální pracovník v místě bydliště

Primárním kontaktem při hledání informací je

- internet
- organizace RYTMUS (ústav, který lidem s postižením nebo duševním onemocněním poskytujeme odborné poradenství v různých oblastech života.)

Katalog sociálních služeb není k dispozici dle odpovědi matky pacienta.

Možnost individuálního poradenství:

- organizace RYTMUS
- Unie pečujících (nezisková organizace, jejímž posláním je zlepšovat kvalitu života pečujících osob.)

Jakou formu poradenství by pacienti ocenili:

- Ideálně lékař prvního kontaktu, popř. ve specializovaném centru

Přehled typů služeb/dávek

Kdy mají pacienti největší potřebu sociální podpory:

- Při přesunech během dne
- Pečující při nonstop péči o pacienta

Nejčastěji využívané sociální služby jsou:

- Služby organizace RYTMUS

Nejčastěji čerpané dávky

- Invalidní důchod
- Příspěvek na péči
- Průkaz ZTP, ZTP/P

Ze sociálních dávek, které jsou podporou pro pečující, uvádí maminka pouze příspěvek na péči, ten však není vázaný na pečujícího, ale na pacienta **sociální podpora pro pečující při péči o dlouhodobě nemocného není.**



Pokrytí potřeb

Jednotlivé aspekty pokrytí potřeb, stejně jako nedostatky v systému sociální péče hodnotily patientské organizace na škále od 1 do 5 – 1 nejlepší stav, 5 nejhorší.

Pokrytí potřeb – hodnocení	pacient - Lowehe okulocerebrorenální syndrom
Jak jsou pokryty sociální potřeby ve vaší oblasti	3
Dostupnost a kvalita služeb pro děti	2
Dostupnost a kvalita služeb pro adolescenty	2
Dostupnost a kvalita služeb pro dospělé v produktivním věku	4
Dostupnost a kvalita služeb pro seniory	n/a
Dostupnost a kvalita služeb pro pečující	n/a
Vnímáte rozdíly v regionální dostupnosti?	Ano
Vnímáte rozdíl v dostupnosti město x venkov?	Ano
Jak dlouho průměrně trvá schválení žádosti o soc. dávku/službu?	8 týdnů
Zaznamenali jste u vaší skupiny častá odvolání v žádostech o sociální podporu?	Ano – podávali jsme
Pomáhá pacientům někdo s podáním žádosti o soc. podporu?	Ne
Ohodnoťte zkušenost s návazností zdravotních a sociálních služeb	4

U dotazu na regionální dostupnost uvedla rodina pacienta, že vnímají obrovské rozdíly uvědomují si, že nejvíce informací a dostupnosti všeho má PRAHA jinde jsou na tom velice špatně. Oni sami žijí na vesnici.

Nedostatky

Hodnocení nedostatků jednotlivých oblastí	pacient - Lowehe okulocerebrorenální syndrom
Dostatek informací	3
Přehlednost/snadnost orientace	3
Nabídka odpovídá specifickým potřebám jedince	4
Dostatek personálu	4
Finanční dostupnost služeb	4
Reálná dostupnost a kapacita služeb	4

Největší nedostatky systému uvedeny konkrétně:

Rodina pacienta uvádí: při dovršení dospělosti došlo u syna k automatickému snížení příspěvku na péči ze st. 2 na st. 1, s tím je spojené snížení finanční podpory, ale také to, že pečující ztrácí možnost se o pacienta starat, doba mu není započítána do důchodu, u st. 2 se doba do důchodu dle výpovědi daní rodiny započítává. Nikdo rodině neporadil, že má syn po dovršení 18 let nárok na invalidní důchod.



Vzory

Příklad dobré praxe z ČR:

- Organizace RYTMUS je pro matku pacienta (Loweho okulocerebrorenální syndrom) příkladem dobré praxe v ČR.

Souhrn zásadních poznatků za ERK NET

Z šetření u zástupců pacientů skupiny ERK NET vyplynulo několik poznatků hodných pozornosti. Matka pacienta s Loweho okulocerebrorenální syndromem získává informace o sociální podpoře primárně na internetu, přes který se dostala k organizaci RYTMUS, jejíž pomoc si nejvíc chválí. Ocenila by informace o sociální podpoře přímo od lékaře prvního kontakt, popř. ve specializovaném centru.

Matka pacienta vnímá regionální rozdíly v dostupnosti služeb a ve schvalování dávek, jelikož pochází z vesnice a ona sama musela již 2x podávat odvolání proti rozhodnutí zprávy sociálního zabezpečení, nejprve byl synovi směněn ZTP/P na ZTP, následně při změně výše příspěvku z 2 st. na 1 st.

Číselně nejhorší hodnocení měla v rámci nedostatků kategorie:

- **Nabídka odpovídá mým specifickým potřebám**
- **Dostatek personálu**
- **Finanční dostupnost služeb**
- **Reálná dostupnost a kapacita služeb**



4. Popis optimálního stavu komplexní péče

Onemocnění ze skupiny ERKNET zahrnují několik rozdílných skupin diagnóz různé incidence/prevalence s rozlišným typem léčby i prognózy. Může se jednat o genetická onemocnění či vrozené vývojové vady ledvin a močových cest manifestující se již krátce po narození, v kojeneckém či batolecím věku nebo i později v dětství a dospívání, přetrvávající až do dospělosti. Genetická onemocnění mohou postihovat jak strukturální vývoj ledvin, tak i funkci glomerulů a tubulů.

Vrozené vývojové vady vývodných močových cest často vyžadují operativní řešení s cílem zachovat normální či stabilní funkci ledvin či zamezit vzniku infekčních komplikací. Další velkou skupinou chorob jsou glomerulopatie vrozené či získané, vznikající v důsledku poruch imunitních mechanismů jako samostatné onemocnění ledvin či jako součást systémových onemocnění autoimunitního charakteru, konkrétně vaskulitid. Lze u nich dosáhnout dlouhodobé někdy i celoživotní remise. Trombotické mikroangiopatie jako další skupina představují vzácná etiologicky různá onemocnění vznikajících v důsledku vrozených či získaných poruch komplementu, infekčních chorob nebo ze sekundárních příčin.

Prognóza těchto stavů závisí na včasné diagnostice a adekvátní léčbě. Všechna onemocnění ledvin a vývodných močových cest mohou vést již v dětském věku k různému stupni poškození funkce ledvin s rozvojem chronického onemocnění ledvin včetně konečného stadia ledvinného onemocnění, které vyžaduje náhradní eliminační metodu - dialýzu či transplantaci ledviny.

Chronické onemocnění ledvin se svou progresí vede k rozvoji četných komplikací včetně retence tekutin, anemie, hypertenze, poruch kalcium fosfátového metabolismu, poruch vnitřního prostředí a zpomalení růstu. Část dětských pacientů je polymorbidních v důsledku genetických onemocnění a syndromů postihujících nejen ledviny, ale i jiné orgánové systémy včetně nervové soustavy. Jejich postižení se v průběhu růstu zhoršuje. I tito pacienti se však často dožívají dospělého věku.

Prognóza pacientů s onemocněním ledvin a vývodných močových cest závisí na včasné diagnostice, správné léčbě i nastavení režimových opatření někdy již krátce po narození.

Po vyslovení podezření na VO ledvin a močových cest by měl další vyšetřovací postup **koordinovat lékař s odbornou způsobilostí v oboru dětská nefrologie** (dále dětský nefrolog). Tato „koordinace“ může zpočátku probíhat v podobě vzdálené konzultace mezi dětským nefrologem a ošetřujícím pediatrem v ambulantní či lůžkové péči. Při podezření na onemocnění ledvin v rámci pravidelného screeningu lékaře primární péče nebo



lékařského vyšetření jiné odbornosti by měl být dospělý pacient konzultován nebo odeslán k vyšetření nefrolem k určení dalšího postupu.

Včasná diagnostika závisí na vyslovení klinického podezření na základě typických projevů jednotlivých onemocnění. Toto podezření by měl vyslovit lékař primární péče či jakýkoli jiný ošetřující lékař. Pro zlepšení povědomí nespecialistů o projevech VO urotraktu je třeba zajistit **systematické zařazení této problematiky do pregraduálních i postgraduálních vzdělávacích sylabů** a podporovat další způsoby vzdělávání lékařů primární péče i nespecializovaných zdravotnických zařízení.

Současný systém péče nemá stanovenou strukturu ani návaznost 1 existujícího CVSP pro pediatrické ani dospělé pacienty na ostatní více nebo méně specializovaná pracoviště, centralizace pacientů není nikde zakotvena a funguje pouze na základě vztahů mezi jednotlivými pracovišti. Status center není definován, personální a věcné vybavení není určeno. Výjimkou je pouze stanovení středisek pro poskytování chronické dialyzační péče pediatrickým pacientům ve FN Motol, FN Ostrava a FN Brno a ustanovení 1 transplantačního centra pro pediatrické transplantace ledvin ve FN Motol. Provádění kontinuálních očišťovacích metod jednotkami intenzivní péče či anesteziologickými odděleními ani u pediatrických ani u dospělých pacientů není nijak limitováno přinejmenším nefrologickou konzultací či následnou nefrologickou kontrolou po ukončení akutní eliminace.

Počet pacientů a jejich rozložení v ČR nejsou přesně známy, počet pacientů na jednoho lékaře se specializovanou způsobilostí je vysoký a udržení základní kvality péče vyžaduje často jejich přesčasové nasazení. Koordinaci péče většinou zajišťují samotní lékaři, pracoviště postrádají administrativní pracovníky a datamanažery. Přejížděná péče není definována kromě tranzice pacientů s Tx ledviny, přístup k sociálním službám je různorodý a propojení se zdravotnickým systémem nedostatečné. Přetíženost center klinickou problematikou nenechává dostatečný prostor pro systematické vzdělávání mladé generace odborníků ani pro adekvátní vědeckovýzkumnou činnost, jejíž provozování je podmínkou pro udržení vysokého standartu péče. S tím souvisí i absence parametrů kvality péče zaměřené na problematiku VO.



Návrh modelu péče pro skupinu onemocnění vyžadující podobný charakter péče

A. Centralizace péče

Jakmile se diagnóza VO stane pravděpodobnou nebo v případě závažného stavu by měl být pacient předán do péče specializovaného centra, specializovaného centra při fakultní nemocnici či vysoce specializovaného pracoviště CVSP dle povahy onemocnění, jak je následně popsáno.

- Prenatální USG skríníng může upozornit na poruchu vývoje ledvin a močových cest na základě přítomnosti strukturálních změn či poruchy množství plodové vody. Důvodné podezření na závažnou vývojovou vadu by mělo vést k včasné konzultaci s dětským nefrologem k rozvaze o dalším postupu. Toto podezření vyslovuje lékař primární péče-gynekolog. Stejně tak i na základě anamnézy indikuje genetické vyšetření a konzultaci při podezření na genetické onemocnění s postižením ledvin. Toto vyšetření by měl provádět genetik se znalostí nefrologické problematiky.

Vrozené vývojové vady ledvin a močových cest tvoří přibližně 20 % všech VVV diagnostikovatelých prenatálním USG plodu. Významné jsou vady spojené s poruchou odtoku moči (obstrukční uropatie) nebo vezikoureterální reflux. Jsou dány indikace k odeslání těhotné k porodu do specializovaného centra s možností léčby dětskými nefrology a dětskými urology – CVSP či CSP při fakultních nemocnicích. Postnatální UZ screening vad ledvin není povinný, nicméně asi polovina pracovišť jej z vlastní iniciativy provádí. Sledování a léčba těchto pacientů vyžaduje spolupráci dětských nefrologů a dětských urologů. Problematiku by však měli dobře znát i lékaři primární péče, který by na základě nespecifických projevů onemocnění indikovali specializované vyšetření. Kromě urologického vyšetření by všichni tito pacienti měli podstoupit i vyšetření dětským nefrologem.

- Onemocnění ze skupiny glomerulopatií patří vždy do péče specialisty- nefrologa, u dětí i dospělých. Při vyslovení podezření na toto onemocnění by měl lékař primární péče či nemocniční lékař oslovit specialistu k určení dalšího postupu. Ten je schopen posoudit, zda musí být pacient odeslán na specializované pracoviště při fakultní nemocnici či CVSP, kde jsou schopni stanovit diagnózu, provést biopsii ledviny a nasadit zahájit terapii. Biopsie dětí i dospělých provádějí nefrologové ve všech fakultních nemocnicích. Na základě provedené diagnózy by měl být pacient v tomto místě i léčen a dále sledován. Výjimkou jsou stavy u dětí s rozvojem akutního renálního poškození s potřebou eliminační léčby. Tito pacienti by měli být odesláni na pracoviště poskytující náhradní eliminační metody u dětí: FN Motol, FN Ostrava, FN Brno. U dospělých jsou eliminační metody prováděny ve všech fakultních nemocnicích. Glomerulopatie často vyžadují nasazení účinné imunosupresivní terapie a biologické léčby. Tuto léčbu jsou opět schopny poskytovat fakultní pracoviště po konzultaci s CVSP nebo přímo pacienta do CVSP



odeslat. Pacienti s nekomplikovanými průběhy mohou být léčeni v centrech specializované péče. Pokud je glomerulopatie součástí systémového onemocnění, léčba by měla probíhat v CVSP nebo CSP při fakultní nemocnici ve spolupráci nefrologa s revmatologem.

- Skupina TMA vyžaduje vždy léčbu v CVSP či centru specializované péče, u dětí v centrech při fakultní nemocnici s možností provedení náhradní eliminační metody. Při vyslovení podezření na toto onemocnění by měl být pacient neprodleně v tomto centru konzultován a urgentně do tohoto centra přeložen z důvodu rizika rychlého zhoršení stavu. V těchto centrech je v indikovaných případech léčen akutně či chronicky biologickou léčbou a dále sledován.
- O vrozené vady, ciliopatie, metabolické vady a AD strukturální vady pečuje centrum specializované péče při fakultních nemocnicích nebo CVSP. O pacienty s obstrukčními uropatiemi a pacienty s ledvinovými kameny opět pečuje centrum specializované péče nebo CVSP ve spolupráci s dětskými urology. Méně závažné případy mohou být sdílenou péčí sledovány centry specializované péče.
- Všechna onemocnění ledvin ze skupiny VO mohou progredovat do chronického onemocnění ledvin. O tyto stavy pečují centra specializované péče. V momentě dosažení 3. stupně chronického renálního onemocnění by měl být pacient referován do centra specializované péče při fakultní nemocnici poskytující eliminační metody či CVSP, u dospělých do jakéhokoliv dialyzačního centra. Zde se rozhoduje o způsobu léčby komplikací a indikaci pravidelného podávání erythropoetinu (centrový lék). U pacientů ve 4. stádiu chronického onemocnění ledvin probíhá příprava a edukace pacienta k dialýze a pacient je odeslán do CVSP k přípravě k Tx ledviny. Tito pacienti musí být do těchto center odesíláni včas, ještě před dosažením 5. stupně chronického onemocnění ledvin.
- Transplantace ledvin v dětském věku provádí pouze CVPS Fakultní nemocnice Motol. V tomto centru jsou pacienti po Tx ledviny i dlouhodobě léčeni a sledováni.
- Do CVPS by dále měli být ze specializovaných center k pravidelným kontrolám minimálně 1 x ročně odesláni všichni pacienti se těmito závažnými VO: rychle progredující glomerulonefritidy, chronické glomerulonefritidy, steroid resistantní nefrotický syndrom, idiopatický nefrotický syndrom vyžadující podávání biologické léčby, trombotické mikroangiopatie, chronické onemocnění ledvin 3-5 st. u dětí mimo dialyzovaných pacientů, AD onemocnění a ciliopatie včetně ARPKD.



B. Typy center

- **„Centrum specializované péče v dětské nefrologii s oprávněním provádět náhradní eliminační metody** na základě zvláštní smlouvy.
- **„Centrum specializované péče v dětské nefrologii při fakultní nemocnici“**
- **„Centrum specializované péče v nefrologii (CSP)“** je pracoviště, ve kterém je specializovaná péče zajištěna alespoň jedním atestovaným nefrologem – nefrologická ambulance, oddělení s atestovaným nefrologem.
- **„Centrum specializované péče v dětské nefrologii s oprávněním provádět náhradní eliminační metody** na základě zvláštní smlouvy.
- **„Centrum specializované péče v dětské nefrologii při fakultní nemocnici“**
- **„Centrum vysoce specializované péče (CVSP)“** splňuje definované charakteristiky CVSP a je akreditováno jako CVSP (evropskou akreditací členství v ERN či národní akreditací CVSP MZČR).
- CSP a CVSP tvoří tzv. **národní referenční síť pracovišť nefrologie** (national reference network, NRN).

„Sdílená péče“ zahrnuje společnou péči o pacienta dvěma či více pracovišti různé míry specializace, kde je jasně stanoveno koordinující pracoviště (obvykle CVSP).

C. Další potřebné úpravy:

C.1 Organizace péče

- Stanovení národní referenční sítě v rozsahu zajišťujícím **rovnoměrné pokrytí ČR specializovanou péčí** v nefrologii:
 - o Údaje definující optimální počet specialistů na počet obyvatel nejsou k dispozici. Počet dětských nefrologů v ČR nám není znám. Většina nefrologických ambulancí je zřízena při dětských odděleních v nemocničních zařízeních včetně dětských klinik ve fakultních nemocnicích. Jen malá část specialistů se zabývá problematikou dětské nefrologie na plný úvazek. Většina specialistů je nucena se věnovat v cca 50 % doby nemocniční pediatrii. Pouze minimální počet dětských nefrologů má zkušenosti s léčbou vzácných onemocnění.
- **Optimalizace úhrady ambulantní a lůžkové péče** o pacienty s VO na základě reálně vynaloženého úsilí spojeného s komplexní ambulantní péčí a nákladnými hospitalizacemi tak, aby pracoviště mohla generovat zisk a byla tak zajištěna podpora jejich rozvoje ze strany poskytovatele



- **Definice kompetencí CSP a CVSP v diagnostice**
 - o vymezení některých specializovaných vyšetření na úroveň CVSP nebo CSP při fakultních nemocnicích – např. interpretace genetické analýzy, specializovaných zobrazení, specializovaná imunologická vyšetření
- **Definice kompetencí CSP a CVSP v terapii**
 - o vymezení indikace imunosupresivní terapie a biologické terapie na CVSP nebo CSP při fakultních nemocnicích
 - o zjednodušení schvalování nehrazených a/nebo neregistrovaných LP v CVSP, zjednodušení administrativy spojené s žádostmi na par 16
 - o zrušení nutnosti pravidelného podání žádostí na par.16 u nejčastěji podávaných již jednou schválených LP v rámci par.16 v CVSP.
- Definice a formální **ustanovení „sdílené péče“**
- **Standardizace procesu přechodové péče**, vybudování odpovídající sítě dospělých pracovišť a zajištění jejich dostatečné kapacity pro pokračování v zahájené léčbě
- Lepší **integrace sociální péče**, propojení se systémem zdravotní péče

Definice specifických parametrů pro sledování kvality péče v centrech, jejich implementace do NIS, stanovení pravidel pro analýzu těchto dat a jejich využití pro plánování rozvoje specializované a vysoce specializované péče v této oblasti. Koordinace s evropským systémem monitorace a evaluace center ERN.

C.2 Pracovní podmínky center, personální zajištění

- Stanovení základního a optimálního **personálního a věcného zabezpečení** péče v centrech jako podmínek pro status CSP a CVSP (v koordinaci s akreditací pro vzdělávání v oboru dětská a dospělá nefrologie) v návaznosti na počty sledovaných pacientů
- Stanovení **role koordinátora péče** v centrech a v komunitě, vyčlenění prostředků pro tuto funkci

C.3 Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

- Zabezpečení **chráněného času** zdravotnických pracovníků pro vzdělávací a vědeckovýzkumné aktivity
- **Podpora účasti** pracovníků center na vzdělávacích aktivitách minimálně poskytnutím základní mzdy po čas těchto aktivit v rozsahu odpovídajícím potřebám centra

C.4 Podpora stavu sociální péče

Pacient/pečující by měl mít nárok na informace ohledně sociální podpory souběžně při sdělování finální diagnózy, u sdělování diagnózy by měl být, s pacientem/pečujícím, přítomen i pracovník některé instituce jako je Centrum provázení, Raná péče atd., který by pacienta/pečujícího odkázal na příslušného pracovníka, který poskytne psychologickou či terapeutickou podporu a informace k sociálním službám.



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

Erudovanost sociálních pracovníků v tomto typu center by měla být vysoká. V ideálním případě by měl být ve specializované centru proškolený sociální pracovník se specializací na potřeby pacientů s VO. Tento pracovník by měl pacienty dále odkazovat na kontaktní osoby (sociální pracovníky) v jednotlivých regionech dle potřeby. Dle dotazníkového šetření jsou rozdíly dostupnosti péče v jednotlivých regionech velké, ve větších městech mají sociální pracovníci více zkušeností s pacienty s VO. Podpora pacientů i v rámci menších měst a regionů by měla být srovnatelná s podporou v rámci hlavního města. Povědomí sociálních pracovníků i v rámci jednotlivých krajů by mělo být vysoké (např. školení, webináře, katalog služeb apod.).

V první řadě je důležitá přítomnost sociálního pracovníka přímo v centru ERN, aby uměl odkázat pacienta nebo rodiče na pracovníka v konkrétním kraji, pacient by pak se všemi potřebnými dokumenty od lékaře a informacemi z ERN měl jednoduší přístup k sociální podpoře. V případě, že posudkový lékař žádost na podporu zamítne, bylo by ideální, pokud by sociální pracovník v centru ERN dále pomohl vykomunikoval odvolání, případně zařídil další a podrobnější zprávu o závažnosti stavu pacienta od jeho lékaře (nebo minimálně pacienta patřičně nasměroval a s odvoláním pomohl).



Seznam zkratek

Zkratka	Vysvětlení
AA	Amyloidóza
AD	Autosomálně dominantní
aGBM	Anti-glomerular basement membrane (Glomerulonefritida s protilátkami proti glomerulární bazální membráně)
aHUS	Atypický hemolyticko-uremický syndrom
a-PLA2R	Autoprotilátky proti receptoru pro fosfolipázu A2
ARKPD	Autozomálně recesivní polycystická choroba ledvin
CKD	Chronic kidney disease (chronické onemocnění ledvin)
CPGs	Clinical Practice Guidelines (klinické doporučené postupy)
CPMS	Clinical Patient Management System (klinický systém pro správu pacientů)
CT	Computed Tomography (počítačová tomografie)
CVSP	Centrum vysoce specializované péče
ČAVO	Česká asociace pro vzácná onemocnění
EKG	Elektrokardiogram
ERN	European Reference Network (Evropská referenční síť)
FH	Faktor - H
FN	Fakultní nemocnice
FTN	Fakultní Thomayerova nemocnice
GN	Glomerulonefritida
HD	Hemodialýza
IA	Imunoabsorpce
IgA	Imunoglobulin třídy A
IKEM	Institut klinické a experimentální medicíny
LF	Lékařská fakulta
LP	Léčivý přípravek
MDT	Multidisciplinární tým
MKN-10	Mezinárodní klasifikace nemocí 10. Revize
MRI	Magnetic Resonance Imaging (magnetická rezonance)
MZČR	Ministerstvo zdravotnictví České republiky
NIS	Nemocniční informační systém
ORPHA	Orphanet (databáze vzácných onemocnění)
PD	Peritoneální dialýza
PF	Plazmaferéza
PJ	Patient journey (Cesta pacienta)
PRO	Patients Reported Outcome (výsledek hlášený pacientem)



PROMs	Patients Reported Outcome Measures (výsledky sdělované pacientem; sebehodnotící dotazníky)
SLE	Systémový lupus erythematosus
SYPOVO	Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty se vzácnými onemocněními
TMA	Trombotická mikroangiopatie
Tx	Transplantovaný pacient
UK	Univerzita karlova
VFN	Všeobecná fakultní nemocnice
VO	Vzácné onemocnění
ZP	Zdravotní pojišťovna