



Spolufinancováno
Evropskou unií



SYPOVO

9

Analýza současného stavu péče o pacienty se vzácnými onemocněními v ČR

**Centrum vysoce specializované péče
pro vzácné vrozené vady**

ERNICA

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	8
2.1 Počty pacientů a personální zajištění center	8
2.1.1 Celkový počet pacientů.....	8
2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centrech ERN.....	8
2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje.....	9
2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje.....	9
2.1.5 Multidisciplinární tým (MDT).....	10
2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze	10
2.3 Struktura a pokrytí péče.....	11
2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost	12
2.4.1 Centra vysoce specializované péče	12
2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou.....	13
2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče	13
2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky.....	13
2.5 Pracovní podmínky center	14
2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele.....	14
2.5.2 Prostorová kapacita center.....	14
2.6 Provoz center	15
2.6.1 Ambulantní péče	15
2.6.2 Lůžková péče.....	15
2.6.3 Obecné informace	15
2.6.4 Administrativa	16
2.6.5 Léčba.....	16
2.6.6 Komplexita a koordinace péče	17
2.7 Přechodová péče („transition care“).....	17
2.7.1 Přechod z pediatrické do dospělé péče - obecně	17
2.7.2 Přechodová péče z pohledu pediatrického pracoviště.....	17
2.8 Zapojení pacientů do péče	18
2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR.....	18



2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu	19
2.8.3 Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)	19
2.9. Kvalita péče v centrech	19
2.9.1 Hodnocení péče pacienty	19
2.9.2 Hodnocení a monitorace kvality péče	19
2.9.3 Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN	20
2.9.4 Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště	20
2.10 Vzdělávání a výzkum	21
2.10.1 Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory	21
2.10.2 Vzdělávání vlastních odborníků v centrech	21
2.10.3 Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost	22
2.10.4 Současné vědeckovýzkumné aktivity (průměrný počet/rok/pracoviště)	22
2.10.5 Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit	22
3. Popis současného stavu sociální péče, identifikace potřeb a nedostatků	23
4. Popis optimálního stavu komplexní péče	25
4.1 Návrh modelu péče pro chirurgicky řešitelná vrozená vzácná onemocnění u dětí	26
4.1.1 Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika	26
4.1.2 Centralizace péče	26
4.1.3 Typy center	26
4.1.4 Další potřebné úpravy	27
Seznam zkratk	29



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	ERNICA Centrum vysoce specializované péče pro vzácné vrozené vad
Zapojená pracoviště	Fakultní nemocnice v Motole , Klinika dětské chirurgie, Specializované centrum novorozenecké a dětské chirurgie vrozených vývojových vad
Počet skupin VO	5 skupin
Názvy skupin/podskupin VO	1. Onemocnění jícnu (Esophageal Diseases) 2. Střevní onemocnění (Intestinal Diseases) 3. Střevní selhání (Intestinal Failure) 4. Gastroenterologická onemocnění (Gastroenterological Diseases) 5. Malformace bránice a defekty břišní stěny (Malformations of the Diaphragm and Abdominal Wall Defects)

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

1.1 Charakteristika zdrojů

Celkový počet publikací za celou ERN: **16**

Počet publikací dle jejich jednotlivých typů za celou ERN

Guidelines	10
Consensus conference	3
Position paper	1
Review	1
Systematic review	1

Bylo inventarizováno 10 guidelines, z toho mnoho z nich bylo sestaveno v rámci konsensu, kterému předcházela systematická rešerše.

Patient journey: 0



1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění

Dokumenty, které byly zpracovávány v rámci analýzy, byly metodikem rozříděné do jednotlivých skupin onemocnění dle ERN ERNICA. Dokumenty ke skupině Gastroenterologická onemocnění (Gastroenterological Diseases) nebyly předloženy. Nebyly předloženy žádné Patient journey.

Pro lepší přehlednost byly vytvořeny tabulky týkající se jednotlivých zkoumaných charakteristik, které bylo možné z jednotlivých dokumentů získat. Cílem bylo uvést počet zdrojů, ve kterých se jednotlivé informace o dané charakteristice vyskytovaly.

Skupiny onemocnění:

1. **Onemocnění jícnu** (Esophageal Diseases)
2. **Střevní onemocnění** (Intestinal Diseases)
3. **Střevní selhání** (Intestinal Failure)
4. **Gastroenterologická onemocnění** (Gastroenterological Diseases)
5. **Malformace bránice a defekty břišní stěny** (Malformations of the Diaphragm and Abdominal Wall Defects)

Hlavní charakteristiky (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5
Celkový počet zdrojů:	16	6	3	1	0	6
Definice víceúrovňové péče:	5 (31 %)	3 (50 %)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (33 %)
Uvedení odborností podílejících se na péči:	12 (75%)	5 (83 %)	2 (67 %)	0 (0%)	0 (0%)	5 (83 %)
Definice role sociálního pracovníka:	1 (6 %)	0 (0%)	0 (0%)	1 (100 %)	0 (0%)	0 (0%)
Aktivní role pacientů při tvorbě CPGs:	6 (38 %)	5 (83 %)	0 (0%)	1 (100 %)	0 (0%)	0 (0%)

Charakteristika diagnostických principů (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5
Celkový počet zdrojů	16	6	3	1	0 (0%)	6
Klinická diagnostika	14 (88 %)	6 (100 %)	2 (67 %)	0 (0%)	0 (0%)	6 (100 %)
Laboratorní diagnostika	7 (44 %)	2 (33 %)	2 (67 %)	0 (0%)	0 (0%)	3 (50 %)
Další:	2 (13 %)	1 (17 %)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (17 %)



Management – specifikace role poskytovatelů zdravotní péče (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5
Celkový počet zdrojů:	16	6	3	1	0	6
Kdo má potvrdit diagnózu:	3 (19 %)	0 (0%)*	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	3 (50 %)
Kdo má léčit:	9 (56 %)	3 (50 %)	3 (100 %)	0 (0%)	0 (0%)	3 (50 %)
Kdo má sledovat/monitorovat:	4 (25 %)	1 (17 %)	2 (67 %)	0 (0%)	0 (0%)	1** (17 %)
Úloha dalších lékařských specialistů:	6 (38 %)	2 (33 %)	2 (67 %)	0 (0%)	0 (0%)	2 (33 %)
Úloha nelékařů:	3 (19 %)	1 (17 %)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (33 %)
Úloha primární péče:	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

*Téměř v žádném zdroji není přímo specifikován lékař, který má potvrdit diagnózu, ale ve většině zdrojů je jednoznačně uvedeno, že diagnóza je stanovena na základě prenatálního ultrazvuku

** za monitoraci má odpovídat multidisciplinární tým, jeho složení však není blíže specifikováno

Management – doporučená léčba (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5
Celkový počet zdrojů:	16	6	3	1	0 (0%)	6
Specifická cílená léčba:	16 (100 %)	6 (100 %)	3 (100 %)	0 (0%)	0 (0%)	6 (100 %)
Specifická necílená léčba:	5 (31 %)	3 (50 %)	2 (67 %)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Nespecifická/symptomatická léčba:	6 (38 %)	1 (17 %)	2 (67 %)	0 (0%)	0 (0%)	3 (50 %)



Management – monitorace stavu, hodnocení vývoje nemoci (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5
Celkový počet zdrojů:	16	6	3	1	0 (0%)	6
Pravidla pro monitoraci:	12 (75 %)	4 (67 %)	1*(100 %)	1* (100 %)	0 (0%)	6 (100 %)
Existence kritérií aktivity/závažnosti onemocnění:	6 (38 %)	2 (33 %)	2 (67 %)	0 (0%)	0 (0%)	2 (33 %)
Prognostická kritéria:	8 (50 %)	1 (17 %)	3 (100 %)	1 (100 %)	0 (0%)	3 (50 %)
Existence „patient-reported outcome measures“(PROM):	3 (19 %)	2 (33 %)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (17 %)
Hodnocení funkce/disability:	2 (13 %)	1 (17 %)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (17 %)
Systém hodnocení kvality péče definován:	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

*popisuje pravidla pro monitoraci v průběhu léčby, nikoliv dlouhodobě

Slovní souhrn analýzy zdrojů (hlavní přednosti a nedostatky – s důrazem na informace postihující organizaci péče):

Inventarizace existující literatury týkající se vzácných onemocnění spadajících do působnosti ERN ERNICA ukázala, že existuje řada doporučení. Třetina zdrojů zmiňuje víceúrovňovou péči. Multidisciplinární přístup k léčbě byl zahrnut v 75 % zdrojů. Na polovině inventarizované literatury se při tvorbě podílely patientské organizace/zástupci pacientů. Pouze jeden zdroj definuje roli sociálního pracovníka v péči o tyto pacienty.

Většina zdrojů zahrnuje diagnostický postup (některá onemocnění, jako je např. gastroschíza jsou diagnostikována prenatálně). 100 % inventarizované literatury se vyjadřuje k léčbě, některé články zmiňují doporučený postup pro porod dítěte s prenatálně diagnostikovaným onemocněním spadajícím do působnosti ERNICA.

75 % článků zmiňuje pravidla pro monitoraci. Ve většině případů se jedná o monitoraci v rámci probíhající léčby, většinou krátce po chirurgickém zákroku, nikoliv z dlouhodobého hlediska – jako monitorace pacienta v rámci dlouhodobého follow up. Co se týká managementu péče žádný z článků nehovoří o zapojení primární péče v rámci léčby. Kromě neonatologů, pediatrů, porodníků a chirurgů se do péče zapojují též ošetřovatelé a nutriční specialisté.

Polovina článků se zabývá kritérii závažnosti, ale pouze 2 publikace hodnotí disabilitu. Prognostická kritéria byla zahrnuta ve více jak polovině článků. Žádný z článků neřešil hodnocení kvality péče. Nebyl inventarizován žádný z článků zahrnující onemocnění týkající se gastroenterologických onemocnění, protože KDCH FN Motol není členem ERNICA pro žádné z gastroenterologických onemocnění. V žádné publikaci nebyla zpracována patient journey (cesta pacienta systémem zdravotní péče).



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

Hlavní skupiny nemocí Počty zvláště pro dětské (≤18 let, do 19. narozenin) a zvláště pro dospělé pacienty (≥19 let).	Celkový počet pacientů v ČR		Způsob zjištění počtu pacientů		% VO dané skupiny lze přesně identifikovat pomocí MKN-10		% VO dané skupiny má SPRÁVNĚ uveden kód diagnózy MKN-10	
	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)
Atrézie jícnu	700	x	kombinace	x	100%	x	99%	x
Nekrotizující enterokolitida	900		kombinace		100%		60%	
Omphalokéla	150		kombinace		100%		99%	
Gastroschíza	300		kombinace		100%		99%	
Kongenitální brániční hernie	400		kombinace		100%		99%	
Morbus Hirschsprung	200		kombinace		100%		99%	
Atrézie střeva	650		kombinace		100%		85%	
Syndrom krátkého střeva/střevní insuficience	150		kombinace		0%		0%	

2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centrech ERN

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

Název pracoviště	Počet pacientů s VO v dlouhodobém sledování*	Počet nových pacientů s VO za rok**
Fakultní nemocnice v Motole	450	75
Celkem	450	75

*(průměr za rok z posledních 3 let)

** (průměr z posledních 3 let, možno použít data reportovaná koordinátorovi ERN v rámci monitoringu)



2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje

Celkový počet lékařů/sester/...	Počet pracovníků	Reálný podíl pracovní doby (počet hodin za týden) věnovaný problematice VO *		Počet hodin na 1 pracovníka celkem
		V ambulantní péči	V lůžkové péči	
Lékař s odbornou způsobilostí **	8	40	140	22,5
Lékař ve specializační přípravě	2	0	16	8
Zdravotní sestry	14	40	280	22,86
Další nelékařští zdravotničtí pracovníci	5	0	15	3
Celkem	29	80	451	18,31

* součet hodin za všechny lékaře/týden

**obor: dětská chirurgie, neonatologie, intenzivní medicína, metabolická péče a výživa

2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje

- Počet a skladba pracovníků **není** hodnocena jako **odpovídající potřebám**: potřeba rozsahu pracovních úvazků pro péči o pacienty s VO není systematicky nastavena, vychází z aktuální situace pracoviště/poskytovatele
- **Personální kapacita** v péči o pacienty s VO **není dostatečná** v následujících oblastech:
 - lékaři specialisté jiných oborů pro interdisciplinární konzultace
 - nelékařští specialisté v péči o pacienty s VO – terapeuti (fyzio, ergo), psycholog/psychoterapeut, sociální pracovník, bioinformatik, koordinátor péče o komplexní pacienty
 - nezdravotníci - administrativní pracovník, data-manažer
 - zdravotní sestry vyškolené v problematice VO
- Nedostatečná personální kapacita má za následek:
 - dlouhé čekací lhůty na ambulantní vyšetření / hospitalizaci
 - nedostatek času na jednotlivá ambulantní vyšetření



- o nedostatečnou kapacitu (četnost) interdisciplinárních konzultací/omezenou možnost poskytovat péči podle stanovaných doporučení či na úrovni evropského standardu, jak ho vnímáte v jiných evropských centrech
- o lékaři specialisté věnují čas koordinační či administrativní činnosti, kterou by mohl vykonávat někdo jiný
- o suboptimální dosažitelnost interdisciplinárních konzultací

2.1.5 Multidisciplinární tým (MDT)

Pracoviště **nemá** stálý MDT. Důvodem je nedostatečná personální kapacita specialistů.

Hodnocení personálního zabezpečení práce center ve vztahu k počtu pacientů:

Jako zásadní nedostatek vnímáme nedostatečnou kapacitu podpůrných profesí (sestry specializované pro péči o jednotlivá VO v ambulantní sféře, administrativní pracovníci zajišťující koordinaci multioborové péče a její vykazování, sociální pracovníci, ergo a fyzioterapeuti, nutriční specialisté), které by při dobré koordinaci práce dokázaly významně ulevit lékařskému personálu a tím by uvolnily ruce specialistům pro cílenou a efektivní péči.

2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze

Název registru	Onemocnění/ problematika	Počet subjektů (pacientů) s daným onemocněním/ skupinou onemocnění	Lze považovat data v registru za aktuální?	Národní/ mezinárodní
Registr ČPCHS	chirurgická dětská onemocnění v ČR	1800	ano (více než 90 % dat je aktuálních)	Národní registr odborné společnosti ČPCHS

Hodnocení zdrojů dat o pacientech s VO

Registr ČPCHS je relevantním zdrojem pro vnitřní potřeby ČPCHS, Za nedostatečné považujeme, že ÚZIS, kam všechna onemocnění průběžně hlásíme, neumožňuje propojení dat ze svých jednotlivých registrů (zpráva o vrozených vývojových vadách, zpráva o novorozenci...) ani neposkytuje report o nahlášených onemocněních profesním lékařským sdružením (ČPCHS). Zásadním nedostatkem je neschopnost nemocničního informačního systému poskytovat data o pacientech s VO ve formátu, který je po nás vyžadován z MZ a mezinárodních registrů.



2.3 Struktura a pokrytí péče

Název skupiny nemoci	Procento z celkového počtu dětí a dospělých dané skupiny VO v ČR je evidováno v centrech ERN		Procento z celkového počtu pacientů dané skupiny je pravidelně sledováno alespoň v jednom z Center ERN? (=minimálně 1x za rok)		Další specializovaná pracoviště v ČR (mimo Centra ERN), kde jsou tito pacienti systematicky diagnostikováni, léčeni a sledováni	Počet pacientů (% celkového počtu) dané skupiny sledovaných na non-ERN pracovištích, kteří podle vašeho názoru nejsou adekvátně léčeni		Jaké % z těchto pacientů není podle vás správně diagnostikováno (= jsou léčeni pro jinou diagnózu nebo nejsou vůbec léčeni)		
	děti	dospělí	děti	dospělí		děti	dospělí	děti	dospělí	
Atrézie jívcu	60%	x	30%	x	FN Brno	x	0%	x	0%	x
Nekrotizující enterokolitida	30%		10%				0%			
Omphalokéla	50%		10%				0%			
Gastroschíza	60%		15%				0%			
Kongenitální brániční hernie	80%		10%				0%			
Morbus Hirschsprung	80%		20%				0%			
Atrézie střeva	50%		100%				0%			
Syndrom krátkého střeva/střevní insuficience	70%		10%				0%			

Nefunguje úplná centralizace, pokrytí péče u dalších pacientů je na jiných pracovištích, než je FN Motol nebo FN Brno

Hodnocení struktury a pokrytí péče

Strukturu a pokrytí péče o děti s chirurgickými VO považujeme za dostatečné. Dvě centra pro ČR jsou adekvátní.



2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost

2.4.1 Centra vysoce specializované péče

Centralizace péče **není** zakotvena také v souhrnném seznamu CVSP v ČR.

Jedná se o následující centra:

Pro každou skupinu/jednotlivé onemocnění pro dětské a dospělé pacienty zvlášť (100 a 100 %)	Centralizace péče je (plně nebo částečně) zakotvena v seznamu non-ERNových i ERNových CVSP		Je daná skupina/jednotka onemocnění zavzata i do non-ERNového CVSP,		Jaký je reálný překryv v klinické péči - mezi non-ERNovými a ERNovými CVSP (%)	
	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)
Atrézie jícnu	ano	x	ne	x	minimální	x
Nekrotizující enterokolitida	ano		ne			
Omphalokéla	ano		ne			
Gastroschíza	ano		ne			
Kongenitální brániční hernie	ano		ne			
Morbus Hirschsprung	ano		ne			
Atrézie střeva	ano		ne			
Syndrom krátkého střeva/střevní insuficience	ano		ne			



2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou

Centrová léčba se týká následujících skupin onemocnění: **Syndrom krátkého střeva: Teduglutide**

- Podmínky pro ustanovení centra se Zvláštní smlouvou **jsou** definována pro následující onemocnění: *(výčet názvů skupin diagnóz)*
- Tato léčba pro je exkluzivně hrazena pouze pracovištěm se statutem CVSP-VO pro následující onemocnění: Syndrom krátkého střeva

Pro každou skupinu/jednotlivé onemocnění pro dětské a dospělé pacienty zvlášť (100 a 100 %)	Centralizace péče je (plně nebo částečně) zajištěna systémem specializovaných pracovišť se zvláštní smlouvou se zdravotními pojišťovnami:		Týká se uvedeného onemocnění systém specializovaných pracovišť se zvláštní smlouvou?		Podmínky pro ustanovení centra se Zvláštní smlouvou jsou definovány	
	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)
Atrézie jícnu	ne	x	ne	x	ano	x
Nekrotizující enterokolitida	ne		ne		ano	
Omphalokéla	ne		ne		ano	
Gastroschíza	ne		ne		ano	
Kongenitální brániční hernie	ne		ne		ano	
Morbus Hirschsprung	ne		ne		ano	
Atrézie střeva	ne		ne		ano	
Syndrom krátkého střeva/střevní insuficience	ne		ne		ano	

Podrobnější hodnocení použití centrových léčivých přípravků v indikaci vzácných onemocnění nebylo předmětem této analýzy. Přesto lze konstatovat, že vazba preskripce cílené léčby vzácných onemocnění na definovaná CVSP-VO není vždy jednoznačně definována.

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 kombinace oficiálních pravidel a zavedené neoficiální praxe (vzájemné vazby mezi zdravotníky a pracovišti) pro: atrézii jícnu, atrézii střeva,



brániční kýlu, malformace stěny břišní, syndrom krátkého střeva, nekrotizující enterokolitidu a Hirschsprungovu chorobu

Hodnocení systému organizace péče a jeho funkčnosti

Organizaci chirurgické péče o děti s vrozenými vadami považujeme za dobrou. Za optimální považujeme systém dvou center CVSP-VO pro ČR. Rezervy vidíme zejména v organizaci péče následné, kdy naše snaha co nejvíce následnou dlouhodobou péči přiblížit dítěti a jeho rodině narážíme na nedostatečné možnosti krajských/okresních nemocnic tuto péči poskytnout a nedostatečnou připravenost praktických dětských lékařů tuto péči koordinovat. Proto jsme nuceni pravidelné kontroly a základní vyšetření nutná pro monitoraci péče dělat v našem centru a tím jeho kapacitu přetěžujeme mnohdy rutinními činnostmi a rodiny nutíme dojíždět na velké vzdálenosti.

2.5 Pracovní podmínky center

2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele

Pracoviště je součástí větších samostatných celků v rámci poskytovatele.

Pracoviště **nemá** samostatný prostor na webových stránkách poskytovatele, kde je uveden jeho statut centra ERN (CVSP-VO). Existuje však zmínka o centru na pracovišti.

- V ambulancích se mísí pacienti s VO s ostatními pacienty. Počet ambulantních jednotek věnovaných pacientům s VO je 10 tj. 40 ambulantních hodin týdně.
- Existuje možnost **konzultace na dálku** – **telefonickou** formou, případně **e-mailem**

Informace o pacientech s VO této skupiny na jiných pracovištích poskytovatele se k pracovníkům centra dostane někdy.

2.5.2 Prostorová kapacita center

- Pracoviště nemá určené vlastní ambulantní prostory.
- Ambulantní prostory sdílí s jinými týmy.
- Nejsou vyhrazená zvlášť lůžka na oddělení pro pacienty s VO.
- Adekvátnost ambulantních prostor: Ambulantní prostory vyhovují částečně (z 50-75 %).
- Hlavními nedostatky ambulantních prostor je:
 - nedostatečné/nevyhovující prostory pro pohovory a/nebo pro edukaci rodinných příslušníků/pečovatelů
 - chybí možnost denního stacionáře např. k jednorázové aplikaci i.v. léků nebo při čekání na zobraz. vyšetření



- Adekvátnost lůžkové kapacity: vyhovuje částečně:
 - o chybí možnost intermediální péče o novorozence s VO, po ukončení JIP péče obvykle překládáme do regionu
- Pracovní prostory pro další klinické aktivity pracoviště (samostudium, vědeckovýzkumná činnost, vzdělávání): nejsou dostatečné, chybí zejména:
 - o pracovny
 - o místnost pro stážisty a Ph.D. studenty
 - o studovna

Hodnocení pracovních podmínek center

Výčet nedostatků

Prostorovou propojenost lůžkové péče o děti s VO s pacienty s ostatními chirurgickými onemocněními nepovažujeme za zásadní nedostatek. Každodenní parametry péče o pacienty s VO se při hospitalizaci odlišují jen některými specifickými činnostmi. Oddělení ambulantních prostor by umožnilo vyšší samostatnost sestřerského personálu, vytvoření denního stacionáře, který by snížil zátěž lůžkové části a vytvořil by centrum péče přístupné rodinám dětí s VO bez nutnosti hospitalizace.

2.6 Provoz center

2.6.1 Ambulantní péče

Pacienti s VO **nejsou** ošetřováni v definovaných ambulantních hodinách určených pouze pro pacienty s VO.

Pacienti s VO se v ambulanci mísí s pacienty s nevzácnými onemocněními.

- Průměrná délka konzultace **při první návštěvě** je 40 minut.
- Průměrná délka konzultace **při kontrolní návštěvě** je 30 minut
- Existuje možnost **konzultace na dálku – telefonickou** formou, případně **e-mailem**.
- Objednací doba pro ošetření nového pacienta je 4 týdny.

2.6.2 Lůžková péče

- Průměrný počet hospitalizovaných pacientů s VO/týden je 10.
- Objednací doba pro plánovanou hospitalizaci je 12 týdnů.

2.6.3 Obecné informace

- Způsoby doporučení pacientů do centra:
 - o 80 % - z jiného terciárního (fakultního) zařízení
 - o 20 % - z nemocnice nižšího typu



- Hodnocení role praktického lékaře v péči o pacienty s VO: nedostatečná – špatná dohoda ohledně předepisování pomůcek a léků
- Přeshraniční péče: Přeshraniční péče **je** poskytována v počtu 5 pacientů / rok. Jedná se o **proktologii a hrudní chirurgii**.
- Klinické studie: Tuzemským pacientům **je** nabízena účast na klinických studiích, zahraničním pacientům **není** účast nabízena.
- Dostupnost vyšetřovacích metod a konzultací: Specializovaná vyšetření jsou k dispozici v souladu s mezinárodními doporučeními
- Dostupnost odborníků jiných oborů je limitována z důvodu personální kapacity. To snižuje kvalitu poskytované péče ve srovnání s evropským standardem.

2.6.4 Administrativa

- Administrativní podpora je hodnocena jako **nedostatečná**.
- Pracoviště uvádí, že administrativa provozovaná zdravotníky omezuje čas strávený vlastní prací s pacienty.
- Hlavní administrativní zátěží jsou tyto úkony:
 - o koordinace péče, individuální zajišťování inter a multidisciplinární péče, psaní žádostí o zvýšenou úhradu, účtování enterální a parenterální výživy, předepisování a zajišťování pomůcek
- Řešením problému by bylo:
 - o zajištění administrativního pracovníka a koordinátora péče se zkušeností ze zdravotnického provozu, větší autonomie sester

2.6.5 Léčba

- Cílená farmakoterapie je k dispozici pro tyto skupiny VO: syndrom krátkého střeva (teduglutide, biologická léčba)
- Specializovaná nefarmakologická léčba zahrnuje: fyzioterapie, ergoterapie, léčba orální averze, péče o stomie
- Hrazená léčba: Použití léčby v hrazených indikacích je bez omezení
- Nehrazená léčba: Počet pacientů, kteří potřebují léčbu nehrazenými léčivými přípravky je 0/rok, tomu odpovídající počet žádostí na § 16 je 0/rok.
- Spektrum a dostupnost léčby **odpovídají** mezinárodním doporučením.



2.6.6 Komplexita a koordinace péče

Multidisciplinární tým (MDT):

- Pracoviště **nemají** k dispozici MDT.

Koordinace péče:

- Definovaná koordinace péče **není zavedena**, existující mechanismy péče nejsou považovány za dostatečné, hlavními překážkami je personální zajištění koordinátora péče.

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

- Interdisciplinární konzultace/spojené ambulance **nejsou** zavedeny z důvodů:
 - o Potřební konzultanti nemají dostatečnou kapacitu
 - o Neexistuje oficiální systém právně ošetřených telekonferencí/elektronického sdílení informací

Hodnocení provozu center

Za hlavní nedostatek při provozu centra považujeme nedostatečnou administrativní podporu, takže zátěž z mnoha poměrně rutinních úkonů je naložena na lékařský personál. Vzhledem k tomu, že většina našich pacientů s VO potřebuje multioborovou péči, jako zásadní vidíme vznik definovaných MDT a pozici koordinátora, který by návaznost péče, časovou i místní koordinaci vyšetření a závěrů vyšetření sledoval, zajišťoval a umožňoval jak při hospitalizaci tak při dlouhodobém follow up.

2.7 Přejímová péče („transition care“)

2.7.1 Přejímová péče z pediatrie do dospělé péče - obecně

- Oddělení pediatrie od péče o dospělé
- Péče o dětské pacienty s chirurgickými VO je provozována na pediatrických pracovištích. V systému péče nejsou definována pravidla pro přechod z pediatrie do dospělé specializované péče pro žádné ze skupin onemocnění ERN ERNICA.

2.7.2 Přejímová péče z pohledu pediatrie

- Předání do dospělé péče je jednorázovou záležitostí.
- K finálnímu předání dochází ve věku 18 let
- Charakteristiky přejímové péče: zavedený systém se jeví jako nedostatečný předání do péče "dospělého" specialisty je závislé na osobních kontaktech předávajícího, není systémově řešeno).



Hodnocení přechodové péče

Tranzice do dospělosti není systémově řešena, hledání specialisty je obtížné a řeší se individuálně. Děti s komplexními onemocněními nemají pro svou tranzici do dospělosti systémovou psychologickou ani sociální podporu, přestože se jedná o zásadní a mnohdy velmi traumatizující přechod.

2.8 Zapojení pacientů do péče

2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR

Onemocnění, pro které v ČR v rámci ERNICA existují patientské organizace (PO)	Syndrom krátkého střeva/střevní insuficience
Název příslušné patientské organizace, která se daným onemocněním zabývá	Život bez střeva o.p.s
Doporučuje ERN centrum PO nově diagnostikovaným pacientům	ano
ERN a PO spolupracují na přípravě edukačních materiálů v češtině	ne
ERN a PO spolupracují na osvětové činnosti (semináře, webináře, setkání)	ano
ERN a PO spolupracují na vedení průzkumu kvality péče	ano
ERN a PO spolupracují na sběru či zpracování dat pro vědecké účely	ano
ERN a PO spolupracují při zajištění služeb pro pacienty v místě bydliště	ne
ERN a PO spolupracují při prosazování zájmů pacientů a přístupu k léčbě	ano
PO podporuje některé z vašich ERN center finančně	ne



2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu

- VERN centrum je zavedeno zapojení pacientů do procesu rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu. Ošetřující lékař informuje pravidelně rodinu o výsledcích a dalších možnostech péče. Rodiče se aktivně účastní rozhodovacího procesu.

2.8.3 Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)

- Není zavedeno standardizované hodnocení onemocnění pacientem (tzv. PRO).
- Kvalita života je hodnocena nepravidelně u jednotlivých VO v rámci výzkumných projektů.

Hodnocení zapojení pacientů

Aktuálně neexistuje oficiální patientská organizace, která by v gesci měla výhradně chirurgická vzácná onemocnění a byla pro poskytovatele péče relevantním partnerem. Nemáme systémově zavedené hodnocení kvality života našich pacientů pomocí validovaných dotazníků ani standardizované hodnocení onemocnění pacientem.

2.9. Kvalita péče v centrech

2.9.1 Hodnocení péče pacienty

- Možnost hodnocení péče v centru mají pacienti v podobě obecného nemocničního dotazníku, který je k dispozici online nebo v papírové podobě v čekárně. Dotazník se věnuje obecné spokojenosti všech pacientů na oddělení – ne pouze pacientů s VO.
- Možnost hodnocení péče v centru mají pacienti v podobě obecného nemocničního dotazníku, který je k dispozici online nebo v papírové podobě v čekárně. Výsledky analýzy odpovědí pracovníci centra nedostávají.

2.9.2 Hodnocení a monitorace kvality péče

- Monitorace kvality péče probíhá pravidelně v rámci povinného procesu nastaveného Evropskou komisí
- Vedoucí lékař centra 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.) nepravidelně.
- Centrum 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 nápravu.

2.9.3 Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN

- Centrum hodnotí specializovanou medicínskou péči ve srovnání s jinými evropskými centry ERN na srovnatelné úrovni.
- Možnost a dostupnost psychologické péče o pacienty je ve srovnání s jinými špičkovými ERN centry na nižší úrovni.
- Komplexní péče včetně sociální, podpůrné a komunitní péče je ve srovnání s jinými špičkovými ERN centry na nižší úrovni.

2.9.4 Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště

- Kvalita péče by se nezlepšila, pokud by se pracovníci centra mohli věnovat pouze pacientům s VO.
- Mezi hlavní překážky zlepšení kvality péče patří:
 - o nedostatečná administrativní podpora
 - o absence koordinátora péče a dalších podpůrných nelékařských profesí (bioinformatik, ergoterapeut, psycholog, soc. pracovník...),
 - o chybějící ambulantní prostory pro samostatné odborné zapojení specializovaných sester do péče
 - o není dedikovaný prostor ani pravidelný čas pro samostudium
 - o absence jasně personálně definovaného interdisciplinárního týmu pro jednotlivá VO
 - o chybějící možnost pobytu matek s dětmi na JIP
 - o nepropracovanost systému tranzice a péče obecně do dospělosti

Kvalita péče v centrech a její hodnocení

Péči o děti s VO v našem centru hodnotíme jako kvalitní a srovnatelnou s ostatními pracovišti ERNICA. Rezervy vidíme v nedostatečné administrativní podpoře naší práce a v nízké aktivní účasti rodin na péči. Za nedostatek též považujeme nesystémovou spolupráci s regionálními pediatrickými pracovišti a personálně a organizačně podhodnocený ambulantní sektor péče.



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.

Dětská chirurgie	Pediatricie	Neonatologie
z velké části (>75 %)	z malé části (25-50 %)	částečně (50-75 %)

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:
 - o Účast je doporučena nebo povinná, umožněná i v pracovní době (= je považována za součást klinických aktivit centra).
- Pravidelná osobní účast pracovníků centra na mezinárodních odborných konferencích se pohybuje v rozmezí 2-3 akce na pracovníka za rok.
- Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí:
 - o Grantové projekty
 - o Dary a sponzorování
 - o Příspěvek poskytovatele
 - o Vlastní financování účastníkem
- Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) **není zavedeno** na žádném z pracovišť.
- Systematické praktické vzdělávání v Centru (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod) **je zavedeno**.
- Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO je zavedeno. Probíhají semináře pro sestry, sestry se též účastní v rámci sesterských sekcí domácích konferencí věnovaných péči o děti s VO.



2.10.3 Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost

- Vzdělávací akce (semináře, workshopy) (průměrný počet/rok nebo rozmezí na jedno pracoviště): 2
- Aktivní účast členů centra na mezinárodních a národních kongresech jako „faculty“ nebo v podobě prezentace odborného sdělení – průměrný počet jednotlivých typů akcí /rok/pracoviště :

Akce	Průměrný počet akcí /rok/pracoviště
Národní kongres	8
Mezinárodní kongres	7
Workshop	2
Webinář	3

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

- Grantové projekty národní - **1**
- Grantové projekty mezinárodní - **0**
- Investigátorem iniciované studie národní - **0**
- Investigátorem iniciované studie mezinárodní - **3**
- Sponzorované klinické (lékové) studie - **0**

2.10.5 Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit

- Srovnání s jinými evropskými centry ERN – nelze posoudit
- Systematické vzdělávání členů týmů je **dostatečné**.
- Vědeckovýzkumné aktivity týmu jsou **dostatečné**.

Hodnocení vzdělávání a výzkumu jako nedílných součástí vysoce specializované klinické péče

Postrádáme grantové výzvy určené na zlepšení péče o pacienty s VO. Ocenili bychom prostředky určené na kurzy a workshopy pro rodiče.



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

Péče o dítě se vzácným onemocněním je nesmírně náročná. Pro rodiny je to zátěž psychická, fyzická i finanční.

Aktuálně je ekonomická podpora rodin v podobě finančních příspěvků legislativně ukotvena v zákonech či vyhláškách. Tito pacienti se obecně potýkají s přiznáváním nižšího stupně podpory, než který odpovídá jejich stupni postižení a náročnosti péče o ně. Obvykle totiž nemají smyslové postižení a jsou mobilní. Péče o ně je často sledem vysoce specializovaných činností, které se musí pečovatelé naučit, bezchybně je vykonávat a být 24/7 dítěti k dispozici (aplikace nitrožilní nebo enterální výživy, intenzivní dechová rehabilitace a inhalační léčba, komplexní pohybová a psychosociální rehabilitace, aplikace klyzmat či jiné pomoci s vyprazdňováním, péče o stomie, úprava konzistence stravy, péče o komplexní dietní režim apod.). Tato péče však nebývá revizními lékaři kvalifikovaně posouzena jako hodna podpory vyššího stupně a rodiny zápasí s výpadkem příjmu primárního pečovatele a vysokými výdaji za dojíždění k lékařům, pomůcky, léky a speciální výživu.

Identifikace potřeb

1. Neexistuje zdroj informací, který by srozumitelnou formou a na jednom místě rodičům poskytl informace o možnostech finančních a sociálních příspěvků.
2. Chybí srozumitelné a funkční proplácení pomůcek a vybavení zajišťujících domácí parenterální a enterální výživu pojišťovkami, a informace o tom, na co mají děti s konkrétními potřebami z pojištění nárok.
3. Neexistuje komplexní informace o kompenzačních pomůčkách a možnostech asistence v místě bydliště dítěte (raná péče, home care, paliativní péče) se znalostí potřeb dítěte a možností konkrétních poskytovatelů. Ne všechny terénní sužby se dokáží postarat o děti s komplexními potřebami a rodiče častou tápou.
4. Nezbytná je také návazná poradenská činnost (v oblasti zdravotní, pedagogické a psychologické), vzdělávací (speciální školství, speciálně pedagogická centra, pedagogicko-psychologické poradny), a informace o svépomocných aktivitách (aktivity rodičů, vznik různých svépomocných organizací).
5. Existuje zájem o podporu vzniku katalogu neziskových organizací v podobě nadací a nadačních fondů, které rodinám s nemocnými dětmi přispívají na pomůcky a vybavení.



6. Neexistuje nabídka odlehčovacích služeb pro rodiny, které se o děti starají ve dne v noci. Pečující osoba musím mít možnost oddechu. Chybí též zajištění péče o sourozence nemocných dětí.
7. Je žádoucí zvážit zavedení institutu zdravotně-sociálních pracovníků, kteří by provázeli rodiny při pobytu v nemocnici, podrobně se tak seznámili s jejich socioekonomickými možnostmi a dokázali „na míru“ sestavit pro každou rodinu podpůrný plán.



4. Popis optimálního stavu komplexní péče

Onemocnění ze skupiny ERNICA jsou vrozená chirurgicky řešitelná onemocnění. Jsou diagnostikována prenatálně nebo relativně časně po narození. Jedná se o několik skupin onemocnění.

1. Atrézie jícnu
2. Malformace stěny břišní: gastroschíza a omfalokéla
3. Atrézie střevní
4. Syndrom krátkého střeva/střevní insuficience
5. Hirschsprungova choroba
6. Brániční kýla
7. Nekrotizující enterokolitida

Jsou to onemocnění, jejichž důsledky mohou významně dlouhodobě ovlivnit kvalitu života dítěte i jeho rodiny. Spektrum závažnosti je široké a specifický skriningový program pro ně není k dispozici. Včasná diagnostika závisí na vyslovení podezření při prenatálním ultrazvukovém vyšetření, k potvrzení dochází na základě klinických projevů a zobrazovacích event. histologických vyšetření po narození. Jednotlivá onemocnění se do zdravotního stavu v dospělosti propisují s různou intenzitou, pacienti trpí důsledky základního onemocnění celý život.

Podezření na dané onemocnění obvykle vysloví gynekolog v rámci prenatálního USG vyšetření nebo neonatolog po narození dítěte. Pro zlepšení povědomí nespécialistů o projevech VO je třeba zajistit systematické zařazení této problematiky do pregraduálních i postgraduálních vzdělávacích sylabů a podporovat další způsoby vzdělávání lékařů primární péče i nespécializovaných zdravotnických zařízení.

Za zásadní přínos pro zajištění kvality péče považujeme prenatální centralizaci rodiček, u kterých bylo podezření na VO jejich dítěte vysloveno, v CVSP. Dostalo by se jim tak specializované a odborné péče ještě před narozením dítěte, vč. prenatální konzultace, seznámení s pracovištěm a event. zdravotně-sociální koordinátorkou jakožto průvodkyní péče. Zabránilo by se tak často komplikovanému transportu nestabilního novorozence ihned po narození, které již samo o sobě prokazatelně zhoršuje outcome a umožnilo by to vedení porodu a kolemporodní péči optimální pro specifické požadavky VO daného dítěte.

Současný systém péče nemá stanovenou pevnou strukturu ani návaznost. O většinu dětí s VO z gesce ERNICA se v ČR starají dvě pracoviště, z toho jedno je ERNICA centrem a akreditovaným pracovištěm MZ ČR druhého typu (KDCH FN Motol). Centralizace pacientů není nikde zakotvena a funguje pouze částečně na základě vztahů mezi jednotlivými pracovišti. Status center není definován, personální a věcné vybavení není určeno. 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 jejich přesčasové nasazení. Koordinaci péče většinou zajišťují zdravotníci



pracovníci, často samotní lékaři, pracoviště postrádají administrativní pracovníky a datamanagery. Přechodová péče není definována, přístup k sociálním službám je různorodý a propojení se zdravotnickým systémem nedostatečné. Přetíženost center klinickou problematikou a administrativou 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.

4.1 Návrh modelu péče pro chirurgicky řešitelná vrozená vzácná onemocnění u dětí

4.1.1 Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika

Po vyslovení podezření na VO tohoto typu by měl další vyšetřovací postup koordinovat lékař s odbornou způsobilostí v oboru dětská chirurgie (dále jen dětský chirurg) z CVSP. Tato „koordinace“ může zpočátku probíhat v podobě vzdálené konzultace mezi dětským chirurgem a ošetřujícím gynekologem v prenatální péči nebo neonatologem/pediatrem v péči postnatální.

4.1.2 Centralizace péče

Jakmile se diagnóza VO stane pravděpodobnou, měl by být pacient předán do péče vysoce specializovaného pracoviště (CVSP-VO).

4.1.3 Typy center

„Centrum specializované péče v dětské chirurgii (CSP)“ je pracoviště, ve kterém je specializovaná péče zajištěna dětskými chirurgy a pracoviště je akreditované MZ ČR jako pracoviště II. typu pro obor dětské chirurgie. Tato pracoviště zajišťují případnou akutní život zachraňující péči o děti s chirurgickými vrozenými VO a další péči delegují na CVSP.

„Centrum vysoce specializované péče v dětské chirurgii (CVSP)“ splňuje definované charakteristiky CVSP a je akreditováno jako CVSP (evropskou akreditací členství v ERN či národní akreditací CVSP MZČR). Navrhujeme pro ČR zřízení dvou takových center (respektive zřízení jednoho nového).

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



4.1.4 Další potřebné úpravy

Organizace péče

- Stanovení národní referenční sítě v rozsahu zajišťujícím rovnoměrné pokrytí ČR specializovanou péčí v dětské chirurgii a dalších navazujících specializovaných profesí:
 - Údaje definující optimální počet specialistů na počet obyvatel nejsou k dispozici. V ČR je v současné době 130 dětských chirurgů, specializace a počet dalších profesí, které jsou k péči o děti s chirurgickými vrozenými VO nutné, není definován.
 - Současně nedostatečně pokryté kraje/regiony: kraj Karlovarský
- 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 a léčbě
- Vymezení některých specializovaných vyšetření a chir. výkonů na úroveň CVSP – např.: chirurgické řešení a další péče o děti s komplexními vrozenými chirurgickými VO
- 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 parametrů VO („dataset VO“) pro registraci VO** v národním registru i dalších registrech, jejich implementace do NIS. Stanovení povinnosti CSP a CVSP zadávat data do národního registru
- **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.

Pracovní podmínky center, personální zajištění

- Integrace CVSP jako samostatných funkčních celků do organizační struktury poskytovatele
- 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 chirurgie) v návaznosti na počty sledovaných pacientů
- Stanovení role koordinátora péče v centrech a v komunitě, vyčlenění prostředků pro tuto funkci. Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

- 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



Seznam zkratek

CSP	Centrum specializované péče
CVSP	Centrum vysoce specializované péče
ČAVO	Česká asociace pro vzácná onemocnění
ERN	European Reference Network
FN	Fakultní nemocnice
FNM	Fakultní nemocnice Motol
LF UK	Lékařská fakulta Univerzity Karlovy
MDT	Multidisciplinární tým
MKN-10	Mezinárodní klasifikace nemocí 10. revize
MPSV	Ministerstvo práce a sociálních věcí
MZ ČR	Ministerstvo zdravotnictví České republiky
ORPHA	Orphanet (databáze vzácných onemocnění)
SYPOVO	Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty se vzácnými onemocněními
VO	Vzácné onemocnění
UK	Univerzita Karlova
ÚZIS	Ústav zdravotnických informací a statistiky