



Spolufinancováno
Evropskou unií



SYPOVO

Analýza současného stavu péče o pacienty se vzácnými onemocněními v ČR

Centrum vysoce specializované péče pro vzácná
hematologická onemocnění

ERN EuroBloodNet

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	6
2. Popis současného stavu zdravotní péče, identifikace potřeb a nedostatků v těchto oblastech	11
2.1 Počty pacientů a personální zajištění center	11
2.1.1 Celkový počet pacientů.....	11
2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centrech ERN.....	12
2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje	15
2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje	15
2.1.5 Multidisciplinární tým (MDT)	17
2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze.....	20
2.3 Struktura a pokrytí péče.....	22
2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost	23
2.4.1 Centra vysoce specializované péče	23
2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou.....	23
2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče	24
2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky	24
2.5 Pracovní podmínky center	24
2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele.....	24
2.5.2 Prostorová kapacita center	25
2.6 Provoz center	26
2.6.1 Ambulantní péče	26
2.6.2 Lůžková péče	27
2.6.3 Obecné informace	28
2.6.4 Administrativa.....	28
2.6.5 Léčba	29
2.6.6 Komplexita a koordinace péče	31
2.7 Přejímová péče („transition care“).....	33
2.7.1 Přejímová péče z pediatrické do dospělé péče – obecně	33
2.7.2 Přejímová péče z pohledu pediatrického pracoviště	34
2.7.3 Přejímová péče z pohledu pracoviště pro dospělé	34



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

2.8 Zapojení pacientů do péče.....	35
2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR	35
2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu	36
2.8.3 Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)	36
2.9 Kvalita péče v centrech.....	37
2.9.1 Hodnocení péče pacienty.....	37
2.9.2 Hodnocení a monitorace kvality péče	37
2.9.3 Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN	38
2.9.4 Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště.....	38
2.10 Vzdělávání a výzkum.....	39
2.10.1 Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory	39
2.10.2 Vzdělávání vlastních odborníků v centrech	40
2.10.3 Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost	41
2.10.4 Současné vědeckovýzkumné aktivity (průměrný počet/rok/pracoviště).....	42
2.10.5 Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit	42
3. Popis současného stavu sociální péče, identifikace potřeb a nedostatků	43
4. Popis optimálního stavu komplexní péče	46
Seznam zkratk	47



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	ERN EuroBloodNet
Zapojená pracoviště	<ul style="list-style-type: none">Fakultní nemocnice Brno (Interní hematologická a onkologická klinika)Fakultní nemocnice Olomouc (Dětská klinika a Hemato-onkologická klinika, Ústav biologie LF UPOL)Ústav hematologie a krevní transfuze v Praze
Počet skupin VO	6 skupin
Názvy skupin/podskupin VO	<ul style="list-style-type: none">Defekty červených krvinekSelhání kostní dřeněHemochromatózy a ostatní poruchy metabolismu železaPoruchy krevní srážlivostiMaligní lymfomy a lymfoidní malignityMyeloidní malignity

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

1.1 Charakteristika zdrojů

Pro ERN EuroBloodNet bylo k dispozici celkem **45** publikací / zdrojů, které byly dodány odborníky pracovišť této ERN, případně dohledány na webových stránkách ERN (www.eurobloodnet.eu)



Počet publikací dle jejich jednotlivých typů za celou ERN

Typ zdroje	Počet
Guidelines	4
Recommendations	17
Care pathway	3
Deklarace	2
Review	2
Patient journey	1
Průvodce pacienta	4
Diagnostic criteria	9
věstník	1
Clinical standards	1
Strategický plán	1

Stručná charakteristika zdrojů

Největší rozsah z analyzované literatury tvoří recommendations (převážně v angličtině) a diagnostic criteria (kapitoly z českých doporučení Červená kniha České hematologické společnosti). Vyhodnocované recommendations a guidelines vznikly ve spolupráci s národními i mezinárodními společnostmi (ČNHP, EHN, TSUK aj.), avšak nebyl dohledán žádný zdroj, který vznikl pod záštitou příslušné ERN. Olomoucké pracoviště (prof.MUDr.D.Pospíšilová, Ph.D.) je spoluautorem nových mezinárodních doporučených postupů pro diagnostiku a léčbu: Diamondovy-Blackfanovy anémie a Deficitu pyruvátkinázy (publikace v časopise Q1). Guidelines i recommendations představují detailní přehled o onemocnění, metodách diagnostiky a léčby. Co se týče stratifikace péče, požadavků na zdravotnická zařízení, organizace péče, o tomto pojednávají Deklarace Českého národního hemofilického programu, australský National Strategic Action Plan for Blood Cancer, Evropský guideline pro certifikaci center k léčbě hemofilie a Standardy klinické péče o děti a dospělé s thalassaemií ve Velké Británii a WFH Guidelines o léčbě hemofilie. Součástí analyzované literatury jsou také patientské příručky pro hemofiliky, pojednávající o podstatě onemocnění, léčbě, a především hodnocení závažnosti poranění a první pomoci.

Za zmínku stojí také review (Mobile Health Technology for the Personalized Therapy of Hemophilia), které vyhodnocuje původní studie zaměřené na používání mobilních telefonů k selfmonitoringu hemofiliků.



1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění

Podrobnosti rozříděné dle skupin diagnóz

Dokumenty, které byly zpracovávány v rámci analýzy, byly předem rozříděné do jednotlivých skupin onemocnění ERN EuroBloodNet. Celkem 2 dokumenty byly obecného charakteru či nezařaditelné k žádné ze skupin onemocnění ERN EuroBloodNet.

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. Defekty červených krvinek
2. Selhání kostní dřeně
3. Hemochromatózy a ostatní poruchy metabolismu železa
4. Poruchy krevní srážlivosti
5. Maligní lymfomy a lymfoidní malignity
6. Myeloidní malignity
7. Obecné/nezařazené

Hlavní charakteristiky (počet zdrojů/% z celkového počtu):

Číslo skupiny onemocnění	1	2	3	4	5	6	7
Celkový počet zdrojů:	7	2	3	18	6	7	2
Definice víceúrovňové péče:	1	0	1	6	0	0	1
Uvedení odborností podílejících se na péči:	3	1	0	7	2	7	1
Definice role sociálního pracovníka:	2	0	0	3	1	0	1
Aktivní role pacientů při tvorbě CPGs:	1	0	1	3	0	0	1

Největší podíl počtu zdrojů je věnován poruchám krevní srážlivosti, ať už se jedná o deklarační, doporučení, nebo patientské příručky. Doporučení s názvem Personalising haemophilia management with shared decision making uvádí postupy péče o hemofiliky se sdíleným rozhodováním lékař/pacient.

Pacientské příručky pro hemofiliky obsahují detailní a snadno pochopitelné rozdělení závažnosti poranění, první pomoc a nejdůležitější kontakty.

Celkem 3 zdroje (Věstník, European guidelines for the certification of Haemophilia Centres, WFH Guidelines for the management of Hemophilia 3rd edition) popisují stratifikaci hemofilických center, kompetence jednotlivých center a management jejich péče.



Odbornosti podílející se na péči nejsou vždy přesně definována, v některých zdrojích lze z kontextu uchopit odbornosti, které poskytují diagnostiku, léčbu a monitoring.

Nejčastěji uváděné odbornosti podílející se na péči: hematolog, onkolog, radiolog, praktický lékař a další odbornosti v rámci kontinuální dispenzarizace v závislosti na konkrétním onemocnění (např. kardiolog, gastroenterolog, nefrolog, dentista, gynekolog aj.).

Role sociálního pracovníka byla zmíněna pouze v celkem 7 zdrojích, nejčastěji ve spojení s poruchami krevní srážlivosti, v jednom případě (histiocytární nemoci) byla zmíněna v souvislosti s paliativní péčí.

Charakteristika diagnostických principů (počet zdrojů/% z celkového počtu):

Číslo skupiny	1	2	3	4	5	6	7
Celkový počet zdrojů:	7	2	3	18	6	7	2
Klinická diagnostika	7	2	3	8	5	7	0
Laboratorní diagnostika	7	2	3	7	5	7	0
další	7	2	3	8	5	7	0

S ohledem na charakter analyzované literatury v některých zdrojích chybí diagnostické postupy. Mezi další dg metody byla zařazena histopatologická, genetická, zobrazovací (sono, CT, MRI) a prenatální, preimplantační vyšetření. Mezi klinické dg metody je zařazena diagnostika klinické psychologie.

Management – specifikace role poskytovatelů zdravotní péče (počet zdrojů/% z celkového počtu):

Číslo skupiny	1	2	3	4	5	6	7
Celkový počet zdrojů:	7	2	3	18	6	7	2
Kdo má potvrdit diagnózu	4	0	2	2	1	3	0
Kdo má léčit	2	0	1	2	0	1	0
Kdo má sledovat/monitorovat	5	1	4	7	2	5	1
Úloha dalších lékařských specialistů	1	0	0	2	1	3	0
Úloha nelékařů	3	0	3	4	1	3	1
Úloha primární péče	0	0	3	2	0	0	1

Ve většině z analyzovaných zdrojů nebylo explicitně uvedeno, kdo potvrzuje / léčí / monitoruje onemocnění. Ve většině zdrojů však bylo z kontextu zřejmé,



o jaké odbornosti se jedná. Některé zdroje tyto informace neuváděly vůbec, především patientské

Nejčastější odbornosti potvrzující dg vyplývající z analýzy: onkolog, hematoonkolog, hematolog, genetik.

Pouze v minimu analyzovaných zdrojů byly uvedeny odbornosti, které mají léčit. Buď bylo zmíněno hematologické centrum, nebo bez jakékoliv zmínky. Pouze v 6 zdrojích byly zmíněny následující odbornosti: hematolog, hematoonkolog, praktický lékař, chirurg.

Monitoring nemocných je dle analyzovaných zdrojů dedikován opět obecně na hematologická centra (hemofilie), hematology, hematoonkology, primární péči (hemofilie, hemochromatózy) a dále je uváděna nutnost zapojení multidisciplinárních týmů ve složení aktuální potřeby dle onemocnění a stavu pacienta (kardiolog, gynekolog, endokrinolog, hepatolog, nefrolog, dentista, ortoped, porodník aj.) jak je uvedeno např. v Standards for the Clinical Care of Children and Adults with Thalassaemia in the UK. Právě zapojení multidisciplinárních týmů lze vnímat také jako úlohu dalších lékařských specialistů.

Mezi nelékaři se vyskytovali laboranti, psychologové, odběrové sestry (hemochromatózy), administrátoři, fyzioterapeuti, sociální pracovníci, nutriční poradci, kariérní poradce, edukační sestry, data analytici. U onemocnění hemofilie a hemochromatózy byl zdůrazněn význam edukačních sester a datových analytiků.

Management – doporučená léčba (počet zdrojů/% z celkového počtu):

Číslo skupiny	1	2	3	4	5	6	7
Celkový počet zdrojů:	7	2	3	18	6	7	2
Specifická cílená léčba	4	0	0	2	5	7	0
Specifická necílená	6	2	2	10	6	7	1
Nespecifická/symptomatická	2	1	3	14	3	2	2

Uváděná specifická cílená léčba byla: chirurgie (splenektomie, cholecystektomie), radioterapie, genová terapie, biologická léčba, transplantace krvetvorných buněk, léčba faktory krevního srážení či látkami jejich funkci mimikujícími.

Specifická necílená léčba: chemoterapie, farmakoterapie, imunoterapie, krevní infuze, transfúze krevních částí, chelatační léčba, koagulační léčba.

Symptomatická léčba: psychosociální péče, farmakoterapie, podpurná terapie, antiinfekční profylaxe, chirurgie při muskuloskeletálních komplikacích, paliativní péče, nutriční poradenství /prevence obezity, malnutrice/osteoporózy, žaludečních vředů aj. Důraz je kladen na edukaci pacienta.



Management – monitorace stavu, hodnocení vývoje nemoci (počet zdrojů/% z celkového počtu):

Číslo skupiny	1	2	3	4	5	6	7
Celkový počet zdrojů:	7	2	3	18	6	7	2
Pravidla pro monitoraci	2	0	2	5	3	2	0
Existence kritérií aktivity/závažnosti onemocnění	1	0	1	2	2	5	0
Prognostická kritéria	0	0	1	1	4	7	0
Existence patient-reported outcome measures (PROM)	0	0	0	0	0	0	1
Existence hodnocení funkce/disability	0	0	0	1	1	0	0
Systém hodnocení kvality péče definován:	0	0	0	0	0	3	0

Většina analyzovaných zdrojů nezahrnuje pravidla pro monitoraci, kde jsou tato pravidla uvedena, tak nejčastěji u neonkologických onemocnění – tj. monitorace hemofiliků (s odkazem na selfmonitoring pomocí systému mhealth v jednom ze zdrojů) a pacientů s hemochromatózou. Naopak nejčastější hodnocení závažnosti onemocnění se vyskytuje u onkologických chorob – myeloidní malignity (5x). V odborném zdroji 11. Doporučení pro diagnostiku a léčbu Ph – negativních myeloproliferativních neoplazií (esenciální trombocytémie, pravá polycytémie, primární myelofibróza) se nachází dotazník tíže symptomů a jejich vývoje.

Prognostická kritéria se opět v největší míře vyskytují u onkologických onemocnění. Nejkomplexněji jsou pak tato kritéria popsána ve zdroji Revising the Treatment Pathways in Lymphoma: New Standards of Care—How Do We Choose?.

Existence PROM je zmíněna pouze v australském National Strategic Action Plan for Blood Cancer.

Systém hodnocení kvalitní péče je definován ve zdrojích o onemocnění ve sk. myeloidní malignity, kde jsou zahrnuty metody hodnocení úspěšnosti léčby.

Slovní souhrn analýzy zdrojů

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

Specifikem analyzovaných zdrojů v rámci ERN EuroBloodNet je velký důraz na kontinuální multidisciplinární péči osob s poruchami krevní srážlivosti a metabolismu železa. Především odborná i pacientsky mířená literatura vznikla ve spolupráci s národními i nadnárodními hemofilickými společnostmi, které kladou důraz na vybudování funkční



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

struktury hematologických center, kde bude těmto pacientům poskytnuta komplexní péče vč. dispenzarizace. Součástí těchto odborných zdrojů jsou mimo čistě klinických údajů také informace o managementu péče v rámci ZZ se zapojením pracovníků poskytujících psycho-sociální služby (sociální pracovník, pedagog, kariérní poradce, psycholog aj.). Zároveň je zde zdůrazněna potřeba administrativních pracovníků (data analytik, administrátor).

Zbývající část literatury tvoří především klinická doporučení k hematoonkologickým onemocněním v českém jazyce od předních tuzemských autorů. Tato doporučení shrnují diagnostické, a léčebné metody se zapojením nejnovějších poznatků ke genové terapii, biologické léčbě apod. U myeloidních malignit jsou k dispozici kritéria závažnosti onemocnění, prognostická kritéria a dále kritéria k hodnocení úspěšnosti léčby.

Žádný z analyzovaných zdrojů nebyl označen logem příslušného ERN – předpokladem tedy je, že ERN EuroBloodNet se nepodílel na přípravě těchto zdrojů.

V žádném ze zdrojů nebyla definována tranzice z pediatrické do dospělé péče. V minimu zdrojů bylo explicitně uvedeno, jaká odbornost potvrzuje dg, kdo koordinuje léčbu, kdo zodpovídá za dispenzarizaci.



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

Onemocnění/skupina onemocnění	Celkový počet pacientů v ČR		Způsob zjištění pacientů (- není záznam)		% VO dané skupiny, které lze přesně identifikovat s pomocí MKN-10		Míra správnosti kódování MKN-10	
	děti	dospělí	děti	dospělí	děti	dospělí	děti	dospělí
Acute myeloid leukemia	13	1500	kombinace	registr/databáze	100%	10%	100%	100%
Acute lymphoblastic leukemia	74	1000	kombinace	registr/databáze	100%	30%	100%	100%
Marginal zone lymphomas	2	2000	kombinace	registr/databáze	80%	50%	80%	100%
Myelodysplastic syndrom	6	2000	kombinace	registr/databáze	80%	20%	80%	90%
Myeloproliferative neoplasm	2	4000	kombinace	registr/databáze	50%	40%	50%	90%
Hereditary RBC membrane defects	90	100	odhad	odhad	80%	80%	80%	100%
Hemophilia and other coagulation blood disorders	350	1300	regist/databáze	registr/databáze	100%	100%	100%	100%
Hemochromatosis and other rare genetic disorders of iron metabolism and heme synthesis	200	4000	odhad	odhad	80%	50%	80%	90%
Light chain amyloidosis	50	500	odhad	registr/databáze	40%	40%	80%	90%
Hereditary erythroenzymopathies (chronic conditions)	38	100	kombinace	odhad	50%	50%	50%	100%
Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria	20	100	kombinace	registr/databáze	90%	90%	100%	100%



2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centrech ERN

(centra vysoce specializované péče o pacienty se vzácným onemocněním - CVSP-VO)

Název pracoviště	Počet pacientů s VO, kteří jsou v dlouhodobém sledování (průměr za rok z posledních 3 let)	Počet za rok	Počet nových pacientů s VO za rok (průměr z posledních 3 let, možno použít data reportovaná koordinátorovi ERN v rámci monitoringu)
Pracoviště FN Brno	Myeloidní malignity	435	2046
	Lymfoidní malignity	1006	
	Cytopenie	61	
	Selhání kostní dřeně	35	
	Poruchy koagulace	204	
	Poruchy metabolismu železa	65	
	Vzácné monoklonální gamapatie	45	
	Vrozené enzymopatie a poruchy erytrocytární membrány	192	
FN Olomouc Hemato-onkologická a Dětská klinika	ALL	50	12
	AL amyloidóza	94	9
	Hemofilie A a B	48	2
	vW choroba	26	2



	PMF	63	9
	Talasemie	57	5
	Hereditární sferocytóza	36	3
	MZL	29	5
	Dědičné trombocytopatie	29	4
	Ostatní vzácné koagulopatie	10	2
	PNH	12	2
	Aplastické anemie	31	6
	CML	277	17
	MDS	133	40
	CMML	25	8
	AML	76	39
	Poruchy metabolismu železa	33	6
	Vrozené erytroenzymopatie	14	2
	CDA	9	2
	DBA	50	3
	Vrozené erytrocytózy	9	3



Ústav hematologie a krevní transfúze	AML	272	1783
	ALL	141	
	MDS	187	
	CML	499	
	Deficit PK, G6PD	30	
	Hereditární sférocytóza	89	
	Hemofilie A,B,C,	227	
	Von Willbrand. Choroba	195	
	PNH	55	
	Fanconi anemie, hemoglobinopatie, DBA	84	
Celkem	4933	4009	



2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje

Pro každé pracoviště celkový počet lékařů s odbornou způsobilostí, lékařů ve specializační přípravě, zdravotních sester, nelékařských zdravotníků, nezdravotníků. Pro každou skupinu celkový počet hodin/týden věnovaný problematice VO v ambulantní a lůžkové péči

Celkový počet	Počet prac.	Pracoviště 1 FN Brno		Počet prac.	Pracoviště 2 Ústav hematologie a krevní trans.		Počet prac.	Pracoviště 3 FN Olomouc – Hematoon. klinika		Počet prac.	Pracoviště 4 FN Olomouc – dětská klinika, hematoon. Odd.	
		A	L		A	L		A	L		A	L
lékařů s odbornou způsobilostí	61	133	57	34	678	442	18	360	288	4	28	48
lékařů ve specializační přípravě	28	336	784	4	26	32	3	18	36	0	0	0
zdravotních sester	138	1880	3640	107	1889	1560	50	800	800	3	24	0
nelékařských zdravotníků	161	1892,4	4416	25	508	298	41	706	504	5	16	9
nezdravotníků	23	778	0	18	190	295	2	20	24	1	8	8
Celkový počet	411	5019,4	8897	188	3291	2627	114	1904	1652	13	76	65

2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje

FN Brno

U pracoviště Fakultní nemocnice Brno počet a skladba pracovníků odpovídá potřebám za cenu jejich neplacené práce mimo standardní pracovní hodiny. Nedostatečnou personální kapacitu vnímají u plně kvalifikovaných lékařů specialistů pro provozování klinického výzkumu, nelékařských pracovníků v klinickém výzkumu – specializovaní laboratorní pracovníci (doposud hrazení především z grantů)

ÚHKT

Uvádí pouze částečně saturovanou skladbu potřebných personálních kapacit v úrovni 75-90 %. Největší mezery vidí v nedostatku nezdravotníků – data manažerů, což vede k omezené možnosti práce na registrech nemocných, přehledech a hlášení, na studijní dokumentaci.



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

FN Olomouc – hematoonkologická klinika

uvádí, že počet a skladba pracovníků odpovídá potřebám a mají další rezervy pro růst a rozvoj centra. Personální nedostatky vnímají především v lékařích – specialistech z jiných oborů pro interdisciplinární komise a v nezdravotnících – data manažerech.

FN Olomouc – Dětská klinika

uvádí, že počet a skladba pracovníků odpovídá pouze částečně na úrovni 75–90 %. Personální navýšení by uvítali u lékařů specialistů pro klinickou práci, lékaře ve specializační přípravě pro klinickou práci, nelékařské zdravotnické pracovníky z oblastí fyzio/ergo terapie, psychologa a sociálního pracovníka. Další nelékařské speciality by uvítali v klinickém výzkumu, konkrétně Specialisté s vysokým mezinárodním renomé a publikační aktivitou v oboru: lékařské biologie pro výzkum nemaligních hematologických onemocnění (erytrocytární enzymopatie, ribozomopatie – DBA, metabolismus železa, erytrocytózy, hemoglobinopatie, trombocytopenie, lékařská genetika, metabolomika a j.). Tuto činnost aktuálně zabezpečují nelékařští specialisté z Hematoonkologické kliniky FNOL a Ústavu biologie LF UPOL. Z nezdravotníků by uvítali administrativního pracovníka.



Nedostatečná personální kapacita má na jednotlivých pracovištích následky:

	Pracoviště 1 (FN Brno)	Pracoviště 2 (ÚHKT)	Pracoviště 3 (FNOL dospělí)	Pracoviště 4 (FNOL děti)
omezená kapacita pro přijímání nových pacientů				
dlouhé čekací lhůty na ambulantní vyšetření / hospitalizaci				
dlouhé čekání objednaných pacientů v čekárně ambulance před vyšetřením	x			
nedostatek času na jednotlivá ambulantní vyšetření	x			
nedostatečná kapacita (četnost) interdisciplinárních konzultací/ambulantních vyšetření	x		x	
vysoká míra stresu, nepříjemná atmosféra na pracovišti	x			
vysoká míra neplacených přesčasů lékařů	x			
nedostatečná motivace/ochota lékařů centra pracovat víc než lékaři v péči o běžné pacienty	x			
nedostatečné zapojení do klinického výzkumu				
lékaři specialisté věnují čas koordinační či administrativní činnosti, kterou by mohl vykonávat někdo jiný	x	x	x	x

2.1.5 Multidisciplinární tým (MDT)

Pracoviště 1 (FN Brno)

Pracoviště má k dispozici celkem 6 stálých MDT:

- **Skupina pro myeloidní malignity:** 6 lékař specialista, 8 lékařů ve specializační přípravě, 4 laboratorní pracovníci, 2 datamanažeři. Tým se schází pravidelně 1x týdně a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné personální kapacity.
- **Pracovní skupina pro lymfoidní neoplázie:** 4 lékař specialista, 3 lékaři ve specializační přípravě, 1 bioinformatik, 5 laboratorní pracovníci, 2 datamanažeři. Tým se schází pravidelně 2x měsíčně a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné personální kapacity.



- **Skupina pro cytopenie:** 3 lékař specialista, 1 lékař ve specializační přípravě, 2 laboratorní pracovníci, 1 datamanažer. Tým se schází pravidelně 4x ročně a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné personální kapacity.
- **Skupina pro monoklonální gamapatie:** 5 lékař specialista, 2 lékaři ve specializační přípravě, 4 laboratorní pracovníci, 2 datamanažer. Tým se schází pravidelně 2x měsíčně a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné personální kapacity.
- **Skupina pro poruchy koagulace dospělí:** 4 lékař specialista, 2 lékaři ve specializační přípravě, 1 datamanažer. Tým se schází pravidelně 2x měsíčně a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné personální kapacity.
- **Skupina pro poruchy koagulace děti:** 6 lékař specialista, 1 lékař v přípravě, 2 x zdravotní sestra, 1 x psycholog, 1 x soc pracovník, 1 x fyzioterapeut. Tým se schází pravidelně každý kvartál a vyhovuje stávajícím potřebám péče dětské části centra

Pracoviště 2 (ÚHKT)

Pracoviště má k dispozici celkem 2 stálé MDT:

- **Skupina pro intenzivní léčba a transplantace:** 12 lékař specialista, 2 lékaři ve specializační přípravě, 2,5 fyzioterapeut, 0,5 psycholog, 1 sociální pracovník, 3 bioinformatik, 1 přístrojový technik, 5 laboratorní pracovníci, 6 administrativní pracovníci, 2 datamanažer, 70 zdravotních sester. Tým se schází pravidelně 1x týdně a vyhovuje potřebám péče.
- **Skupina pro paliativní péči:** 2 lékař specialista, 0,5 fyzioterapeut, 0,5 psycholog, 1 sociální pracovník, 0,5 bioinformatik, 1 administrativní pracovníci, 1 kaplan, 5 zdravotních sester. Tým se schází pravidelně 1x měsíčně a vyhovuje potřebám péče.
- Skupina pro MDS a vzácné anémie : 5 lékařů, 7 VŠ lékařů a nelékaři - laboratoře, 10 sester, 1 datamanažer - tým se schází 1x za 2 týdny
- **Skupina pro MDS a vzácné anémie:** 5 lékařů, 7 VŠ lékařů a nelékaři - laboratoře, 10 sester, 1 datamanažer

Pracoviště 3 (FN Olomouc, hematologická klinika)

Pracoviště má k dispozici celkem 7 stálých MDT:

- **Pracovní skupina pro transplantace kmenových buněk a buněčnou terapii:** 8x lékař specialista, 3 lékaři ve specializační přípravě, 6 VŠ bioanalytiků, 1 datamanažer. Tým se schází v rámci indikačního semináře pravidelně 1x měsíčně (jednotlivé případy projednává 1x týdně dle naléhavosti), jednání se účastní všichni lékaři kliniky, tým vyhovuje potřebám péče, kapacita dostatečná



- **Pracovní skupina pro akutní leukémie a MDS:** 4x lékař specialista, 2 lékaři ve specializační přípravě, 6 VŠ bioanalytiků, 1 datamanažer. Tým se schází 1x týdně, vyhovuje potřebám péče, kapacita datamanažerů nedostatečná
- **Pracovní skupina pro lymfoidní neoplázie:** 8x lékař specialista, 4 lékaři ve specializační přípravě, 8 VŠ bioanalytiků, 1 datamanažer. Tým se schází 6x ročně, a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné personální kapacity
- **Pracovní skupina pro monoklonální gamapatie:** 4x lékař specialista, 1 lékař ve specializační přípravě, 6 VŠ bioanalytiků, 1 datamanažer. Tým se schází 6x ročně a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné personální kapacity.
- **Pracovní skupina pro poruchy koagulace dospělí:** 3x lékař specialista, 1 lékař ve specializační přípravě, 4 VŠ bioanalytici, 1 datamanažer. Tým se schází 6x ročně a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné personální kapacity.
- **Pracovní skupina pro podpůrnou a paliativní péči:** 2x lékař specialista (1 s atestací z paliativní medicíny), 1 fyzi/ergo terapeut, 0,5 psycholog, 1 sociální pracovník, 1 kaplan, 6 zdravotních sester. Tým se schází pravidelně 1x měsíčně a nevyhovuje potřebám péče z důvodu nedostatečné kapacity.
- **Pracovní skupina pro VO červené krevní řady:** 2x lékař specialista, 1 lékař ve specializační přípravě, 1 VŠ bioanalytik, 5 laboratorních specialistů z Ústavu biologie LF UPOL. Tým se schází dle potřeby a vyhovuje potřebám péče.

Pracoviště 4 (FN Olomouc, Dětská klinika)

- Pracoviště uvedlo, že má k dispozici stálý MDT odpovídající definici, personální složení bývá variabilní dle řešené diagnózy. Dále v rámci FN Olomouc Dětské kliniky probíhá spolupráce s Ústavem biologie Univerzity Palackého, kde probíhá diagnostika vybraných VO (erytrocytární enzymopatie a membranopatie, CDA, DBA, erytrocytóz), kde působí 5 nelékařů (laboratorních pracovníků).

Hodnocení personálního zabezpečení práce center ve vztahu k počtu pacientů:

Bez hodnocení.



2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze

Název registru	Dg zahrnuté v registru	Aktuálnost dat	Charakteristika registru
Institucionální databáze	Všechna onemocnění v rámci ERN	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Jedná se o registr odborné společnosti POS ČOS ČLS JEP a týká se institucí KDHO Praha a KDO Brno
Národní onkologický registr (nezískávají zpětně data o dětských pacientech)	všechna nádorová onemocnění	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Národní institucionální registr, data z KDHO Praha, KDO Brno a institucí léčících dětské leukémie
Registry akademických studií	Leukémie, solidní nádory	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr mezinárodní odborné společnosti
Registry firemních studií	Konkrétní jednotlivé diagnózy (široké spektrum)	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Firemní registr
Registr Českého národního hemofilického programu	Poruchy krevní srážlivosti	V Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr národního programu
Euhass (European Haemophilia Safety surveillance)	Poruchy krevní srážlivosti	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Evropský farmakovigilanční registr
PedNetHae – mophilia Research Foundation register	Poruchy krevní srážlivosti	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Mezinárodní registr spolupracujících center v síti PedNet group
MyDyS registr	MDS	70 % aktuálních dat	Czech MDS Group
European MDS registry	MDS	80 % aktuálních dat	European LeukemiaNet
RaDeep	Vzácné anémie	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	ERN EuroBloodNet
DBA registr	Diamond-Blackfan anemia	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Národní registr



The Peak Registry	Deficit PK	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Mezinárodní registr
Malignant diseases in DBA	Diamond-Blackfan anemia	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Mezinárodní registr
MIND	Myeloproliferativní neoplazie	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr odborné společnosti
Clear	Chronické lymfoidní leukémie	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr odborné společnosti
Datool ALL	Akutní lymfoblastická leukémie	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr odborné společnosti
Datool AML	Akutní myeloidní leukémie	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr odborné společnosti
PNH registr	Paroxysmální noční hemoglobinurie	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr odborné společnosti
Registr KLS	lymfomy	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr odborné společnosti
Registr CMG	Monoklonální gamapatie	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr odborné společnosti
Infinity	Chronická myeloidní leukemie	Ano, více než 90 % dat je aktuálních	Registr odborné společnosti

Hodnocení zdrojů dat o pacientech s VO

Bez hodnocení.



2.3 Struktura a pokrytí péče

Název sk. nemocí	Odhad podílu pacientů evidovaných v rámci ERN center dětí	Odhad podílu pacientů evidovaných v rámci ERN center dospělí	Odhad podílu pacientů sledovaných v rámci ERN center dětí	Odhad podílu pacientů sledovaných v rámci ERN center dospělí	Odhad podílu pacientů sledovaných v rámci NON ERN center dětí	Odhad podílu pacientů sledovaných v rámci NON ERN center dospělí	Odhad podílu pacientů, kteří nejsou adekvátně léčeni dětí	Odhad podílu pacientů, kteří nejsou adekvátně léčeni dospělí	Odhad podílu pacientů, kteří nejsou adekvátně diagnostikováni dětí	Odhad podílu pacientů, kteří nejsou adekvátně diagnostikováni dospělí
Acute myeloid leukemia	40%	70%	40%	70%	50%	40%	0%	0%	0%	2%
Acute lymphoblastic leukemia	40%	70%	40%	70%	50%	30%	0%	0%	0%	2%
Marginal zone lymphomas	40%	50%	40%	50%	30%	50%	0%	0%	0%	2%
Myelodysplastic syndrome	30%	50%	30%	50%	30%	40%	0%	0%	0%	2%
Myeloproliferative neoplasm	30%	30%	30%	30%	30%	40%	0%	0%	0%	2%
Hereditary RBC membrane defects	40%	80%	40%	80%	50%	10%	0%	0%	0%	2%
Hemophilia and other coagulation blood disorders	30%	60%	30%	60%	30%	30%	0%	0%	0%	2%
Hemochromatosis and other rare genetic disorders of iron metabolism and heme synthesis	30%	20%	30%	20%	30%	50%	0%	0%	0%	2%
Light chain amyloidosis	30%	50%	30%	50%	30%	60%	0%	0%	0%	2%
Hereditary erythroenzymopathies (chronic conditions)	60%	90%	50%	90%	30%	30%	0%	0%	0%	2%
Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria	50%	70%	50%	70%	50%	30%	0%	0%	0%	2%

Mezi pracoviště, která nemají status center vysoce specializované péče o pacienty s vzácnými onemocněními (CVSP-VO), patří: Fakultní nemocnice Karlovy Vary, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Fakultní nemocnice Ostrava, Fakultní nemocnice Plzeň, Fakultní nemocnice Motol.

Hodnocení struktury a pokrytí péče

Bez hodnocení.



2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost

2.4.1 Centra vysoce specializované péče

Centralizace péče je zakotvena také v souhrnném seznamu CVSP v ČR. <https://www.mzcr.cz/wp-content/uploads/2023/03/Souhrnny-seznam-CVSP-k-1.-1.-2023.pdf>.

Skupiny onemocnění jsou za vzaty také do non-ERNového CVSP. Jedná se o centra:

- Děti do 19 let: FN v Motol pro všechna onemocnění.
- Dospělí nad 18 let: Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Fakultní nemocnice Královské Vinohrady, Fakultní nemocnice Hradec Králové, Fakultní nemocnice Ostrava, Fakultní nemocnice Plzeň.
- Pracoviště rozšířené péče: Liberec, České Budějovice, Mladá Boleslav, Havířov, Nový Jičín, Opava, Ústí nad Labem

Míra překrytí u všech onemocnění mezi ERN a non-ERN CVSP je 5 %.

2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou

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

- Centrová léčba se týká všech skupin onemocnění u dětí i dospělých.
- Podmínky pro ustanovení centra se Zvláštní smlouvou jsou definována pro všechna onemocnění u dětí i dospělých
- Tato léčba pro je exkluzivně hrazena pouze pracovištím se statusem CVSP nebo CVSP-VO, po schválení jsou některá hrazena i menším centrům. Menším centrům jsou hrazena některé centrové léky pro myeloproliferativní nemoci, některé lymfomy, myelom a pro starší nemocné s myelodysplastickými syndromy nebo akutní myeloidní leukémií.
- V rámci CVSP je dále možné hradit buněčnou terapii – CAR-T lymfocyty, léčbu bispecifickými monokonálními látkami.
- Další léčbu je možné hradit i mimo CVSP, avšak jedná se o raritní případy.
- V léčbě hemofilie není rozdíl v úhradách v rámci center CVSP a léčebným centrem mimo CVSP, protože zatím nebyl spuštěn audit u center nižší úrovně, lze tedy předpokládat, že se situace může změnit.



- Vybraná léčiva vyžadují pro své podání specifické zázemí, kterým menší centra nedisponují.

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 není systém péče oficiálně definován.

2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky

Funguje uspokojivě na základě kombinace oficiálních pravidel a zavedené neoficiální praxe (=vazby mezi zdravotníky a pracovišti) pro děti i dospělé.

Hodnocení systému organizace péče a jeho funkčnosti

Bez hodnocení.

2.5 Pracovní podmínky center

2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele

Pracoviště FN Brno

Postavení pracoviště FN Brno je v rámci samostatných klinik/oddělení (Interní hematologická a onkologická klinika, Oddělení klinické hematologie, Oddělení dětské hematologie a biochemie), pracoviště má k dispozici samostatné ambulantní prostory a zvláště vyhrazená lůžka.

Pracoviště má samostatný prostor na webových stránkách poskytovatele, kde není explicitně uveden jeho statut centra ERN (CVSP-VO).

Pracoviště ÚHKT

je samostatná organizační jednotka v rámci poskytovatele. Má k dispozici vlastní samostatné ambulantní prostory, zvláště vyhrazená lůžka na oddělení či samostatné lůžkové oddělení. Pracoviště má samostatný prostor na webových stránkách poskytovatele, kde není explicitně uveden jeho statut centra ERN (CVSP-VO), státu uveden pouze ve výročních zprávách a aktualitách.

Pracoviště FN Olomouc – Hematoonkologická klinika



Postavení pracoviště FN Olomouc je součástí většího celku kliniky (Hemato-onkologická klinika), pracoviště má k dispozici samostatné ambulantní prostory a má k dispozici zvláště vyhrazená lůžka na oddělení.

Pracoviště má samostatný prostor na webových stránkách poskytovatele, kde není explicitně uveden jeho statut centra ERN (CVSP-VO).

Pracoviště FN Olomouc – Dětská klinika

Postavení pracoviště FN Olomouc je součástí většího celku kliniky (Hemato-onkologické oddělení Dětské kliniky), pracoviště má k dispozici samostatné ambulantní prostory pro dětské hematologické pacienty a má k dispozici zvláště vyhrazená lůžka na Hematoonkologickém oddělení oddělení.

Pracoviště nemá zatím samostatný prostor na webových stránkách poskytovatele, není zde zatím explicitně uveden ani jeho statut centra ERN (CVSP-VO), avšak toto je již řešeno s managementem FN Olomouc.

2.5.2 Prostorová kapacita center

Pracoviště FN Brno

- Ambulantní prostory vyhovují částečně, ale není zde dostatečná kapacita pro navýšení počtu pacientů či zkvalitnění péče. Prostory vyhovují na 50–75 %. Hlavními nedostatky jsou malý počet ambulantních místností, nedostatek prostoru pro multidisciplinární/interdisciplinární ambulantní konzultace a nedostatečné prostor pro pohovory nebo edukaci rodinných příslušníků. Lůžkové kapacity jsou definovány jako nedostatečné z důvodu redukce lůžkové kapacity kvůli nedostatku zdravotních sester, omezené prostory jsou obecný problém. Pracovní prostor pro další klinické aktivity je také nedostatečný, na pracovišti postrádají především pracovny, seminární místnosti a laboratorní prostory.

Pracoviště ÚKHT

- Ambulantní prostory vyhovují částečně, ale není zde dostatečná kapacita pro navýšení počtu pacientů či zkvalitnění péče. Prostory vyhovují na 75–90 %. Hlavními nedostatky jsou malý počet ambulantních místností. Lůžková kapacita vyhovuje částečně. Pracoviště vnímá nedostatečnou kapacitu zejména pro hematoonkologické a krvácivé choroby. Navýšení by bylo vhodné o 1/3. Pracovní prostory pro další klinické aktivity hodnotí pracoviště jako dostatečné.

Pracoviště FN Olomouc – Hematoonkologická klinika



- Ambulantní prostory vyhovují potřebám a umožňují v případě potřeby rozšíření kapacity centra. Jediným nedostatkem ambulantních prostor je nedostatek vyhovujících prostor pro pohovor nebo edukaci rodinných příslušníků. Lůžková kapacita vyhovuje pouze částečně z důvodu nedostatku jednolůžkových pokojů. Pracovní prostory pro další klinické aktivity centra jsou nedostatečné, pracoviště postrádá pracovny a seminární místnosti.

Pracoviště FN Olomouc – Dětská klinika

- Ambulantní prostory vyhovují potřebám a umožňují v případě potřeby rozšíření kapacity centra. Lůžková kapacita vyhovuje potřebám a pracovní prostory pro další klinické aktivity centra jsou dostatečné.

Hodnocení pracovních podmínek center

Bez hodnocení.

2.6 Provoz center

2.6.1 Ambulantní péče

Pracoviště FN Brno

- Pacienti s VO jsou 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 se pohybuje v cca 60 minutách.
- Průměrná délka konzultace při kontrolní návštěvě se pohybuje v cca 30 minutách.
- Možnost konzultace na dálku pracoviště uplatňuje kombinovanou formou: telefonická konzultace, email, mobilní aplikace.
- Objednací doba pro ošetření nového pacienta je 2,5 týdne. Tato doba je krátká z důvodu, že nejsou stanoveny limity počtu vyšetřených nemocných na den, pracoviště se snaží vyšetřit všechny nemocné v co nejkratším čase a jsou překračovány maximální počty kontrol na den, pokud vycházíme z časového rámce hematologických výkonů tak, jak jsou definovány zdravotními pojišťovnami

Pracoviště ÚHKT

- Pacienti s VO jsou ošetřováni v definovaných ambulantních hodinách určených pouze pro pacienty s VO. Pacienti s VO se v ambulanci mísí s pacienty s nevzácnými onemocněními (ale těch je méně než 10 %).
- Průměrná délka konzultace při první návštěvě se pohybuje v cca 45 minutách.
- Průměrná délka konzultace při kontrolní návštěvě se pohybuje v cca 20 minutách.



- Možnost konzultace na dálku pracoviště využívá v kombinované formě: telefonická konzultace, e-mail.
- Objednací doba pro ošetření nového pacienta je 1,5 týdne.

Pracoviště FN Olomouc – Hematoonkologická klinika

- Pacienti s VO jsou 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 se pohybuje v cca 60 minutách.
- Průměrná délka konzultace při kontrolní návštěvě se pohybuje v cca 30 minutách.
- Možnost konzultace na dálku pracoviště využívá v kombinované formě: telefonická konzultace, e-mail.
- Objednací doba pro ošetření nového pacienta je 1,5 týdne.

Pracoviště FN Olomouc – Dětská klinika

- Pacienti s VO jsou ošetřováni v definovaných ambulantních hodinách určených pouze pro pacienty s VO. Pacienti s VO se v ambulanci nemísí s pacienty s nevzácnými onemocněními.
- Průměrná délka konzultace při první návštěvě se pohybuje v cca 60 minutách.
- Průměrná délka konzultace při kontrolní návštěvě se pohybuje v cca 30 minutách.
- Možnost konzultace na dálku pracoviště využívá v kombinované formě: telefonická konzultace, e-mail, vyšetření na specializované ambulanci.
- Objednací doba pro ošetření nového pacienta je 3,5 týdne.

2.6.2 Lůžková péče

FN Brno

- Průměrný počet hospitalizovaných pacientů s VO/týden je 65 pacientů.
- Objednací doba pro plánovanou hospitalizaci jsou 2,5 týdne.

ÚKHT

- Průměrný počet hospitalizovaných pacientů s VO/týden je 52,5 pacientů.
- Objednací doba pro plánovanou hospitalizaci jsou 0,5 týdne.

FN Olomouc – Hematoonkologická klinika

- Průměrný počet hospitalizovaných pacientů s VO/týden je 20 pacientů.
- Objednací doba pro plánovanou hospitalizaci jsou 1 týden.

FN Olomouc – dětská klinika

- Průměrný počet hospitalizovaných pacientů s VO/týden je 4 pacienti.



- Objednací doba pro plánovanou hospitalizaci jsou 1-2 týdny.

2.6.3 Obecné informace

- **Role praktického lékaře v péči o pacienty s VO** je pouze pracovištěm FN Olomouc – Dětská klinika hodnocena jako uspokojivá. FN Olomouc – Hematoonkologická klinika uvádí spolupráci s PL jako nedostatečnou z důvodu erudice a náročnosti péče. ÚHKT uvádí jako důvod nedostatečné spolupráce nedostatečnou úroveň kvality péče a omezené možnosti péče PL, finanční náročnost léčby. FN Brno poukazuje na slabou komunikaci s PL, praktičtí lékaři nechávají péči o pacienta s VO kompletně na centru.
- **Přeshraniční péče:** 3 centra (FN Brno, FN Olomouc dětské i dospělé) nabízí možnost přeshraniční péče, pouze ÚHKT tuto možnost neuvádí.
- **Klinické studie:** Všechna centra nabízí svým pacientům účast na klinických studiích.
- **Dostupnost vyšetřovacích metod a konzultací:** Všechna centra shodně uvádí, že specializovaná vyšetření jsou k dispozici v souladu s mezinárodními doporučeními. Vhodné je úzké propojení klinických pracovišť s laboratořemi, což umožní i do budoucna udržet schopnost pružně a rychle aktualizovat laboratorní metody podle měnících se mezinárodních doporučení a rovněž zajistit diagnostiku velmi vzácných stavů, které velmi často není možné diagnostikovat pomocí rutinně používaných postupů (především moderní molekulárně genetické a cytogenetické metody).

2.6.4 Administrativa

Pracoviště FN Brno

- Administrativní podporu hodnotí jako nedostatečnou, omezující čas zdravotníkům. Největší zdržení vidí v žádostech o úhradu léčiv, vyplňování dotazníků pro evaluace centra, psaní zpráv k projektům, psaní grantových žádostí a projektů, evidence publikační aktivity. Delegována by byla administrativa spojená s ERN – evaluace v rámci EuroBloodNet, evidence studií, publikací, vedení registrů pacientů.

Pracoviště ÚHKT

- Administrativní podporu hodnotí jako nedostatečnou, omezující čas zdravotníkům. Největší zdržení vidí ve sběru dat do studií a registrů. Vhodné řešení by bylo přijetí 1-2 datamanažerů a lepší rozdělení práce administrativních sil.

Pracoviště FN Olomouc – Hematoonkologická klinika



- Administrativní podporu hodnotí jako nedostatečnou, omezující čas zdravotníkům. Největší zdržení vidí v komunikaci se zdravotními pojišťovnami. Vhodné řešení neuvádí žádné.

Pracoviště FN Olomouc – Dětská klinika

Administrativní podpora je hodnocena jako nedostatečná. Administrativa provozovaná zdravotníky omezuje čas strávený s vlastní prací s pacienty, největší zátěž vidí ve vykazování péče. Delegování administrativy by směřovali na kódování, objednávání pacientů, odesílání dokumentace. Řešením by byl administrativní pracovník na určený úvazek. Lepší administrativní komunikace mezi pracovištěm pro děti a dospělé by zefektivnila práci v centru.

2.6.5 Léčba

FN Brno

Cílená farmakoterapie je k dispozici pro tyto skupiny VO:

- obecně uvedena genová, biologická terapie – bez uvedení skupiny onemocnění
- Biologická - léčba poruch srážlivosti (hemofilie), léčba krevních onkologických onemocnění, léčba vzácných krevních neonkologických onemocnění
- Genová terapie - pro léčbu poruch srážlivosti a další vzácná onemocnění krvetvorby zatím v ČR nedostupná
- Faktorová a nefaktorová léčba - poruchy srážlivosti
- Buněčná terapie

Specializovaná nefarmakologická léčba zahrnuje: mezioborový přístup vč. nefarmakologické léčby

Hrazená léčba: Použití léčby v hrazených indikacích je: bez omezení

Nehrazená léčba: 85 pacientů/ 340 žádostí ročně

- *Tabulka § 16 ze separátního cíleného dotazníku:*

Název přípravku	Počet pacientů/rok 2023	Předpokládaný počet pacientů/2024	Obvyklý počet žádostí na pacienta/rok
Besremi	10	10	4 + řada neschválených
Venclyxto	25	25	4
Sorilis	5	5	4

Spektrum a dostupnost léčby odpovídají mezinárodním doporučením. Uvedená tři léčiva jsou léčiva, se kterými jsou nyní nejčastěji problémy s jejich schvalováním. Méně často jsou předepisována i další léčiva. Pokud jde o léčbu velmi vzácných onemocnění nebo léčbu v případě, že hrazená terapie není účinná, naráží centrum na potíže se schvalováním léčiv, které nemají úhradu.



ÚHKT

Cílená farmakoterapie je k dispozici pro tyto skupiny VO:

- biologická terapie léčba poruch srážlivosti (hemofilie), léčba krevních onkologických onemocnění, léčba vzácných krevních neonkologických onemocnění
- Genová terapie - pro léčbu poruch srážlivosti a další vzácná onemocnění krvetvorby zatím v ČR nedostupná
- Faktorová a nefaktorová léčba - poruchy srážlivosti
- Buněčná terapie (lymfoproliferativní onemocnění)

Specializovaná nefarmakologická léčba

- ortopedie,
- rehabilitace

Hrazená léčba: Použití léčby v hrazených indikacích je: s omezením – centrový budget na vzácné léky (cílená léčba)

Nehrazená léčba: 304 pacientů/ 717 žádostí ročně

Tabulka § 16 ze separátního cíleného: tabulka nezaslána

Spektrum a dostupnost léčby odpovídají mezinárodním doporučením.

FN Olomouc – Hematoonkologická klinika

Cílená farmakoterapie je k dispozici pro tyto skupiny VO:

- Kompletní cílená, biologická, genová léčba registrovanými LP v ČR, neuvedena skupina onemocnění.

Specializovaná nefarmakologická léčba zahrnuje:

- Psychologická a psychosomatická péče,
- fyzioterapie,
- mezioborový přístup

Hrazená léčba: Použití léčby v hrazených indikacích je: bez omezení

Nehrazená léčba: 207 pacientů/ 400 žádostí ročně

Tabulka § 16 ze separátního cíleného: tabulka nezaslána

Spektrum a dostupnost léčby odpovídají mezinárodním doporučením.

FN Olomouc – Pediatriká klinika

Cílená farmakoterapie je k dispozici pro tyto skupiny VO:

- biologická, neuvedena skupina onemocnění

Specializovaná nefarmakologická léčba:

- Psychologická péče

Hrazená léčba: Použití léčby v hrazených indikacích je: bez omezení

Nehrazená léčba: neuvedeno

Tabulka § 16 ze separátního cíleného: tabulka nezaslána



Spektrum a dostupnost léčby odpovídají mezinárodním doporučením.

2.6.6 Komplexita a koordinace péče

Multidisciplinární tým (MDT):

	Pracoviště 1 FN Brno	Pracoviště 2 ÚHKT	Pracoviště 3 FNOL dospělí	Pracoviště 4 FNOL děti
lékaři specialisté	28	19	18	5
lékaři ve specializační přípravě	17	9	3	1
nelékařští specialisté	15 lab. Pracovník 1 bioinformatik 1x psycholog 1x fyzioterapeut	3 fyziolog (terapeut) 1 psycholog 1 Sociální pracovník 7x laboratorní pracovník	15x VŠ bioanalytik 1x Psycholog 1x Fyzioterapeut	1x psycholog 1x sociální pracovník 5x laboratorní specialista (Ústav biologie LF UPOL)
nezdravotníci	8x datamanažeři 1x sociální pracovník	7 administrativní pracovník 6 datamanažer 3,5 bioinformatik 1 přístrojový technik 1 kaplan	1x kaplan 6x datamanažer	
zdravotní sestry	2	85	50	

FN Brno

MDT se na pracovišti 1(FN Brno) schází průměrně 1-2x měsíčně a zároveň nepovažují skladbu MDT za odpovídající potřebám z důvodu nedostatečných personálních kapacit.

ÚHKT

MDT se na pracovišti 2 (ÚHKT) schází pravidelně 1x týdně nebo 1x měsíčně a oba MDT vyhovují potřebám péče.

FN Olomouc – hematoonkologické odd.

MDT pro jednotlivá onemocnění se na pracovišti 3 (FN Olomouc) schází dle popisu uvedeného v bodě 2.1.5 a zároveň nepovažují skladbu některých MDT za odpovídající potřebám z důvodu nedostatečných personálních kapacit.



FN Olomouc – Dětská klinika

MDT je tvořen z různých oborů pediatrie – k dispozici jsou specialisté ze všech oborů pediatrie, biochemik, klinický genetik, molekulární genetik (Ústav biologie Univerzity Palackého Olomouc), enzymolog (Ústav biologie Univerzity Palackého Olomouc). Týmy se schází průměrně 1-2x měsíčně dle potřeb konkrétního pacienta.

Koordinace péče:

Efektivní propojení všech aspektů péče potřebných pro management VO je zajištěno u pracovišť:

FN Brno,

kde funkci koordinátora péče u koagulopatií primář v dětské i dospělé části centra, (příp. vedoucí mezioborové skupiny). Pro jiné skupiny onemocnění funkci koordinátora zastává vedoucí lékař ambulantního provozu, který je zároveň vedoucím pracovní skupiny pro lymfoidní malignity. Systém není dostačující z důvodu velkého přetížení ambulantního provozu pacienty.

ÚHKT

funkci koordinátora zastává přednosta klinického úseku a vedoucí pracovních skupin a existující systém koordinace péče na pracovišti je považován za dostačující.

FN Olomouc – hematologická klinika

Funkci koordinátora zajišťuje přednosta kliniky, zástupce pro léčebnou péči, vedoucí lékaři jednotlivých pracovních skupin.

FN Olomouc – Dětská klinika

zajišťuje funkci koordinátora lékař-specialista, závisle na MDT a systém koordinace péče považují za dostačující.

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

Je zavedena na pracovišti:

FN Brno,

kde se setkání konají pravidelně, konání a výstup setkání je zaznamenán v dokumentaci pacienta. Zavedený systém je pro pracoviště plně vyhovující.



ÚHKT,

kde se setkání konají nepravidelně (dle potřeby), v online podobě nebo osobně bez účasti pacienta, konání a výstup je zaznamená v dokumentaci pacienta. Systém je plně vyhovující.

FN Olomouc – hematoonkologická klinika

Setkání probíhají pravidelně 1x za 2 týdny probíhá konzultační seminář s radiology a lékaři nukleární medicíny, 1x za 2 měsíce probíhá konzultační seminář s patology. Ostatní interdisciplinární konzultace se konají pravidelně dle potřeb pacientů, konání a výstup setkání je zaznamenán v dokumentaci pacienta. Zavedený systém je pro pracoviště vyhovující.

FN Olomouc – Dětská klinika

se setkání konají pravidelně, skladba účastníků je individuální dle potřeby diskutovaného pacienta. Systém je plně vyhovující.

Hodnocení provozu center

Bez hodnocení.

2.7 Přejímová péče („transition care“)

2.7.1 Přejímová péče z pediatrie do dospělé péče – obecně

- Oddělení pediatrie od péče o dospělé
 - o Poměr dětských pacientů k dospělým v FN Brno je 1:10 (k tranzici dochází v rámci centra ERN), avšak poměr je velmi rozmanitý pro různé skupiny onemocnění. U koagulopatií se poměr pohybuje až k cca 1:3, onkologická onemocnění nabývají poměru 1:10. Poměr dětských pacientů k dospělým ve ÚHKT je: péče o pouze dospělé pacienty
 - o Poměr dětských pacientů k dospělým v FN Olomouc hematoonkologická klinika je: péče pouze o dospělé pacienty
 - o Poměr dětských pacientů k dospělým v FN Olomouc Dětská klinika: péče pouze o dětské pacienty
- V systému péče nejsou definována pravidla pro přechod z pediatrie do dospělé specializované péče pro všechny skupiny onemocnění.



2.7.2 Přechodová péče z pohledu pediatrického pracoviště

FN Brno

- Předání z dětského do dospělého centra není jednorázová záležitost, pacient je na ni připravován postupně, od 12 roku věku
- Pacient ale musí být předán nejpozději do ukončeného 19 roku věku
- Většina pacientů z dětského pracoviště přejde na dospělé pracoviště FN Brno, jen malá část do jiných pracovišť/center (např se přestěhuje, studuje školu v jiném městě a pod)
- Předání pacientu je řešeno společně s psychologem a sociálním pracovníkem v rámci pravidelných mezioborových schůzek dětského pracoviště
- iTipacienti, kteří jsou vedeni v registrech (např koagulopatie) jsou pak předání i formálně na nové dospělé pracoviště v rámci registru a novému pracovišti jsou zpřístupněna jejich data. Jedná-li se o předání v rámci FN Brno, je navíc sdílen celý záznam v NIS

FN Olomouc – Pediatrická klinika

- předání do dospělé péče není jednorázová záležitost
- Předání do péče probíhá mezi 18. - 19. rokem věku
- Předání pacientů probíhá do centra ERN pro dospělé pacienty v rámci ZZ (v protějšší budově), k finálnímu převedení pacientů dochází nejpozději ve věku 19 let.
- Předání pacientů se řídí předem stanoveným algoritmem ve spolupráci s určenými dospělými pracovišti či pracovištěm, které je expertem na problematiku příslušného VO (je centrem ERN nebo má parametry takového centra).

2.7.3 Přechodová péče z pohledu pracoviště pro dospělé

FN Brno

- předání do dospělé péče je jednorázová záležitost
- Předání do dospělé péče je proces počínající ve věku 18 let a k finálnímu převedení dochází ve věku 18-20
- Předání pacientů se řídí předem stanoveným algoritmem ve spolupráci s určenými dospělými pracovišti či pracovištěm, které je expertem na problematiku příslušného VO (je centrem ERN nebo má parametry takového centra)
- Přebírání probíhá bez omezení



ÚHKT

- předání do dospělé péče je jednorázová záležitost
- pracoviště nemá omezenou kapacitu pro přebírání pacientů
- Předaným pacientům pracoviště poskytuje lepší komplexní multi- a interdisciplinární péči ve srovnání s dětským pracovištěm v kvalitě a rozsahu
- VO léčená v centru nejsou věkově vázaná
- Problémy v oblasti přebírání dětských pacientů centru uvádí jako nedostatečná nebo nesprávná diagnostika VO v pediatrických ambulancích

FN Olomouc – Hematoonkologická klinika

- předání do dospělé péče je jednorázová záležitost
- pracoviště nemá omezenou kapacitu pro přebírání pacientů
- Předaným pacientům pracoviště poskytuje srovnatelnou komplexní multi – a interdisciplinární péči ve srovnání s dětským pracovištěm v kvalitě a rozsahu

Hodnocení přechodové péče

Bez hodnocení.

2.8 Zapojení pacientů do péče

2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR

- Pro onemocnění sdružená v této ERN existují v ČR tyto patientské organizace:

Chronické leukémie, myeloproliferativní neoplazie, MDS: Diagnóza leukémie

Lymfomy: Lymfom Help

Poruchy krevního srážení: Český svaz hemofiliků a Hemojunior

Hematologická onemocnění: Šance (www.sanceolomouc.cz)

- Se všemi těmito organizacemi pracoviště spolupracují následovně: doporučování nově diagnostikovaným pacientům, spolupráce na přípravě edukačních materiálů, osvětová činnost, prosazování zájmu pacientů a přístupu k léčbě.
- S organizacemi: Český svaz hemofiliků a Hemojunior spolupracují na vedení průzkumu kvality péče.
- S organizacemi: Český svaz hemofiliků a Hemojunior spolupracují při zajištění služeb pro pacienty v místě bydliště.



2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu

Všechna centra kromě FN Brno mají zavedeno zapojení pacientů do procesu rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu.

FN Brno

zapojuje pacienty způsobem: u koagulopatií je proces nastaven již prenatálně, vychází z přímé spolupráce s rodinou, je uplatňován proces s “hared decision making.” Shared decision making je uplatňován u všech dospělých pacientů s VO.

ÚHKT

zapojuje pacienty způsobem: pacienti jsou informováni o svém onemocnění a možnostech vyšetření a léčby, cestou patientských organizací, které mají vzdělávací charakter

FN Olomouc, Hematoonkologická klinika

zapojuje pacienty: Standardní komunikace s ošetřujícími specialisty

FN Olomouc, Pediatriká klinika

zapojuje pacienty: diskuze lékaře s rodinou.

2.8.3 Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)

FN Brno

nevyužívá standardizované hodnocení onemocnění pacientem (PRO), měření kvality života probíhá jen v rámci některých projektů. Obecně lze říci, že měření kvality péče probíhá, avšak není nijak standardizováno.

ÚHKT

využívá hodnocení onemocnění pacientem (PRO), měření kvality života probíhá pomocí standardizovaných nástrojů

FN Olomouc, Hematoonkologická klinika

nevyužívá hodnocení onemocnění pacientem (PRO) ani nehodnotí kvalitu života pacientů.

FN Olomouc, Dětská klinika

nevyužívá hodnocení onemocnění pacientem (PRO), kvalitu života pacientů hodnotí pravidelnou komunikací s rodiči.

Hodnocení zapojení pacientů

Bez hodnocení.



2.9 Kvalita péče v centrech

2.9.1 Hodnocení péče pacienty

- Možnost hodnocení péče v centru mají pacienti v podobě Dotazníku spokojenosti v čekárně.

2.9.2 Hodnocení a monitorace kvality péče

FN Brno

- Monitorace kvality péče probíhá pravidelně povinného monitoringu center ERN.
- 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.)
- Pracoviště 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.

ÚHK

- Monitorace kvality péče probíhá pravidelně povinného monitoringu center ERN.
- 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.)
- Pracoviště 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.

FN Olomouc – Hematoonkologické oddělení

- Monitorace kvality péče probíhá pravidelně povinného monitoringu center ERN.
- 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.)



- Pracoviště 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.

FN Olomouc – Dětské oddělení

- Monitorace kvality péče probíhá pravidelně povinného monitoringu center ERN.
- Vedoucí lékař nebo jiný pověřený pracovník centra nepravidelně 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.)

Pracoviště 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

Všechna pracoviště uvádí, že specializovaná medicínská péče je v rámci jejich pracovišť na srovnatelné úrovni s jinými evropskými centry ERN. Pracoviště dále uvádí nižší úroveň psychologické péče (FB Brno, FN Olomouc). Pouze pracoviště ÚHKT uvádí srovnatelnou psychologickou péči. Pracoviště uvádí nižší úroveň komplexní péče včetně sociální, podpůrné a komunitní péče, pouze FN Olomouc, Dětská klinika uvádí srovnatelnou úroveň tohoto typu péče.

2.9.4 Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště

FN Brno

- Pracoviště si nemyslí, že by se kvalita péče o pacienty zlepšila, pokud by se pracovníci centra mohli věnovat pouze pacientům s VO.
- Pracoviště uvádí omezenou kapacitu ambulancí i lůžkové kapacity; administrativní zátěž jako hlavní překážky zlepšení kvality péče v centru.
- Nutnost zachování blízkého propojení klinické a laboratorní části, díky níž je možné provádět diagnostiku velmi vzácných stavů.
- Řešení: Rozšíření ambulantních prostor na prvním místě – projekt byl vypracován, ale selhalo financování výstavby.



ÚHKT

- Pracoviště si nemyslí, že by se kvalita péče o pacienty zlepšila, pokud by se pracovníci centra mohli věnovat pouze pacientům s VO, již v současnosti tvoří nemocní s VO 90 % sledovaných nemocných.
- Pracoviště uvádí jako hlavní překážku nedostatečná kapacita (lůžka, ambulance), hraniční počet lékařů, nedostatečný datamanažerský tým
- Řešení: navýšení lůžkové kapacity a ambulantních prostor, navýšení počtu datamanažerů,

FN Olomouc – Hematoonkologické oddělení

- Pracoviště si nemyslí, že by se kvalita péče o pacienty zlepšila, pokud by se pracovníci centra mohli věnovat pouze pacientům s VO (již v současnosti má více než 90 % sledovaných nemocných s VO).
- Překážky ani návrh řešení centrum neuvádí

FN Olomouc – Dětské oddělení

- Pracoviště si nemyslí, že by se kvalita péče o pacienty zlepšila, pokud by se pracovníci centra mohli věnovat pouze pacientům s VO.
- Pracoviště uvádí jako překážku nedostatek administrativních pracovníků (obecně), střídání SZP – v poslední době fluktuace sester
- Řešení: neuvádí

Kvalita péče v centrech a její hodnocení

Bez hodnocení.

2.10 Vzdělávání a výzkum

2.10.1 Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory

Název oboru	Vzdělávání o VO je pokryto sylabem specializačního vzdělávání v oboru
Hematologie a transfúzní služba	Z velké části (> 75 %)
Klinická onkologie	minimálně nebo vůbec (<25 %)
Lékařská genetika	minimálně nebo vůbec (<25 %)
Dětská hematologie a onkologie	minimálně nebo vůbec (<25 %)



2.10.2 Vzdělávání vlastních odborníků v centrech

FN Brno

- Je zaveden systém informovanosti školenců o těchto akcích
- Každý pracovník má nejméně jednu zahraniční konferenci ročně
- Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí grantové projekty a dary a sponzorování, vlastní financování účastníkem
- Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) není zavedeno.
- Systematické praktické vzdělávání v Centru (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod) je zavedeno.
- Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO je zavedeno (semináře v centru, kongresy).

ÚHKT

- Pro účast na webinářích je dobrovolná, mimo pracovní dobu, účast je doporučena nebo povinná, umožněná i v pracovní době.
- Je zaveden systém informovanosti školenců o těchto akcích.
- Pravidelná osobní účast pracovníků centra na mezinárodních odborných konferencích se pohybuje v rozmezí 2 akce na pracovníka za rok.
- Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí grantové projekty a dary a sponzorování, příspěvek poskytovatele.
- Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) není zavedeno.
- Systematické praktické vzdělávání v Centru (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod) je zavedeno.
- Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO je zavedeno.

FN Olomouc – Hematoonkologická klinika

- Pro účast na webinářích je dobrovolná, mimo pracovní dobu, účast je doporučena nebo povinná, umožněná i v pracovní době.
- Je zaveden systém informovanosti školenců o těchto akcích.
- Pravidelná osobní účast pracovníků centra na mezinárodních odborných konferencích se pohybuje v rozmezí 1 akce na pracovníka za rok.
- Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí grantové projekty a dary a sponzorování, příspěvek poskytovatele.
- Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) není zavedeno.



- Systematické praktické vzdělávání v Centru (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod) je zavedeno.
- Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO je zavedeno.

FN Olomouc – Dětská klinika

- Pro účast na webinářích je dobrovolná, mimo pracovní dobu, účast je doporučena nebo povinná, umožněná i v pracovní době.
- Pravidelná osobní účast pracovníků centra na mezinárodních odborných konferencích se pohybuje v rozmezí 3-4 akce na pracovníka za rok.
- Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí grantové projekty a dary a sponzorování.
- Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) je zavedeno.
- Systematické praktické vzdělávání v Centru (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod) je zavedeno.
- Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO je zavedeno.
- Probíhá v centru vzdělávání lékařů i jiných specializací.

2.10.3 Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost

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

	Pracoviště 1	Pracoviště 2	Pracoviště 3	Pracoviště 4
Národní kongres	5	20	20	4
Mezinárodní kongres	15	15	5	6
Workshopy	5	5	3	2
Webináře	6	3	2	2
Jiné	2 (školení v zahraničí) Účast na přípravě celosvětových guidelines 3x	Účast na tvorbě mez.guidelines - 2		účast na přípravě celosvětových guidelines v zahraničí 2x



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

Vědeckovýzkumná aktivita	Průměrný počet/rok/pracoviště 1	Průměrný počet/rok/pracoviště 2	Průměrný počet/rok/pracoviště 3	Průměrný počet/rok/pracoviště 4
Grantové projekty národní	7	19	3	3 návrhy s účastí více center nebyly přijaty
Grantové projekty mezinárodní	3	3	1	1
Investigátorem iniciované studie národní	3	0	2	2
Investigátorem iniciované studie mezinárodní	0	3	2	1
Sponzorované /lékové/studie	38	5	15	1

2.10.5 Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit

Pracoviště FN Brno a ÚHKT se považuje na srovnatelné úrovni s jinými špičkovými evropskými centry. Obě pracoviště z FN Olomouc nemohou posoudit.

FN Brno, FN Olomouc – Dětská klinika a ÚHKT považují systematické vzdělávání členů týmů a vědecko výzkumné aktivity za dostatečné.

FN Olomouc – Hematoonkologická klinika nepovažuje systematické vzdělávání členů týmu za dostatečné z důvodu přemíry klinických povinností a nedostatečného finančního zajištění.

Hodnocení vzdělávání a výzkumu jako nedílných součástí vysoce specializované klinické péče

Bez hodnocení.



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 patientských organizací v rámci projektu SYPOVO s pomocí konzultanta pro outcome research dotazník sociální péče u pacientů se vzácným onemocněním.

Pro skupiny vzácných krevních onemocnění jsou v ČR následující patientské organizace:

- Defekty červených krvinek - není PO
- Selhání kostní dřeně - není PO
- Hemochromatózy a ostatní poruchy metabolismu železa - není PO
- Poruchy krevní srážlivosti - **Český svaz hemofiliků**, Hemojunior (osloveni, bez reakce)
- Maligní lymfomy – LymfomHelp (osloveni, bez reakce)
- Myeloidní malignity - **Diagnóza leukémie**, Diagnóza MDS (osloveni, bez reakce – je možné, že organizace již není aktivní)

Dotazník vyplnil Český svaz hemofiliků a Diagnóza Leukemie.

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

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 z pohledu patientských organizací.

Informace a poradenství

Informace o sociální podpoře získávají pacienti z následujících zdrojů:

Pacientská organizace (1)

Web (1)

Sociální síť (1)

Primárním kontaktem při hledání informací je

MPSV (1)

MZ (1)

Národní rada osob se zdravotním postižením (1)

Praktický lékař (1)

Dostupný katalog sociálních služeb podle respondentů k dispozici není.

Jakou formu poradenství by pacienti ocenili:

Zkušený pracovník patientské organizace



Přehled typů služeb/dávek

Kdy mají pacienti největší potřebu sociální podpory:

Při zajištění příspěvků (1)

V terminální fázi onemocnění, kdy ztrácejí schopnost sebeobsluhy (1)

Nejčastěji využívané sociální služby jsou:

Domácí péče (1)

Pečovatelská služba (1)

Nejčastěji čerpané dávky

Invalidní důchod (2)

Karta ZTP (2)

Příspěvek na mobilitu (1)

Sociální dávky na podporu pečujících nevedli žádné.

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	Český svaz hemofiliků	Diagnóza Leukemie
Jak jsou pokryty sociální potřeby ve vaší oblasti	1	3
Dostupnost a kvalita služeb pro děti	2	-
Dostupnost a kvalita služeb pro adolescenty	2	-
Dostupnost a kvalita služeb pro dospělé v produktivním věku	2	-
Dostupnost a kvalita služeb pro seniory	1	-
Dostupnost a kvalita služeb pro pečující	1	-
Vnímáte rozdíly v regionální dostupnosti?	Ne	Ne
Vnímáte rozdíl v dostupnosti město x venkov?	Ne	Ne
Jak dlouho průměrně trvá schválení žádosti o soc. Dávku/službu?	4 týdny	4 týdny
Zaznamenali jste u vaší skupiny častá odvolání v žádostech o sociální podporu?	Ne	Ne
Pomáhá pacientům někdo s podáním žádostí o soc. podporu?	Ano	Ano
Ohodnoťte zkušenost s návazností zdravotních a sociálních služeb	1	3

Diagnóza Leukemie hodnotit dostupnost služeb u svých členů nechtěla, jelikož služby využívají málokdy.



Nedostatky

Hodnocení nedostatků jednotlivých oblastí	Český svaz hemofiliků	Diagnóza Leukémie
Dostatek informací	1	1
Přehlednost/snadnost orientace	1	3
Nabídka odpovídá specifickým potřebám jedince	1	-
Dostatek personálu	1	-
Finanční dostupnost služeb	1	-
Reálná dostupnost a kapacita služeb	1	-

Obě patientské organizace se nechtěly celkově k nedostatkům sociálního systému vyjádřit, jelikož se zajištěním sociální podpory nemají u svých členů příliš zkušeností. Nebyly uvedeny ani vzory dobrého fungování v ČR či v zahraničí.

Souhrn zásadních poznatků za EuroBloodNet

Šetření u patientských organizací ze skupiny EuroBloodNet ukázalo, že pacienti s těmito vzácnými diagnózami **využívají sociálních služeb spíše ojediněle** (tento závěr může být zkreslen tím, že patientské organizace nemají dost informací v této problematice). Nicméně pomáhá jim podpora ve smyslu sociálních dávek a s péčí o nemocného při pokročilém onemocnění.

Ze sociálních dávek jim přijde spíše **“symbolická” částka příspěvku na mobilitu**, která dle jejich názoru **nereflektuje náklady** spojené s dopravou osob se zdravotním postižením. S přiznáním ostatních příspěvků mají pacienti EuroBloodNet pozitivní zkušenost.

Hlavním zdrojem informací pro pacienty jsou praktičtí lékaři, web a stránky MPSV a MZČR. **Informace** sice dle pacientů dostupné jsou, bohužel **nejsou příliš přehledné** a pro mnoho klientů je těžké se v možnostech sociální podpory orientovat.

Přehlednost a snadnost orientace v sociální podpoře byla zároveň vedle propojení zdravotního a sociálního systému nejhůře hodnocenou kategorií.



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

4. Popis optimálního stavu komplexní péče

Bez dalších informací.



Seznam zkratek

ZKRATKA	Vysvětlení
ALL	Akutní lymfoblastická leukémie
AML	Akutní myeloidní leukémie
CT	Počítačová tomografie
CDA	Kongenitální dyserytropoetická anémie
CML	Chronická myeloidní leukémie
CVSP	Centrum vysoce specializované péče
ČNHHP	Český národní hemofilický program
DBA	Diamond-Blackfanova anemie
DG	Diagnóza, diagnostický
ERN	European reference network
FN	Fakultní nemocnice
LF	Lékařská fakulta
MDS	Myelodysplastický syndrom
MDT	Multidisciplinární tým
MRI	Magnetická rezonance
MZL	Lymfomy marginální zóny
PL	Praktický lékař
PMF	Primární myelofibróza
PNH	Paroxysmální noční hemoglobinurie
PO	Pacientská organizace
PRO	Patients Reported Outcome (výsledek hlášený pacientem)
PROMs	Patients Reported Outcome Measures (výsledky sdělované pacientem; sebehodnotící dotazníky)
UK	United Kingdom (Spojené království)
ÚKHT	Ústav hematologie a krevní transfúze
UPOL	Univerzita Palackého v Olomouci
VO	Vzácné onemocnění
VW	Von Willebrandova choroba
WFH	Světová hemofilická federace