



Spolufinancováno  
Evropskou unií



SYPOVO

# Analýza současného stavu péče o pacienty se vzácnými onemocněními v ČR

Centrum vysoce specializované péče pro vzácná  
oční onemocnění

ERN EYE

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 centru ERN EYE .....	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.....	12
2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče .....	12
2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky.....	13
2.5 Pracovní podmínky center .....	13
2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele.....	13
2.5.2 Prostorová kapacita center .....	13
2.6 Provoz center .....	14
2.6.1 Ambulantní péče .....	14
2.6.2 Lůžková péče .....	14
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 Přečtová péče („transition care“). .....	18
2.7.1 Přečtov z pediatrické do dospělé péče - obecně.....	18
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.....	18



Spolufinancováno  
Evropskou unií



SPOVO

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 .....	19
2.9.4	Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště .....	20
2.10	Vzdělávání a výzkum .....	20
2.10.1	Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory .....	20
2.10.2	Vzdělávání vlastních odborníků v centrech .....	20
2.10.3	Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost .....	21
2.10.4	Současné vědeckovýzkumné aktivity (průměrný počet/rok/pracoviště) .....	21
2.10.5	Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit .....	21
3.	Popis současného stavu sociální péče, identifikace potřeb a nedostatků .....	22
4.	Popis optimálního stavu komplexní péče .....	25
<b>4.1</b>	<b>Návrh modelu péče pro skupiny onemocnění vyžadující podobný charakter péče ....</b>	<b>25</b>
4.1.1	Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika .....	25
4.1.2	Centralizace péče .....	26
4.1.3	Typy center .....	26
4.1.4	Další potřebné úpravy .....	26
	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.

<b>Název ERN</b>	<b>ERN EYE</b>
<b>Zapojená pracoviště</b>	<b>Všeobecná fakultní nemocnice v Praze</b> Oční klinika VFN a 1. LF UK
<b>Počet skupin VO</b>	<b>3 skupiny</b>
<b>Názvy skupin/podskupin VO</b>	<b>1. Retinální onemocnění (Retinal disease)</b> <b>2. Onemocnění optického nervu (Optic nerve disease)</b> <b>3. Onemocnění předního segmentu (Anterior segment dysgenesis)</b>

## 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: **8**

Tyto zdroje byly dodány odborníky z pracoviště Oční kliniky VFN a 1. LF UK této ERN.

Počet publikací dle jejich jednotlivých typů za celou ERN

Research study	1
Guidelines	2
CPG	2
Diagnostics criteria	1
Guidelines for genetic	1
*Database development	1

\*Kromě známých typů publikací se v přehledu také vyskytuje článek vymykající se terminologii, jelikož popisuje vytvoření komplexní databáze „RD5000“, která slouží k usnadnění klinických, genetických a terapeutických studií zaměřených na dědičné retinální choroby (byl zahrnut do Skupiny onemocnění 1).

Kromě klasického přehledu literatury (v nedostatečném rozsahu s ohledem na danou problematiku očních onemocnění) obsahoval přehled literatury tři dokumenty, které nebyly do primárního přehledu zahrnuty. Do této speciální kategorie byly zahrnuty tři zdroje: V jednom případě se jednalo o brožuru popisující **jak správně přivítat nevidomého pacienta v nemocnici v anglickém jazyce**, dále o edukační materiál (vytvořený přímo ERN EYE iniciativou), který zahrnuje **krátký text a video zaměřené na**



**zlepšení komunikace a péče o pacienty s Usherovým syndromem** (jedná se o syndrom který zahrnuje jak ztrátu zraku, pak také ztrátu sluchu) a na závěr jde o rozsáhlou brožuru v českém jazyce připravená iniciativou „**Okamžik - sdružení pro podporu nejen nevidomých**“.

## 1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění

### Podrobnosti roztríděné dle skupin diagnóz

Dokumenty, které byly zpracovávány v rámci analýzy, byly předem roztríděné do jednotlivých skupin onemocnění ERN EYE. Dokumenty ke skupině Other rare disease nebyly předloženy. Dále byla předložena samostatná složka obsahující letáčky pro pacienty v českém jazyce. Dokumenty „patient journeys“ nebyly k dispozici.

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. **Retinální onemocnění** (Retinal disease)
2. **Onemocnění optického nervu** (Optic nerve disease)
3. **Onemocnění předního segmentu** (Anterior segment dysgenesis)
4. **Pediatrická onemocnění**- překrývají se s body 1-3 (tento překryv je opakovaně řešen na jednáních ERN-EYE)

#### Hlavní charakteristiky (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3
Celkový počet zdrojů:	8	6	1	1
Definice víceúrovňové péče:	3* (38%)	3 (50%)	0 (0%)	0 (0%)
Uvedení odborností podílejících se na péči:	4 (50%)	4 (67%)	0 (0%)	0 (0%)
Definice role sociálního pracovníka:	1 (12%)	1 (17%)	0 (0%)	0 (0%)
Aktivní role pacientů při tvorbě CPGs:	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

\* Víceúrovňová péče je ve třech uvedených publikacích spíše zmíněna než „definována“. Je zde nicméně zdůrazněna role specializovaných center a multidisciplinárních týmů.

#### Charakteristika diagnostických principů (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3
Celkový počet zdrojů	8	6	1	1
Klinická diagnostika	8 (100%)	6 (100%)	1 (100%)	1 (100%)
Laboratorní diagnostika	8* (100%)	6 (100%)	1 (100%)	1 (100%)
Další:	3* (38%)	3 (50%)	0 (0%)	0 (0%)

\*Laboratorní vyšetření ve velké většina případů představovalo genetické vyšetření, případně biochemické vyšetření. Mezi další nejčastěji diagnostické metody patřilo především OTC vyšetření, ultrazvuk, MRI a další specializovaná oční vyšetření.



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

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3
Celkový počet zdrojů:	8	6	1	1
Kdo má potvrdit diagnózu:	2 (25%)	2 (33%)	0 (0%)	0 (0%)
Kdo má léčit:	2 (25%)	2 (33%)	0 (0%)	0 (0%)
Kdo má sledovat/monitorovat:	1 (12%)	1 (17%)	0 (0%)	0 (0%)
Úloha dalších lékařských specialistů:	1 (12%)	1 (17%)	0 (0%)	0 (0%)
Úloha nelékařů:	2 (25%)	2 (33%)	0 (0%)	0 (0%)
Úloha primární péče:	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

**Management – doporučená léčba (uvést počet zdrojů):**

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3
Celkový počet zdrojů:	8	6	1	1
Specifická cílená léčba:	3 (38%)	3 (50%)	0 (0%)	0 (0%)
Specifická necílená léčba:	2 (25%)	2 (33%)	0 (0%)	0 (0%)
Nespecifická/symptomatická léčba:	3 (38%)	3 (50%)	0 (0%)	0 (0%)

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

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3
Celkový počet zdrojů:	8	6	1	1
Pravidla pro monitoraci:	2 (25%)	2 (33%)	0 (0%)	0 (0%)
Existence kritérií aktivity/závažnosti onemocnění:	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Prognostická kritéria:	3 (38%)	2 (33%)	1 (100%)	0 (0%)
Existence „patient-reported outcome measures“(PROM):	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Hodnocení funkce/disability:	1 (12%)	1 (17%)	0 (0%)	0 (0%)
Systém hodnocení kvality péče definován:	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

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

Inventarizace shromážděné literatury v rámci projektu SYPOVO a směrnic týkajících se vzácných očních onemocnění ukázala značné nedostatky. Byla provedena analýza obsahu jednotlivých publikací a bylo zjištěno, že pravděpodobně existuje jen velmi málo konkrétních guidelines a recommendations týkajících se těchto onemocnění a že tyto směrnice jsou nejčastěji vydávány na lokální úrovni (konkrétními zeměmi v konkrétních jazycích, např. pouze v Německu, Itálii nebo Francii). Výsledky šetření také ukázaly, že sítnicová onemocnění jsou v literatuře mnohem více zastoupena než ostatní dva typy očních onemocnění.

U skupiny onemocnění zřetřového nervu není k dispozici postup péče, ani žádné guidelines. Jediné, co je u této skupiny onemocnění dostupné je jeden článek zabývající se pouze diagnostickými kritérii.



Spolufinancováno  
Evropskou unií



SPOVO

Pouze u 12 % všech zdrojů (1 článek) byla zmíněna nutnost sociální péče o pacienty a v žádné publikaci nebyly do přípravy zapojeni zástupci pacientů případně patientské organizace. V žádném zdroji nebyla zmíněna existence PROMs (Patient-reported outcome measures), které by za normálních okolností mohly přinést spoustu relevantních dat a informací o zdravotním stavu pacientů. Také pouze v jedné publikaci bylo zmíněno hodnocení disability, které je pro pacienty s vzácnými onemocněními (VO) také velmi klíčové. Hodnocená literatura také ve všech případech zcela postrádala popis nebo alespoň zmínku o systému hodnocení kvality péče.

Další dostupná literatura na internetu také z velké části zahrnuje pouze jednotlivé vědecké publikace, reviews, články soustřeďující se na jedno konkrétní léčivo, léčebný či diagnostický postup. Publikace, která by souhrnně zachytila a popsala ideální stav managementu péče jednotlivých skupin pacientů a organizaci péče o ně, nicméně chybí.

Do seznamu literatury nebyly zahrnuty tři zdroje. V jednom případě se jednalo o **brožuru popisující jak správně přivítat nevidomého pacienta v nemocnici** v anglickém jazyce. Jedná se o materiál sloužící především pro zaměstnance nemocnice, lékařský i nelékařský personál. Dále se v této skupině speciálních zdrojů nachází edukační materiál (vytvořený přímo ERN EYE iniciativou), která zahrnuje **krátký text a video zaměřené na zlepšení komunikace a péče o pacienty s Usherovým syndromem** (jedná se o syndrom který zahrnuje jak ztrátu zraku, pak také ztrátu sluchu). Video poskytuje zdravotním pracovníkům praktické rady a doporučení, jak lépe porozumět potřebám pacientů s tímto vzácným genetickým onemocněním. Spolupráce s patientským zástupcem a odborníky na zdravotní péči zajišťuje, že obsah videa je relevantní a přehledně prezentován.

Posledním speciálním zdrojem je rozsáhlá brožura v českém jazyce připravená iniciativou „Okamžik - sdružení pro podporu nejen nevidomých“. **Tato brožurka se jmenuje „Váš nevidomý pacient“** a na 35 stranách jasně shrnuje všechna úskalí péče o nevidomého pacienta. Detailně zachycuje praktické minimum pro pomoc nevidomým, zodpovídá na často kladené otázky na téma Život se slepotou, popisuje návštěvu lékaře v bytě nevidomého pacienta, nebo například pobyt v nemocnici nebo jiném zařízení dlouhodobé zdravotní péče. Zmiňuje také častou nutnost a potřebu přítomnosti vodícího psa ve zdravotnickém zařízení.

Literatura je poměrně recentní, s rokem vydání od 2011 do roku 2021.



## 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 skupiny, které lze přesně identifikovat s pomocí MKN-10		míra správnosti kódování MKN-10	
	děti (≤18let)	dospělí (≥19 let)	děti (≤18 let)	dospělí (≥19 let)	děti (≤18 let)	dospělí (≥19 let)	děti (≤18 let)	dospělí (≥19 let)
<b>Retinální onemocnění</b>	500	3500	registr/ databáze	kombinace*	5 %	5 %	nelze odhadnout	nelze odhadnout
<b>Onemocnění optického nervu</b>	70	320	kombinace*	kombinace*	0 %	0 %	nelze odhadnout	nelze odhadnout
<b>Onemocnění předního segmentu</b>	300	1200	kombinace*	kombinace*	20 %	20 %	nelze odhadnout	nelze odhadnout

\***Kombinace** značí získání počtů/informací na základě kombinace několika zdrojů: odborný odhad/registr/databáze/ÚZIS - registr hrazených zdravotních služeb

#### 2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centru ERN EYE

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

Pracoviště /ERN	Počet pacientů s VO, které má pracoviště v dlouhodobém sledování (průměr za rok z posledních 3 let)	Počet nových pacientů s VO za rok (průměr z posledních 3 let)
<b>Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Oční klinika Všeobecné fakultní nemocnice v Praze</b>	300	100





### 2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje

Celkový počet lékařů/sester/...	Celkový počet pracovníků	Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Oční klinika Všeobecné fakultní nemocnice v Praze	
		Hodiny týdně věnované pacientům v ambulantní péči	Hodiny týdně věnované pacientům v lůžkové péči
lékařů s odbornou způsobilostí*	5	28	0
5,6 hodin/jednoho lékaře/týden			
lékařů ve specializační přípravě	0	0	0
0 hodin/jednoho lékaře/týden			
zdravotních sester	2	16	0
8 hodin/jednu sestru/týden			
nelékařských zdravotníků**	3	59	0
19,7 hodin/jednoho nelékařského zdravotníka/týden			
nezdravotníků	0	0	0
0 hodin/jednoho nezdravotníka/týden			
<b>Celkový počet</b>	<b>10</b>	<b>103</b>	<b>0</b>
Průměr hodin na 1 pracovníka	10 hodin/1 pracovníka/týden		

\*Jedná se nejčastěji o oftalmology, pediatriy a genetiky.

\*\*Mezi nelékařské pracovníky patří: vědecký pracovník, OCT technik a specializovaný laboratorní pracovník v diagnostické laboratoři.

### 2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje

Počet a skladba pracovníků Oční kliniky Všeobecné fakultní nemocnice v Praze **odpovídá potřebám na hranici možností**, bohužel zde **není kapacita pro další růst**.

Personální kapacita v péči o pacienty s VO **není dostatečná v oblastech**:

- A) Lékařů ve specializační přípravě** (= ve specializačním oboru + v oblasti příslušných VO) - pro klinickou práci v oblasti VO a také pro klinický výzkum v oblasti VO (včetně PhD studentů v klinickém výzkumu)
- B) Nelékařských specialistů v péči o pacienty s VO** – konkrétně psycholog/psychoterapeut, sociální pracovník, zrakový terapeut a biomedicínský inženýr k obsluze přístrojů.
- C) Nelékařských specialistů v klinickém výzkumu oblasti VO** – konkrétně Ph.D. studenti nelékařských oborů a laboratorní pracovníci.
- D) Nezdravotníků** – konkrétně chybí administrativní pracovníci a data-manažeři.

Tato nedostatečná personální kapacita má za následek:

omezenou kapacitu pro přijímání nových pacientů

- dlouhé čekací lhůty na ambulantní vyšetření / hospitalizaci
- dlouhé čekání objednaných pacientů v čekárně ambulance před vyšetřením
- nedostatečné zapojení do klinického výzkumu
- lékaři specialisté věnují čas koordinační či administrativní činnosti, kterou by mohl vykonávat někdo jiný



### 2.1.5 Multidisciplinární tým (MDT)

Pracoviště Oční kliniky Všeobecné fakultní nemocnice v Praze nemá k dispozici stálý MDT tým. Hlavními překážkami jeho vzniku jsou:

- Nedostatečná personální kapacita
- Přílišná administrativní zátěž
- Finanční aspekt - přítomnost dalších specialistů by při rozmanitosti syndromů asociovaných s očními chorobami nebyla ekonomická, proto jsou pacienti odesíláni na další vyšetření v rámci VFN

#### **Hodnocení personálního zabezpečení práce center ve vztahu k počtu pacientů:**

Personální kapacita ERN EYE centra je v současné době na hranici možností. Především pak co se týká lékařů ve specializačních přípravách, nelékařských specialistů a nezdravotníků (administrativních pracovníků). Lékaři jsou na pracovišti často (mimo své odborné expertízy) zahlceni administrativními a koordinačními činnostmi.

Chybí také sofistikovanější systém logistiky administrativní činnosti okolo pacienta (objednávání pacientů, zaznamenávání informací do registrů apod.) který by v ideálním případě mohl fungovat nezávisle na lékaři a ne být celý v jeho režii.

Důsledky tohoto stavu pak pociťují pacienti v podobě dlouhých čekacích objednacích lhůt a omezené kapacity přijímání nových pacientů.

Z výše uvedených získaných dat vyplývá, že počet pacientů v ambulantní péči na jeden pracovní úvazek lékaře je 429 pacientů, což je poměrně vysoké číslo. Nicméně je třeba podotknout, že naprostá většina pacientů není z kapacitních důvodů pravidelně sledována, pokud to nevyžadují sekundární komplikace, v tom případě jsou však předáni do dalších specializovaných ambulancí (glaukomová, rohovková, vitreoretinální, uveální). Pacienti jsou často vyšetřeni pouze 1-2x za účelem stanovení přesné diagnózy. Vzhledem k tomu, že jejich onemocnění je stacionární nebo pomalu progresivní, je jim nabídnuta možnost dalšího vyšetření s odstupem 3-5 let.

### 2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze

Pro pacienty se vzácnými očními onemocněními jsou k dispozici dvě databáze:

**REDgistry** je databáze obsahující **všechna vzácná oční onemocnění**, je mezinárodní a nezahrnuje zatím žádné české pacienty a data v databázi jsou poměrně aktuální (více než 90 % dat je aktuálních). Druhá databáze je **interní databáze ERN-EYE**, kde se nachází **všechna oční geneticky podmíněná onemocnění**, včetně 2400 českých pacientů a data v ní jsou také aktuální (více než 90 % dat je aktuálních).

Existuje také vlastní Interní databáze ERN-EYE centra ve VFN.



## Hodnocení zdrojů dat o pacientech s VO

V současné době neexistují dostupná jednotná data/ucelený registr pro všechny pacienty s očními onemocněními. NIS - nemocniční informační systém tomuto není v současné době uzpůsoben, jelikož s ohledem na GDPR, IT a softwarové možnosti pracoviště - není možné data efektivně shromažďovat. Zadávání dat o stavu všech pacientů do jednotlivých registrů představuje další časovou zátěž pro lékaře.

### 2.3 Struktura a pokrytí péče

Název skupiny onemocnění	a) <b>Odhadněte, jaké procento z celkového počtu dětí a dospělých dané skupiny VO v ČR je evidováno v centrech ERN.</b>		b) <b>Jaké procento z celkového počtu pacientů (údaje 1a) dané skupiny je pravidelně sledováno alespoň v jednom z Center ERN? (=minimálně 1x za rok).</b>		c) <b>Vyjmenujte další specializovaná pracoviště v ČR (mimo Centra ERN), kde jsou tito pacienti systematicky diagnostikováni, léčeni a sledováni. Uveďte údaje pro každé pracoviště.</b>	děti (≤18let)	dospělí (≥19 let)
	děti (≤18let)	dospělí (≥19 let)	děti (≤18let)	dospělí (≥19 let)			
<b>Retinální onemocnění</b>	25%	20%	5%	5%	Oční klinika Hradec Králové, Oční klinika JL, Oční klinika FN Motol, Oční klinika ÚVN, Oční klinika FN Ostrava, Oční klinika FN Olomouc, Oční klinika FN Brno, Dětská oční klinika LF MU a FN Brno	nelze odhadnout	nelze odhadnout
<b>Onemocnění optického nervu</b>	60%	60%	15%	15%	Oční klinika FN Motol, Oční klinika FN Ostrava, Oční klinika FN Olomouc, Oční klinika FN Brno, Dětská oční klinika LF MU	nelze odhadnout	nelze odhadnout
<b>Onemocnění předního segmentu</b>	30%	40%	10%	10%	Oční klinika FNKV, Oční klinika FN Motol, Oční klinika FN Ostrava, Oční klinika FN Olomouc, Oční klinika FN Brno, Dětská oční klinika LF MU	nelze odhadnout	nelze odhadnout

Mezi pracoviště, která nemají status center vysoce specializované péče o pacienty se vzácnými onemocněními (CVSP-VO) a přesto se o pacienty s VO dle našich zkušeností přednostně starají patří: Oční klinika Hradec Králové, Oční klinika JL Praha, Oční klinika FN Motol, Oční klinika ÚVN Praha Oční klinika FN Ostrava, Oční klinika FN Olomouc, Oční klinika FN Brno, Dětská oční klinika LF MU a FN Brno, Oční klinika FNKV Praha.

Bohužel nelze odhadnout kolik % pacientů s očními VO je sledováno na jednotlivých specializovaných pracovištích. Nicméně u pacientů s **Retinálními onemocněními** – odhadujeme, že v centru ERN-ERN bylo vyšetřeno cca 25% dětských a 20% dospělých pacientů Hrubým odhadem se může jednat až o 80% pacientů, kteří doposud nemají provedenou molekulárně genetickou diagnostiku a nemají správnou oční diagnózu (tj. jejich diagnóza je obecná např. Hereditární onemocnění sítnice bez upřesnění typu např. Choroideremie).



Pacienti s **Onemocněními optického nervu** jsou v centrech ERN podchyceni odhadem v 60 % jak v případě dětských, tak dospělých pacientů. Odhadem o více než třetina pacientů, nemá správnou diagnózu.

Pacienti s **Onemocnění předního segmentu** jsou v centrech ERN-EYE léčeni odhadem ve 30 % dětských a 40 % dospělých případů - to znamená, že ve výčtu dalších specializovaných pracovišť bude sledováno maximálně 70 % (150) dětských a 60 % (720) dospělých pacientů a to pouze za předpokladu, že jsou veškerí pacienti s tímto typem onemocnění zachyceni, což s největší pravděpodobností nejsou. Odhadem se jedná o více než 40 % pacientů, kteří doposud nebyli v ERN-EYE centru vyšetřeni/konzultováni (v případě vyšetření v jiné ambulanci Oční kliniky 1. LF UK a VFN v Praze a následné konzultace nálezů a fotodokumentace).

### Hodnocení struktury a pokrytí péče

Je potřeba zmínit, že ve výše uvedené tabulce jde pouze o odhadované procentuální zastoupení sledovaných pacientů, jelikož neexistují dostupná zdrojová data. Adekvátnost léčby nelze mimo centra ERN posoudit, také vzhledem k chybějícím guidelines a systému monitorace kvality péče subjektivním kritériem.

## 2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost

### 2.4.1 Centra vysoce specializované péče

**Centrum vysoce specializované péče pro vzácná oční onemocnění**, European Reference Network dedicated to Rare Eye Diseases (ERN-EYE) **Všeobecná fakultní nemocnice v Praze je jediné v ČR**. Žádná skupina či jednotka onemocnění není zavzata do non-ERNového CVSP starající se o pacienty se vzácnými onemocněními oka. Před vznikem ERN-EYE byla Oční klinika VFN ustanovena CVSP pro Leberovu hereditární atrofii optiku.

Teoreticky je možné, že někteří pacienti se vzácným očním onemocněním se sekundární komplikací chorioretinální membrána jsou léčeni v některém ze specializovaných zařízení (v současné době jich je více než 550).

### 2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou

**Centrová léčba existuje pouze pro onemocnění Leberovy optické neuropatie s ohledem na lék Idebenone (přípravek Raxone, N06BX13**. Tato léčba je exkluzivně hrazena VFN v Praze, V současné době se ve VFN nastavuje centrová léčba voretigen neparvoveku (přípravek Luxturna).

### 2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče

Pro vzácná onemocnění oka **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 **fungující uspokojivě na základě kombinace oficiálních pravidel a zavedené neoficiální praxe** (=vazby mezi zdravotníky a pracovišti) **pro všechny tři skupiny onemocnění.**

#### **Hodnocení systému organizace péče a jeho funkčnosti**

Systém centralizace pacientů ERN EYE není nikde oficiálně zakotven. Diagnostika a léčba takových pacientů záleží především na lokálních zvyklostech, kontaktech jednotlivých specialistů či osobnostech diagnózu stanovujících a ošetřujících lékařů. Centralizace umožňuje v jenom případě statut centrového léku pro Leberovou hereditární optickou neuropatii, kdy příslušný lék může být předepsán pouze na pracovišti VFN. Nejedná se však o řešení absence zakotvení centralizace léčby pacientů do centra ERN EYE.

### 2.5 Pracovní podmínky center

#### 2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele

Centrum **není samostatná organizační jednotka** v rámci poskytovatele (zdravotnického zařízení) ale **je součástí Oční kliniky 1.LF UK a VFN.**

Pracoviště **má částečně vymezený prostor** na webových stránkách poskytovatele, kde je uveden jeho statut centra ERN (CVSP-VO) zde: <https://www.vfn.cz/odbornici/veda-a-vyzkum/european-reference-networks/>

Informace o pacientech s VO této skupiny, kteří se objeví na jiných pracovištích poskytovatele se k pracovníkům daného pracoviště dostanou v rámci pracoviště Oční kliniky VFN **vždy, pokud je to nutné (např. Z hlediska molekulárně genetické diagnostiky).** V rámci jiných pracovišť kromě KPDPM málokdy.

#### 2.5.2 Prostorová kapacita center

Pracoviště ERN EYE **nemá k dispozici vlastní ambulantní prostory**, ale **ambulantní prostory sdílí** s jinými týmy na pracovišti **Oční kliniky 1.LF UK a VFN.** Zároveň **nemá vyhrazena lůžka** pro pacienty s VO.

Ambulantní prostory **vyhovují částečně (50-75%), není dostatečná kapacita pro navýšení počtu** pacientů či zkvalitnění péče (např. prodloužením doby ambulantního vyšetření dle individuální potřeby pacienta a především pak zajištěním speciálních prostorů pro naprosto nerušené konzultace). Hlavní nedostatky ambulantních prostor jsou **malý počet ambulantních místností a nedostatečné/nevhovující prostory pro pohovory a/nebo pro edukaci rodinných příslušníků/pečovatelů.**

Lůžková kapacita centra je v současné době nulová. Pacienti jsou vyšetřováni na Oční klinice 1.LF UK a VFN pouze ambulantně. Je třeba ale podotknout, že pokud stav pacienta vyžaduje chirurgické řešení je převeden do ambulance jiných týmů (tj. nejčastěji glaukomového, rohovkového, pediatrického, neurooftalmologického, vitreoretinálního). ERN-EYE centrum tedy nemá potřebu specializovaných lůžek.



Spolufinancováno  
Evropskou unií



SPOVO

Děti, které potřebují vyšetření v celkové anestezii jsou odesílány na Oční kliniku, Motola. Po připravovaném otevření Aplikačního centra genové terapie bude využita stávající lůžková kapacita Oční kliniky. Zde se počítá hospitalizací 1-2 pacienta ročně (v celkové době 10 dní na pacienta). I pacienti, u kterých je naplánována genová terapie budou primárně před a po aplikaci řešení vitreoretinálním týmem.

Pracovní prostory pro **další klinické aktivity** centra (samostudium, vědecko-výzkumná činnost, vzdělávání) **jsou dostatečné**.

### Hodnocení pracovních podmínek center

Hlavní nedostatek ambulantních prostor ERN EYE je malý počet ambulantních místností a nedostatečné prostory pro pohovory a pro edukaci rodinných příslušníků/pečovatelů. Bohužel v současné době není prostor pro expanzi.

## 2.6 Provoz center

### 2.6.1 Ambulantní péče

Pacienti s VO jsou ošetřováni v **definovaných ambulantních hodinách určených pouze pro pacienty s VO**. Pacienti s VO se v ERN-EYE ambulanci „nemísí“ s pacienty s nezáčnými onemocněními. Pokud dojde ke jejich předání do jiných ambulancí za účelem chirurgického řešení jsou ošetřováni spolu s nezáčnými pacienty.

- Průměrná délka konzultace při první návštěvě se pohybuje okolo **60 minut**.
- Průměrná délka konzultace při kontrolní návštěvě je okolo **40 minut**.
- Možnost konzultace na dálku uvádějí všechna pracoviště, převažuje **emailová komunikace** (případně také telefonická).
- Objednací doba pro ošetření nového pacienta je **cca 15 týdnů**.

### 2.6.2 Lůžková péče

Lůžková péče na pracovišti EYE ERN neprobíhá (absence personálu/anesteziologů). Pacienti jsou vyšetřováni na Oční klinice 1. LF UK a VFN pouze ambulantně. Děti, které potřebují vyšetření v celkové anestezii jsou odesílány do Motola.



### 2.6.3 Obecné informace

Způsoby doporučení pacienta do centra – jde o kvalifikovaný odhad podílu z celkového počtu nových pacientů přicházejících do centra (v %)	
Z jiného terciárního (fakultního) zařízení	5
Z nemocnice nižšího typu	10
Od ambulantního specialisty	58
Od praktického lékaře	0
Na základě rodinného skříníku vlastních pacientů	20
Jiný typ doporučení	2 doporučení jiným nepříbuzným pacientem, skupinou (zatím neregistrovanou jako patientská organizace)
Bez lékařského doporučení („self-referral“)	5
Na základě informace poskytnuté patientskou organizací	0

- Role praktického lékaře v péči o pacienty s očními VO je vnímána jako nedostatečná. Poměrně často dochází k tomu, že vzácná oční onemocnění nejsou ve zprávách od praktického lékaře zmíněna a vše se následně řeší až u očních lékařů.
- Přeshraniční péče: Přeshraniční péče je na pracovišti poskytována v počtu cca 2 pacientů / rok. Jedná se o konzultaci nálezů.
- Klinické studie: Tuzemským pacientům **je na pracovišti nabízena účast na klinických studiích**, zahraničním pacientům nikoli.
- Dostupnost vyšetřovacích metod a konzultací:  
Specializovaná vyšetření jsou na pracovišti k dispozici v souladu s mezinárodními doporučeními a dle dostupných informací nejsou zásadně limitovány. Jediná limitace byla uvedena v kontextu zobrazovacích metod na pracovišti FNM (dětí), důvod limitace byla uvedena v případě molekulárně genetického screeningu v diagnostické laboratoři s ohledem na typ úhrady.

Metoda	Dostupnost a kvalita vyšetření	
	Odpovídá mezinárodním/národním doporučením	Je limitovaná.....(specifikujte a popište důvody)
Fotografie fundu/předního segmentu	ANO	ne
OCT vyšetření fundu/předního segmentu	ANO (hrazeno pacientem)	ne
OCT angiografie	ANO	ne
vyšetření zorného pole	ANO	ne
měření nitroočního tlaku	ANO	ne
autofluorescence fundu	ANO	ne
ultrazvuková biometrie	ANO	ne
vyšetření kontrastní citlivosti	ANO	ne
vyšetření barvocitu	ANO	ne
molekulárně genetický screening v diagnostické laboratoři	ANO	dle podmínek úhrady



- Kvalita konzultací expertů z jiných oborů odpovídá mezinárodním a národním doporučením, nicméně v případě několika odborností je limitována. Například velmi malým množstvím klinických genetiků se specializací na oční VO, nebo absence specializovaných psychologů.

Odbornost	Dostupnost a kvalita konzultací expertů jiných oborů	
	Odpovídá mezinárodním/národním doporučením	Je limitovaná? (specifikujte a popište důvody)
genetika	ANO	Genetiků s povědomím o očních VO je velmi málo.
stomatologie	ANO	
kardiologie	ANO	
nefrologie	ANO	
neurologie	ANO	
pediatrie	ANO	
psychologie	ANO	Specializovaná by byla žádoucí, ale v podstatě neexistuje.
sociální rehabilitace	ANO	Nízká provázanost s lékařskou péčí.
zrakový terapeut	ANO	Nedostatek zrakových terapeutů a špatná provázanost s lékařskou péčí.
raná péče sdružující pedagogické pracovníky, zrakové terapeuty	ANO	Je dostupná pouze v některých částech ČR.

#### 2.6.4 Administrativa

- Administrativní podpora je na pracovišti hodnocena jako **nedostatečná**.
- Administrativa provozovaná zdravotníky značně **omezuje čas strávený vlastní prací s pacienty**.
- Mezi úkony, které pracovníky centra zdržují nejvíce patří: **monitoringy, statistiky, vykazování, objednávání a přeobjednávání pacientů**.
- V případě větší kapacity administrativní síly, by na ni byly delegovány tyto činnosti: **vykazování ORPHA kódů (týká se pouze lékařů specialistů), přehledy o provedených vyšetřeních, pomoc při výzkumných aktivitách, grafické úpravy textů, jazykové korektury, digitalizace záznamů z vyšetření, která nejsou součástí NIS a nejsou ukládána do Dicom (např. stahování dat z jednotlivých přístrojů)**
- Řešením problému by bylo **převést úkony na jiné/další pracovníky centra**.
- Velkou pomocí by byl schopný **koordinátor pro objednávání pacientů**.

#### 2.6.5 Léčba

- Cílená farmakoterapie je k dispozici pro tyto skupiny VO: **Retinitis pigmentosa/RPE65 - dystrofie sítnice : jedná se o lék Luxturna (genová terapie), a dále pro Leberovovu hereditární neuropatii optiku: jedná se o lék Raxone (idebenone).**





- Hrazená léčba: Použití léčby v hrazených indikacích **je bez omezení**.
- Nehrazená léčba: Počet pacientů, kteří potřebují léčbu nehrazenými léčivými přípravky je přibližně 5 za rok, tomu odpovídající počet žádostí na § 16 je 20/rok. Hlavními léčivými přípravky, na něž pracoviště žádají úhradu v rámci § 16, jsou: Luxturna a Raxone.

Název přípravku	Počet léčených pacientů za rok 2023	Předpokládaný počet pacientů za rok 2024	Obvyklý počet žádostí na jednoho pacienta za rok
Luxturna	0	1	1
Raxone	5	6	6

- Spektrum a dostupnost léčby **odpovídají mezinárodním doporučením**, s tím, že **některé pojišťovny nemají nasmlouvanou přímou úhradu**.

## 2.6.6 Komplexita a koordinace péče

Koordinace péče:

- Efektivní propojení všech aspektů péče potřebných pro management VO **není na pracovišti zajištěno**, pouze pro podskupinu pacientů s atrofiemi optiku tyto aspekty propojeny jsou.
- Existující mechanismy, které suplují koordinaci péče o pacienty s VO na pracovišti nejsou dostačující a **system koordinace péče na pracovišti chybí jak objektivně, pak také subjektivně**. Opět, pro skupinu pacientů s atrofiemi optiku je zajištěna efektivní koordinace péče v rámci VFN.
- Hlavní překážkou pro vytvoření fungujícího systému je především nedostatečné personální zajištění centra – konkrétně absence schopného administrativního pracovníka. (Funkci koordinátora péče nemá v současné chvíli kdo zastávat.)

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

- Probíhají formou po **sobě jdoucích ambulantních vyšetření** a konání a výstup z interdisciplinárního setkání **je zaznamenán v dokumentaci pacienta**.
- Během těchto vyšetření lékaři vzájemně nahlíží do dokumentace pacienta a plní požadavky na vyšetření/péči navzájem.
- Zavedený systém je hodnocený jako dostatečný, nicméně klade na pacienty nároky v tom, smyslu, že pacienti putují po jednotlivých zařízeních, které jsou od sebe vzdáleny cca 15 minut chůze. Toto je ale obecný problém souvisejícím s roztroušeností ústavů VFN (a tedy i přístrojového vybavení a laboratoří, které nelze přesunout).

## Hodnocení provozu center

Pracoviště ERN EYE uvádí velkou administrativní zátěž, která je spojena s výraznou časovou náročností. Nejedná se pouze o přepisování zpráv z jiných pracovišť do pacientovy dokumentace ale i o monitoringy, statistiky, vykazování, objednávání a přeobjednávání pacientů.

Pracoviště citelně postrádá osobu, jejíž náplní práce by byla pouze koordinace péče.



## 2.7 Přechodová péče („transition care“)

### 2.7.1 Přechod z pediatrické do dospělé péče - obecně

Na pracovišti probíhá **kontinuální péče jak o dětské, pak také o dospělé pacienty** (péče NENÍ rozdělena). Poměr dětských a dospělých pacientů je 1:2.

Předání dětských pacientů do dospělé péče proto není jednorázová záležitost. Pacienti mohou zůstat v péči centra i v dospělosti a zavedený systém se jeví jako vyhovující.

Předání do dospělé péče tím pádem není jednorázovou záležitostí.

**Spolupráce centra s praktickými lékaři** (pro dospělé, nebo pro děti) je obecně nedostačující. Praktický lékař často vzácná oční onemocnění vůbec ve zprávách nezmiňuje, vše se následně řeší až u očních lékařů.

### Hodnocení přechodové péče

V centru ERN-EYE nedochází k předávání pacientů jinému centru jako takovému, pacienti zůstávají sledováni u svého očního lékaře, do ERN-EYE se objednávají v případě obtíží či dlouhodobému vyhodnocení progresu. Zavedený systém se jeví jako vyhovující potřebám. Všeobecná spolupráce s praktickými lékaři je nevyhovující.

## 2.8 Zapojení pacientů do péče

### 2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR

Skupina onemocnění, pro které v ČR v rámci EYE ERN existují patientské organizace (PO)	Název PO	Centrum EYE ERN doporučuje pacientům s příslušnou diagnózou tuto PO	ERN a PO spolupracují na přípravě <b>edukačních materiálů</b> v češtině	ERN a PO spolupracují na <b>osvětové činnosti</b> (semináře, webináře, setkání)	ERN a PO spolupracují na vedení průzkumu kvality péče	ERN a PO spolupracují při zajištění služeb pro pacienty v místě bydliště	ERN a PO spolupracují při <b>prosazování zájmů pacientů a přístupu k léčbě</b>	PO <b>podporuje</b> některé z vašich ERN center <b>finančně</b>	Doplňkové informace
albinismus	Asociace Albína	ano	ne	ne	ne	ne	ne	ne	Organizace vznikla velmi nedávno, nebylo možno se zatím zapojit více.

- Pro onemocnění sdružená v této ERN existuje v ČR pouze jedna patientská organizace: ALBÍNA (web: <https://www.asociacealbina.cz/>)

### 2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu

- je zavedeno na pracovišti zavedeno



### 2.8.3 Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)

- není na pracovišti zavedeno
- Dotazníky k posuzování kvality života byly vytvořeny a jsou na pracovišti používány pouze na jednu skupinu onemocnění (atrofie optiku) a většímu rozšíření by bylo zapotřebí více personálu.

### Hodnocení zapojení pacientů

Počet patientských organizací je velmi nízký a zdaleka nepokrývá všechny diagnózy ERN-EYE (pacienti se sdružují jen neformálně na Facebookových skupinách a podobně). Vždy existuje možnost zapojit se skrze tzv. „deštníkovou“ organizaci, jakou je např. ČAVO. Zapojení pacientů do rozhodování o péči je v centru ERN-EYE dostatečné a vyhovující potřebám.

## 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. Výsledky analýzy odpovědí pracovníci centra nedostávají.

### 2.9.2 Hodnocení a monitorace kvality péče

- Monitorace kvality péče probíhá pravidelně v centru v rámci povinného procesu nastaveného Evropskou komisí
- Vedoucí lékař, nebo jiný pověřený pracovník centra pravidelně kontroluje výstupy a poskytuje členům týmu zpětnou vazbu (např. formulace závěrů v lékařských zprávách, záznam o standardizovaných hodnoceních, pokud jsou k dispozici, správnost vykazování ORPHA kódů, správné vykazování výkonů klinických vyšetření apod.).
- 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 napravení.

### 2.9.3 Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN

Současná kvalita péče o pacienty s VO je v centru hodnocena - ve srovnání se špičkovými evropskými centry ERNy následně:

- Specializovaná medicínská péče je na srovnatelné úrovni.
- Možnosti a dostupnost psychologické péče o pacienty je na nižší úrovni.
- Komplexní péče včetně sociální, podpůrné a komunitní péče je na nižší úrovni.



#### 2.9.4 Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště

- Mezi hlavní překážky zlepšení kvality péče patří nedostatečné prostory a dlouhé čekací doby na jednotlivá přístrojová vyšetření prováděná nelékařskými specialisty.
- Mezi opatření, která by mohla zajistit zlepšení kvality péče v centru patří zefektivnění provozu na úrovni VFN a Oční kliniky, větší digitalizace - např. vstupní dotazníky dostupné pro pacienty na tabletu, nebo jiný NIS (nemocniční informační systém).

#### Kvalita péče v centrech a její hodnocení

Kvalita odborné lékařské péče v centru ERN-EYE je srovnatelná s jinými evropskými centry ERN. Do budoucna je potřeba věnovat se možnosti zlepšení dostupnosti psychologické/terapeutické a zejména sociální podpory pro pacienty s VO.

### 2.10 Vzdělávání a výzkum

#### 2.10.1 Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory

- Vzdělávání v oblasti očních VO je pokryto sylabem specializačního vzdělávání **v oboru oftalmologie z velké části (>75 %).**

#### 2.10.2 Vzdělávání vlastních odborníků v centrech

- Pro účast na webinářích a dalších virtuálních vzdělávacích akcích (včetně spoluúčasti na konzultacích v CPMS - Clinical Patient Management System) pořádaných ERN platí, že **je zaveden systém informovanosti školenců o těchto akcích a účast je dobrovolná, mimo pracovní dobu.**
- Pravidelná osobní účast pracovníků centra na mezinárodních odborných konferencích je přibližně **2 akce na pracovníka za rok.**
- Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí **grantové projekty, dary a sponzorování.**
- Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium, či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) **není** na pracovišti zavedeno.
- Na pracovišti **je nicméně zavedeno systematické praktické vzdělávání** (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod).
- Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO **zavedeno není.**



### 2.10.3 Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost

- V centru je pořádána přibližně **jedna vzdělávací akce týkající se celá přímo VO očí** (seminář, nebo workshop) **za rok**. Vzhledem k tomu, že na pracoviště jsou odesíláni vzácní pacienti i do jiných ambulancí odhadujeme, že až 50% vzdělávacích akcí (kazuistiky, semináře) obsahují problematiku VO.
- **Aktivní účast členů centra** na mezinárodních a národních kongresech jako „faculty“ nebo v podobě prezentace odborného sdělení – průměrný počet jednotlivých typů akcí celkem za rok (na celé pracoviště):
- Národní kongres: 5 za rok
- Mezinárodní kongres: 3 za rok
- Workshopy: 0 za rok
- Webináře: 6 za rok

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

- Grantové projekty národní: 3
- Grantové projekty mezinárodní: 1
- Investigátorem iniciované národní studie: 0
- Investigátorem iniciované mezinárodní studie: 0
- Sponzorované klinické (lékové) studie: 1
- Jiné: Konsorcia Solve-RD, International Consortium on Optic Neuritis (ICON), PERCEIVE Study Group, ERN-EYE study group

### 2.10.5 Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit

- Vzdělávací a výzkumné aktivity pracoviště jsou **na srovnatelné úrovni** s jinými špičkovými evropskými centry pro danou problematiku.
- Systematické vzdělávání členů týmu je **dostatečné**.
- Vědeckovýzkumné aktivity týmu jsou **dostatečné** (na srovnatelné úrovni s jinými špičkovými evropskými centry pro danou problematiku)

### **Hodnocení vzdělávání a výzkumu jako nedílných součástí vysoce specializované klinické péče**

Vzdělávání a výzkum je na pracovišti ERN EYE celkově na srovnatelné úrovni s jinými evropskými centry. Co se týká systému vzdělávání členů, výrazně by pomohl vyčleněný čas pro samostudium, či vlastní vědecko-výzkumnou práci a lepší financování v této oblasti.



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

Pro účely zjištění podkladů o přístupu pacientů se vzácným onemocněním 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 očí jsou v ČR:

1. Retinální onemocnění (Retinal disease)
2. Onemocnění optického nervu (Optic nerve disease)
3. Dysgeneze předního segmentu (Anterior segment dysgenesis)

Pacientské organizace v ČR:

1. **Albína, z.s** (není typicky pro oční vzácná onemocnění)
2. Z databáze členů **ČAVO** jsme oslovili 2 jednotlivé členy se vzácným onemocněním očí; RODINA XY, kdy odpovídala matka postiženého, a RODINA ZZ – bez odpovědi.

U jednotlivých odpovědí je v závorce uveden počet respondentů, který takto odpověděl (maximum jsou 2 respondenti).

Dotazník byl rozdělen na části Informace a poradenství, Přehled typů služeb/dávek, Pokrytí potřeb, Nedostatky a Vzory. Analýza se věnuje souhrnu zjištění v těchto jednotlivých oblastech.

#### Informace a poradenství

Informace o sociální podpoře získávají pacienti z následujících zdrojů:

- Web (2)
- Pacientská organizace (1)
- Lékař (1)
- Raná péče (1)

Primárním kontaktem při hledání informací je

- Správa sociálního zabezpečení pro danou lokalitu (1)
- Pediatr (1)
- Raná péče (1)
- Stránky MPSV (1)

Katalog sociálních služeb není k dispozici dle odpovědí z obou dotazníků.

Možnost individuálního poradenství:

- Raná péče (2)



Jakou formu poradenství by pacienti ocenili:

- Pediatr (2)
- Praktický lékař (1)
- Multidisciplinární centrum pro dané vzácné onemocnění (1)
- Asociace pro dané onemocnění (1)

### Přehled typů služeb/dávek

Kdy mají pacienti největší potřebu sociální podpory:

- Při hledání zaměstnání (1)
- Při přesunech během dne (1)

Nejčastěji využívané sociální služby jsou:

- Raná péče (2)
- Speciálně pedagogické centrum (1)
- SONS (1)
- Tyflocentra (1)

Nejčastěji čerpané dávky

- Invalidní důchod (1)
- Příspěvek na péči (1)
- Průkaz ZTP (2)

Ze sociálních dávek, které jsou podporou pro pečující nevedly respondenti žádnou, jelikož **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	Albína	Rodina XY
Jak jsou pokryty sociální potřeby ve vaší oblasti	5	3
Dostupnost a kvalita služeb pro děti	5	5
Dostupnost a kvalita služeb pro adolescenty	5	5
Dostupnost a kvalita služeb pro dospělé v produktivním věku	4	3
Dostupnost a kvalita služeb pro seniory	Nejsou data	1
Dostupnost a kvalita služeb pro pečující	5	3
Vnímáte rozdíly v regionální dostupnosti?	Ano	Ano
Vnímáte rozdíl v dostupnosti město x venkov?	Ano	Ano
Jak dlouho průměrně trvá schválení žádosti o soc. dávku/službu?	12 týdnů	n/a
Zaznamenali jste u vaší skupiny častá odvolání v žádostech o sociální podporu?	Ano	n/a
Pomáhá pacientům někdo s podáním žádostí o soc. podporu?	Ano – Raná péče	Ano – Raná péče
Ohodnoťte zkušenost s návazností zdravotních a sociálních služeb	neexistuje	3



U dotazu na regionální dostupnost uvedla rodina XY, že vnímají obrovské rozdíly uvědomují si, že nejvíce informací a dostupnosti všeho má PRAHA jinde jsou na tom velice špatně. Lidi ve městě či velkém městě mají určitě lepší možnosti - i jen docházení do rané péče častěji.

### Nedostatky

Hodnocení nedostatků jednotlivých oblastí	Albína	Rodina XY
Dostatek informací	4	5
Přehlednost/snadnost orientace	4	5
Nabídka odpovídá specifickým potřebám jedince	2	5
Dostatek personálu	2	5
Finanční dostupnost služeb	3	5
Reálná dostupnost a kapacita služeb	2	3

### **Největší nedostatky systému uvedeny konkrétně:**

Rodina XY uvádí: nedostatečná informovanost lékařů, sociálních pracovníků a všech. Nemožnost najít o své nemoci cokoli, kohokoliv, kdo má stejný problém. Rádi bychom někoho potkali, klidně si napsali s cizinci, ale pocit, že v tom člověk není sám. Najít informace o nemoci a pomoci byl opravdu náročný úkol. Nemohou všichni vědět vše, ale bylo by skvělé, kdyby odborníci věděli, kde informace najít a na koho se obrátit. Malé podvědomí i o ČAVO mezi lidmi, to je velká škoda.

### Vzory

Příklad dobré praxe z ČR:

- Raná péče (2)

### **Souhrn zásadních poznatků za ERN EYE**

Z šetření u zástupců pacientů skupiny ERN EYE vyplynulo několik poznatků hodných pozornosti.

Pacienti získávají informace o sociální podpoře primárně na internetu, v rámci patientské organizace, ale nejvíc si chválí pomoci a informací získaných od Společnosti pro ranou péči.

Ocenili by informace o sociální podpoře přímo od lékaře prvního kontaktu.

Pacienti vnímají výrazné regionální rozdíly v dostupnosti služeb a ve schvalování dávek.

Specifický problém řeší pacienti s albinismem, jejich postižení není uznáváno jako kožní postižení, které je finančně velmi nákladné (UV ochranné oblečení a krémy) a zároveň limituje výběr povolání

### **Číselně nejhorší průměrné hodnocení měla v rámci nedostatků kategorie:**

- Dostatek informací
- Přehlednost/snadnost orientace.





## 4. Popis optimálního stavu komplexní péče

Onemocnění ze skupiny ERN-EYE se manifestují v jakémkoliv věku a většina z nich má za následek horší zrakové funkce, projevující se jako snížená zraková ostrost, nystagmus, světloplachost, šeroslepost a neschopnost rozeznávat barvy či kontrastní předměty. U řady onemocnění se může jednat o syndrom, kdy oční nález může při manifestaci dominovat (např. kongenitální katarakty nebo Leberova kongenitální amauroza) Vzhledem k tomu, že ztráta zrakových funkcí je nejčastěji pomalu progresivní, je nejvíce pozornosti věnováno dětem a mladším dospělým.

Komplexní posouzení zrakových funkcí a vliv na běžný život jedince vyžaduje spolupráci několika odborníků - lékaře, zrakového terapeuta a sociálního pracovníka. Individuálně je vhodné posuzovat v jaké oblasti tkví nejnaléhavější potřeby a jaká lze najít řešení (s využitím zraku nebo za pomoci jiných smyslů či kompenzačních pomůcek).

**Současný systém péče** nemá stanovenou strukturu ani návaznost existujícího ERN-EYE CVSP na ostatní, více nebo méně specializovaná pracoviště. 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. Přesné počty pacientů a jejich rozložení v ČR nejsou známy. Počet pacientů je vysoký, což vede k dlouhým objednacím lhůtám (v současné době 6 měsíců a déle). Koordinaci péče zajišťují samotní lékaři, pracoviště postrádá administrativní pracovníky a data-manažery.

Zrakových terapeutů je v ČR kritický nedostatek, neboť se jedná o vysoce specializovanou profesi vyžadující vysokoškolské vzdělání v oboru speciální pedagogika se zaměřením na osoby se zrakovým postižením oftalmopedie nebo tyflopédie a s následným postgraduálním studiem Speciální pedagogiky se zaměřením na zrakovou terapii nebo Speciální pedagogiky se zaměřením na rozvoj zraku nebo s kvalifikačním kurzem Zrakový terapeut.

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.

### 4.1 Návrh modelu péče pro skupiny onemocnění vyžadující podobný charakter péče

#### 4.1.1 Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika

Po vyslovení podezření na VO tohoto typu by měl být pacient odeslán do CVSP, které posoudí vhodnost genetického testování. Tato úvodní konzultace může probíhat v podobě telemedicíny, pokud je klinická dokumentace z jiného pracoviště dostatečně kvalitní, aby se lékař z CVSP mohl vyjádřit k tomu, zda se u pacienta skutečně jedná o vzácné onemocnění oka, které má pravděpodobně genetickou příčinu.



#### 4.1.2 Centralizace péče

Jakmile se diagnóza VO stane pravděpodobnou lze indikovat genetické testování. Po upřesnění diagnózy na základě zhodnocení klinického nálezu v centrum ERN-EYE a genetického testování (provedeného buď před, nebo po molekulárně genetické analýze), při absenci sekundárních komplikací jako je glaukom a nebo stavy vyžadující chirurgické řešení, může být pacient předán opět do péče obvodního oftalmologa.

#### 4.1.3 Typy center

**ERN-EYE Centrum vysoce specializované péče** je jediným centrem v oblasti vzácných onemocnění oka v ČR.

„**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

- Vhodné by bylo vytvoření národní referenční sítě v rozsahu zajišťujícím **rovnoměrné pokrytí ČR specializovanou péčí** v oblasti vzácných onemocnění oka.
  - Údaje definující optimální počet specialistů na počet obyvatel však nejsou zatím k dispozici. Je potřeba doplnit tyto znalosti.
  - **Optimalizace úhrady ambulantní a lůžkové péče** o pacienty s VO na základě reálně vynaloženého úsilí spojeného s komplexní ambulantní péčí a hospitalizacemi tak, aby pracoviště mohla generovat zisk a byla tak zajištěna podpora jejich rozvoje ze strany poskytovatele
- Definice a formální **ustanovení „sdílené péče“**
- Lepší **integrace sociální péče**, propojení se systémem zdravotní péče
- Sledování výskytu různých VO na základě implementace specifických diagnóz do NIS.
- **Definice specifických parametrů pro sledování kvality péče** v CVSP. Koordinace s evropským systémem monitorace a evaluace center ERN.

##### Pracovní podmínky center, personální zajištění

- **Integrace CVSP** jako samostatného funkčního celku do organizační struktury poskytovatele
- Stanovení základního a optimálního **personálního a věcného zabezpečení** péče v centru jako podmínek pro status CVSP 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

- 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



Spolufinancováno  
Evropskou unií



SPOVO

## Podpora stavu sociální péče

Pacient/pečující by měl mít vždy nárok na informace ohledně sociální podpory souběžně při sdělování finální diagnózy. Během sdělování finální diagnózy pacientovi/pečujícím, by měl být přítomen také pracovník instituce jako je např. Centrum provázení, Raná péče atd., který by mohl pacienta/pečujícího odkázat na příslušného pracovníka, který poskytne psychologickou či terapeutickou podporu a informace k dalším sociálním službám.

Erudovanost sociálních pracovníků v tomto typu center by měla být vysoká. V ideálním případě by měl být ve specializovaném 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 Prahy a velkých měst. 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 (s vyjádřením od lékaře).

Pokud posudkový lékař například zamítne žádost na podporu, bylo by ideální, pokud by sociální pracovník v centru ERN (nebo Centra provázení) 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).

Dětsí pacienti s očním VO by měli mít automaticky nárok na asistenční služby tak, jak je tomu u dospělých pacientů. Sociální pracovník z ERN by měl být schopný pomoci rodičům zajistit financování takové služby, popř. zajistit právní konzultaci při podpisu smlouvy o těchto službách.

**Sociální péči potřebují především těžce zrakově postižení tedy v pásmu těžká slabozrakost, těžce slabý zrak (zbytky zraku), praktická nevidomost a nevidomost.** To se týká odhadem třetiny pacientů, kteří jsou v ERN-EYE centru evidováni.

Model rehabilitace zrakově postižených vychází ze dvou základních situací: a) situace zrakově postižených od narození a dětství a b) situace zrakově postižených se získanou vadou v průběhu života.

Programy pro zrakově postižené se zaměřují zejména na tři hlavní oblasti: **informovanost, samostatnost a společenské uplatnění.** Vedle rehabilitace tvoří pevnou a rozsáhlou součást komplexního zabezpečení služeb pro zrakově postižené **odborné sociální poradenství** (sociálního zabezpečení, občanské právo, pracovní právo, jiné).



Spolufinancováno  
Evropskou unií



SPOVO

V praxi se tyto programy uskutečňují v rehabilitačních střediskách a školách pro nevidomé zahrnují např. Braillovo písmo, technologické pomůcky, mobility trénink a další dovednosti potřebné k samostatnému životu.

Klíčovými organizacemi zajišťujícími tyto služby jsou V ČR: **Sjednocená organizace nevidomých a slabozrakých ČR** (<https://www.sons.cz>) a střediska Tyfloservis, o.p.s., střediska TyfloCentrum, o.p.s a Pobytové rehabilitační a rekvalifikační středisko Dědina, o.p.s. Další organizace pracující se zrakově postiženými jsou např. <https://www.blindicka.com/p/organizace-nejen-pro-zrakove-postizene.html>,

Specifické potřeby nevidomých v kontextu současné doby

Potřeba specifických technologií: S rozvojem technologií existuje stále více možností, jak usnadnit život nevidomým osobám. Potřeba vývoje a dostupnosti speciálních technologií, jako jsou hlasové čtečky, aplikace pro nevidomé a navigační systémy, je v současné době velmi aktuálním tématem.

Potřeba vzdělávání a zaměstnání: Nevidomí pacienti potřebují přístup k vzdělání a zaměstnání stejně jako kdokoli jiný. Programy, které je připraví na pracovní trh a poskytnou jim potřebné dovednosti pro zaměstnání, jsou klíčové pro zajištění jejich ekonomické nezávislosti a sociální integrace.

Potřeba přístupného prostředí: Nedostatečná přístupnost veřejného prostoru je jedním z hlavních nedostatků, se kterými se nevidomí pacienti setkávají. Zlepšení označení a přístupnosti veřejných budov, chodníků a dopravních prostředků je klíčové pro zajištění jejich pohodlného a bezpečného pohybu.

Propojování klientů se specifickými službami

Úroveň depistáže lidí se zrakovým handicapem, jejich zařazení do aktivizačních, rehabilitačních a edukačních programů a služeb je roztržštěná a různí se dle lokality. Vyhledávání uživatelů služeb probíhá převážně však na základě informací získaných v komunitě zrakově postižených osob a na základě informací získaných ze sociálního odboru obecných úřadů. Oční lékaři hrají menšinovou roli.

Pro nevidomé existuje také řada specializovaných nadačních fondů např. <https://lumenchristi.cz>, <https://svetlaska.rozhlas.cz>,

Diagnostikující lékař v naprosté většině případů nedovede svému pacientovi poradit, nejvhodnější cestu. Definice zrakového postižení pouze podle ostrosti vidění a rozsahu zorného pole, tak jak je používána a ukotvená v různých vyhláškách (např. pro získání řidičského průkazu) není dostačující. Pro objektivnější diagnostiku je třeba pečlivě posuzovat další zrakové funkce, jako např. kontrastní citlivost, světloplachost, šeroslepost, schopnost rozlišovat barvy, vnímání hloubky, schopnost lokalizovat a fixovat předměty apod.



## Seznam zkratk

Zkratka	Vysvětlení
1.LF	1. Lékařská fakulta
CPGs	Clinical practise guidelines
CVSP	Centrum vysoce specializované péče
ČAVO	Česká asociace pro vzácná onemocnění
DICOM	Digital Imaging and Communications in Medicine - standard pro zobrazování, distribuci, skladování a tisk medicínských dat pořízených snímacími metodami
ERN	European reference network
FN	Fakultní nemocnice
KPDPM	Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu
MDT	Multidisciplinální tým
MKN-10	Mezinárodní klasifikace nemocí (10. revize)
MRI	Magnetická rezonance
MU	Masarykova Univerzita
NIS	Nemocniční informační systém
ORPHA	Orphanet (databáze vzácných onemocnění)
OTC	Optická koherentní tomografie
PO	Pacientská organizace
PROM	Patients reported outcome measures
SYPOVO	Projekt: Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty se vzácnými onemocněními, financovaný v rámci OPZ+
UK	Univerzita Karlova
ÚVN	Ústřední vojenská nemocnice
VFN	Všeobecná fakultní nemocnice
VO	Vzácné onemocnění