



Spolufinancováno
Evropskou unií



SYPOVO

Analýza současného stavu péče o pacienty se vzácnými onemocněními v ČR

**Centrum vysoce specializované péče pro vzácná
respirační onemocnění
ERN LUNG**

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	5
1.1 Charakteristika zdrojů	5
1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění	5
2. Popis současného stavu zdravotní péče, identifikace potřeb a nedostatků v těchto oblastech	9
2.1 Počty pacientů a personální zajištění center	9
2.1.1 Celkový počet pacientů	9
2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centrech ERN LUNG	9
2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje	11
2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje	12
2.1.5. Multidisciplinární tým (MDT)	13
2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze	16
2.3 Struktura a pokrytí péče	17
2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost	20
2.4.1 Centra vysoce specializované péče	20
2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou	21
2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče	21
2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky	22
2.5 Pracovní podmínky center	23
2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele	23
2.5.2 Prostorová kapacita center	24
2.6 Provoz center	26
2.6.1. Ambulantní péče	26
2.6.2 Lůžková péče	26
2.6.3. Obecné informace	27
2.6.4 Administrativa	28
2.6.5 Léčba	29
2.6.6 Komplexita a koordinace péče	30
2.7 Přečtová péče („transition care“)	34
2.7.1 Přečtov z pediatrické do dospělé péče – obecně	34
2.7.2 Přečtová péče z pohledu pediatrického pracoviště	34
2.7.3 Přečtová péče z pohledu pracoviště pro dospělé	35



2.8	Zapojení pacientů do péče	36
2.8.1	Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR	36
2.8.2	Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu	36
2.8.3	Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)	37
2.9	Kvalita péče v centrech	38
2.9.1	Hodnocení péče pacienty.....	38
2.9.2	Hodnocení a monitorace kvality péče	38
2.9.3	Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN	39
2.9.4	Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště	39
2.10	Vzdělávání a výzkum	40
2.10.1	Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory	40
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.....	44
4.	Popis optimálního stavu komplexní péče.....	48
	Stručná charakteristika onemocnění spadajících do péče ERN-LUNG a současného systému péče	48
	Návrh modelu péče pro diagnózy sdružené v síti ERN LUNG	48
A.	Intersticiální plicní procesy a sarkoidóza	48
B.	Cystická fibróza	53
C.	Plicní hypertenze	56
D.	Primární ciliární dyskineze	59
E.	Non-CF bronchiektázie	62
F.	Deficit alfa-1-antitrypsinu	66
G.	Mezoteliom (maligní mezoteliom pleury)	69
	Podpora stavu sociální péče	73
	Seznam zkratk.....	74



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 LUNG
Zapojená pracoviště	Fakultní nemocnice Motol, Pediatriká klinika 2. LF UK Pneumologická klinika 2. LF UK Všeobecná fakultní nemocnice v Praze II. interní klinika kardiologie a angiologie VFN Fakultní nemocnice Brno Klinika nemocí plicních a tuberkulózy Klinika dětských infekčních nemocí Fakultní Thomayerova nemocnice Pneumologická klinika 1. LF UK
Počet skupin VO	10 skupin
Názvy skupin VO	1 Cystická fibróza (<i>Cystic Fibrosis</i>) 2 Primární ciliární dyskineze (<i>Primary Ciliary Dyskinesia, PCD</i>) 3 Intersticiální plicní procesy (<i>Interstitial Lung Disease, ILD</i>) 4 Bronchiektázie (<i>Bronchiectasis</i>) 5 Plicní hypertenze (<i>Pulmonary Hypertension</i>) 6 Mezoteliom (<i>Mesothelioma</i>) 7 Deficit alfa-1-antitrypsinu (<i>Alpha-1 AntiTrypsin Deficiency, AATD</i>) 8 Chronická dysfunkce plicního štěpu (<i>Chronic Lung Allograft Dysfunction, CLAD</i>) 9 Ostatní vzácná onemocnění plic (<i>Other Rare Lung Disease</i>) 10 Sarkoidóza (<i>Sarcoidosis</i>)



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

1.1 Charakteristika zdrojů

K analýze bylo předloženo celkem **56 publikací**. 52 z nich bylo zpracováno jakožto základní literatura do analytické tabulky z níž vychází inventarizace literatury 1. část **analytické zprávy**. 10 publikací bylo v českém **jazyce**, zbylé v jazyce anglickém. K analýze byly předloženy také 4 patients journeys (PJ) v anglickém jazyce.

Publikace byly rozděleny na základě oficiálních ERN LUNG skupin. Pro skupiny bronchiektázie (4), mezoteliom (6), deficit alfa-1-antitrypsinu (7), a chronická dysfunkce plicního štěpu (8) nebyly literární zdroje předloženy k analýze, a proto tyto skupiny nebyly dále v první části analytické zprávy zahrnuty.

Tabulka 1 Publikace dle jednotlivých typů za celou ERN:

Typ dokumentu	počet
Recommendations	17
Review	9
CPG	9
Guidelines	5
Statement	5
Patient journey	4
Standards of Care	4
Article	2
Expert consensus	1
Celkový počet	56

1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění

Členění onemocnění do skupin pro analýzu literárních zdrojů:

- 1 Cystická fibróza (Cystic Fibrosis)
- 2 Primární ciliární dyskineze (Primary Ciliary Dyskinesia, PCD)
- 3 Intersticiální plicní procesy (Interstitial Lung Disease, ILD)
- 4 Bronchiektázie (Bronchiectasis)
- 5 Plicní hypertenze (Pulmonary Hypertension)
- 6 Mezoteliom (Mesothelioma)
- 7 Deficit alfa-1-antitrypsinu (Alpha-1 Antitrypsin Deficiency, AATD)
- 8 Chronická dysfunkce plicního štěpu (*Chronic Lung Allograft Dysfunction, CLAD*)
- 9 Ostatní vzácná onemocnění plic (Other Rare Lung Disease)
- 10 Sarkoidóza (Sarcoidosis)



Publikace, které byly předloženy v českém jazyce (celkem 10), pocházely z **Doporučených postupů v pneumologii** z části o Intersticiálních plicních procesech. Předložené patient journeys (PJ) se týkají idiopatické plicní fibrózy, plicní hypertenze, sarkoidózy a primární ciliární dyskineze (jednostránková schémata).

Cílem inventarizace literatury v rámci analýzy bylo zhodnotit četnost výskytu předem stanovených informací v analyzovaných zdrojích. Procentuální míra výskytu těchto informací je uvedena jak v rámci jednotlivých skupin onemocnění, tak v kontextu všech zdrojů analyzované základní literatury. **Za účelem přehlednější prezentace získaných dat jsou uspořádána do tabulek dle jednotlivých skupin onemocnění (6).** Symbolem * je označena publikace s neúplnými/částečně podanými informacemi.

Skupiny: 1 Cystická fibróza (Cystic Fibrosis), 2 Primární ciliární dyskineze (Primary Ciliary Dyskinesia, PCD), 3 Intersticiální plicní procesy (Interstitial Lung Disease, ILD), 5 Plicní hypertenze (Pulmonary Hypertension), 9 Ostatní vzácná onemocnění plic (Other Rare Lung Disease), 10 Sarkoidóza (Sarcoidosis)

Hlavní charakteristiky

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

skupina	1	2	3	5	9	10	celkem
Počet zdrojů	7	4	30	1	8	2	52
Definice víceúrovňové péče:	1 (14 %)	1 (25 %)	4 (13 %)	0	0	0	6 (12 %)
Uvedení odborností podílejících se na péči:	6 (86 %)	3 (75 %)	18 (60 %)	1 (100 %)	4 (50 %)	1 (50 %)	33 (63 %)
Definice role soc. pracovníka:	1* (14 %)	1* (25 %)	0	1* (100 %)	0	0	3 (6 %)
Aktivní role pacientů při tvorbě CPGs:	1 (14 %)	1 (25 %)	0	0	2 (25 %)	1 (50 %)	5 (10 %)

soc. – sociální; CPGs – clinical practice guidelines

* V publikaci byl sociální pracovník zmíněn, jeho role nebyla definována.

Charakteristika diagnostických principů

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

skupina	1	2	3	5	9	10	celkem
Počet zdrojů	7	4	30	1	8	2	52
Klinická diagnostika	4 (57 %)	4 (100 %)	26 (87 %)	1 (100 %)	8 (100 %)	1 (50 %)	44 (85 %)
Laboratorní diagnostika	4 (57 %)	4 (100 %)	27 (90 %)	1 (100 %)	7 (88 %)	1 (50 %)	44 (85 %)
Další	3 (43 %)	2 (50 %)	27 (90 %)	1 (100 %)	8 (100 %)	1 (50 %)	42 (81 %)
Diagnostická kritéria	5 (71 %)	2 (50 %)	12 (40 %)	0	7 (88 %)	1 (50 %)	27 (52 %)



Management – specifikace role poskytovatelů zdravotní péče

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

skupina	1	2	3	5	9	10	celkem
Počet zdrojů:	7	4	30	1	8	2	52
Kdo má potvrdit diagnózu:	2 (29 %)	0	4 (13 %)	1 (100 %)	0	0	7 (13 %)
Kdo má léčit:	3 (43 %)	1 (25 %)	4 (13 %)	1 (100 %)	1 (13 %)	0	10 (19 %)
Kdo má sledovat/monitorovat:	4 (57 %)	1 (25 %)	4 (13 %)	1 (100 %)	1 (13 %)	0	11 (21 %)
Úloha dalších lékařských specialistů:	6 (86 %)	3 (75 %)	17 (57 %)	1 (100 %)	5 (63 %)	1 (50 %)	33 (63 %)
Úloha nelékařů:	5 (71 %)	1 (25 %)	9 (30 %)	1 (100 %)	1 (13 %)	0	17 (33 %)
Úloha primární péče:	1 (14 %)	0	2 (7 %)	1 (100 %)	0	0	4 (8 %)

Management – doporučená léčba

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

skupina	1	2	3	5	9	10	celkem
Počet zdrojů:	7	4	30	1	8	2	52
Specifická cílená	2 (29 %)	0	11 (37 %)	1 (100 %)	5 (63 %)	1 (50 %)	20 (38 %)
Specifická necílená	3 (43 %)	0	22 (73 %)	1 (100 %)	6 (75 %)	1 (50 %)	33 (63 %)
Nespecifická/symptomatická	4 (57 %)	4 (100 %)	18 (60 %)	1 (100 %)	4 (50 %)	1 (50 %)	32 (62 %)

Management – monitorace stavu, hodnocení vývoje nemoci

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

skupina	1	2	3	5	9	10	celkem
Počet zdrojů:	7	4	30	1	8	2	52
Pravidla pro monitoraci:	4 (57 %)	2 (50 %)	13* (43 %)	1 (100 %)	4* (50 %)	2 (100 %)	26 (50 %)
Existence kritérií aktivity/ závažnosti onemocnění:	3 (43 %)	0	9* (30 %)	1 (100 %)	4 (50 %)	1* (50 %)	18 (35 %)
Prognostická kritéria:	2 (29 %)	0	15** (50 %)	1 (100 %)	5 (63 %)	2 (100 %)	25 (48 %)
Existence PROMs:	1 (14 %)	0	0	1 (100 %)	0	1 (50 %)	3 (6 %)
Hodnocení funkce/disability:	1 (14 %)	0	0	1 (100 %)	0	0	2 (4 %)
Systém hodnocení kvality péče definován:	1 (14 %)	0	0	1 (100 %)	0	0	2 (4 %)

PROMs - „patient-reported outcome measures“

* Některé publikace obsahovaly částečné informace o monitoraci stavu pacientů (1 ze skupiny 3, 2 ze skupiny 8). V několika publikacích existovala částečně stanovená kritéria aktivity/závažnosti onemocnění.

**Celkem 8 z 15 předložených publikací obsahovalo částečně představená prognostická kritéria.



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

Slovní souhrn analýzy zdrojů

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

Inventarizace existující literatury týkající se vzácných onemocnění plic poukázala na oblasti ke zlepšení. Z důvodu nevyváženého rozložení zdrojů v rámci zkoumaných skupin se ukázalo jako obtížné provést **detailní analýzu** jednotlivých onemocnění. V českém jazyce byly předloženy kapitoly týkající se diagnostiky a léčby intersticiálních plicních procesů, které jsou publikovány v **Doporučených postupech v pneumologii**.

Kromě základní literatury bylo dodáno také 19 publikací týkající se detailní péče o pacienty s cystickou fibrózou, ty nebyly zahrnuty do samotné analytické tabulky. K dispozici jsou publikace zaměřené na přidružená onemocnění a symptomy cystické fibrózy, dále také např. publikace týkající se respirační fyzioterapie, mineralizace kostí, s cystickou fibrózou spojeného diabetu či onemocnění jater, transplantace plic, nutriční či 3 publikace týkající se **tranzice dětských pacientů do dospělé péče**. Zároveň také bylo předloženo **5 interních standardů edukace** – fyzioterapeutické, pro lékaře, sestry, skladbu multidisciplinárního týmu a tranzice pacientů.

Víceúrovňová péče byla definována v 6 publikacích. V méně než 10 % publikací byla zaznamenána existence sociálního pracovníka v péči o pacienty se vzácným onemocněním (jeho role nebyla definována). 10 % publikací se zmiňuje o podílení se pacientů na tvorbě CPGs.

Zhruba dvě třetiny publikací se zabývaly diagnostikou nebo léčbou jednotlivých onemocnění, ve třetině publikací byla zmíněna také konkrétní diagnostická kritéria. Ačkoliv bylo v publikacích zmíněno (nebo to bylo možné vydedukovat), jací odborníci by měli pacientům poskytovat péči, jen velice málo bylo v jednotlivých publikacích zmíněno, kdo má stanovit diagnózu, kdo má pacienta léčit či monitorovat. V méně než 10 % publikací byla definována či zmíněna role primární péče. V jednom standardu péče (cystické fibrózy) byl zmíněn konkrétní počet pracovníků a jejich odbornost, kteří se mají starat o péči určitého počtu pacientů.

Management jednotlivých onemocnění v kontextu monitorace stavu (existence PROMs/funkce/disabilita/hodnocení kvality péče) byl zastoupen velice zřídka. Existence pravidel monitorace se týkala nejčastěji monitorace stavu pacienta, v málo případech monitorace podávaných léků. Téměř v 50 % případů byly v publikacích zmíněny informace o prognostických faktorech.



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		% VO dané skupiny, které lze přesně identifikovat s pomocí MKN-10		Míra správnosti kódování MKN-10	
	děti	dospělí	děti	dospělí	děti	dospělí	děti	dospělí
Intersticiální plicní nemoci (data pro IPF)	45	1584 (IPF)	NA	registr/ databáze	NA	30 %	NA	80 %
Sarkoidóza	2	2000	NA	odhad	NA	100 %	NA	100 %
Cystická fibróza	346	365	registr/ databáze	registr/ databáze	100 %	100 %	100 %	100 %
Plicní arteriální hypertenze (PAH)	30	570	registr/ databáze	registr/ databáze	100 %	100 %	95 %	95 %
Chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH)	5	500	registr/ databáze	registr/ databáze	100 %	100 %	95 %	95 %
Primární ciliární dyskineze (PCD)	80	100	registr/ databáze	registr/ databáze	100 %	100 %	100 %	100 %

NA – informace nebylo možné zjistit/odhadnout, IPF idiopatická plicní fibróza

2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centrech ERN LUNG

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

Pracoviště	Počet pacientů s VO, který je v dlouhodobém sledování (průměr za rok z posledních 3 let)	Diagnóza	Počet dlouhodobě sledovaných pacientů skupin VO nebo jednotlivých diagnóz	Počet nových pacientů s VO za rok
KDIN FN Brno	110	CF	110	8
KNPT FN Brno	50	CF	50	3
Centrum PH VFN	1050	PAH	450	130
		CTEPH	600	NA
CF+PCD FN Motol (děti)	250	CF	170	16
		PCD	80	12
CCF FN Motol (dospělí)	180	CF	180	15
Centrum ILD FTN	814	ILD	814	80
Celkem	2450		2450	264



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

Centra vysoce specializované péče pro vzácná respirační onemocnění a zapojená pracoviště:

Fakultní nemocnice Motol, se specializuje na CF a PCD u dětí a CF u dospělých

Pediatrická klinika 2. LF UK (v textu jako: CF + PCD FN Motol (děti))

Pneumologická klinika 2. LF UK (v textu jako: CCF FN Motol (dospělí))

Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, se specializuje na PH

II. interní klinika kardiologie a angiologie VFN (v textu jako: PH VFN)

Fakultní nemocnice Brno, se specializuje na CF u dětí a dospělých

Klinika nemocí plicních a tuberkulózy (KNPT) (v textu jako KNPT FN Brno)

Klinika dětských infekčních nemocí (KDIN) (v textu jako KDIN FN Brno)

Fakultní Thomayerova nemocnice, se specializuje naILD

Pneumologická klinika 1. LF UK (v textu jako: centrumILD FTN)

Výše zmíněná **CVSP-VO** se oficiálně specializují pouze na 4 z 10 oficiálně stanovených skupin onemocnění (CF, PCD, PH aILD). **Pro skupiny:** bronchiektázie, mezoteliom, deficit alfa-1-antitrypsinu, ostatní vzácná onemocnění plic, chronická dysfunkce plicního štěpu a sarkoidóza **nejsou v České republice oficiálně stanovená referenční centra.** Pro každou skupinu onemocnění jsou oficiálně stanovena minimální kritéria pro připojení se k evropské referenční síti ERN LUNG.



2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje

Odbornost	Počet pracovníků	KDIN FN Brno		Počet pracovníků	KNPT FN Brno		Počet pracovníků	Centrum plicní hypertenze VFN		Počet pracovníků	CF FN Motol (děti)		Počet pracovníků	PCD FN Motol (děti)		Počet pracovníků	CCF FN Motol (dospělí)		Počet pracovníků	Centrum ILD FTN	
		Počet hodin/za odbornost/týden			Počet hodin/za odbornost/týden			Počet hodin/za odbornost/týden			Počet hodin/za odbornost/týden			Počet hodin/za odbornost/týden			Počet hodin/za odbornost/týden			Počet hodin/za odbornost/týden	
		A	L		A	L		A	L		A	L		A	L		A	L		A	L
Lékař s odbornou způsobilostí	3	26	4	2	12	8	8	125	180	3	64	2	3	36	4	4	40	40	10	75	116
Lékař ve specializační přípravě	2	16	4	1	4	8	1	4	20	1	0	8	0	0	0	0	0	0	2	0	80
Zdravotní sestra	9	16	8	1	16	0	15	100	400	2	40	0	1	16	0	2	40	40	2	40	40
Nelékařský zdravotník	9	37	3	7	28	54	4	8	20	10	132	5,5	4	48	0	5	36	10	5	36	36
Nezdravotník	1	10	0	1	10	0	1	2	8	2	66	0	1	32	0	3	20	0	1	4	4
Celkový počet pracovníků a počet hodin	24	105 hod	19 hod	12	70 hod	70 hod	29	239 hod	628 hod	18	302 hod	15,5 hod	9	132 hod	4 hod	14	136 hod	90 hod	20	155 hod	276 hod

A – ambulance; L – lůžková péče

Příklad: V centru KDIN mají 3 lékaře s odbornou způsobilostí, kteří dohromady stráví 26 hodin na ambulanci a 4 hodiny lůžkovou péči



2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje

Počet a skladba pracovníků v **centru ILD FTN** odpovídá potřebám na hranici jejich možností, pracoviště nemá kapacitu pro další růst. **KNPT FN Brno** považuje počet a skladbu pracovníků odpovídající jejich potřebám za cenu neplacené práce mimo standardní pracovní hodiny. Na pracovištích **KDIN FN Brno, centrum PH VFN, CF a PCD FN Motol (děti)** a na **CFF FN Motol (dospělí)** potřeba rozsahu pracovních úvazků pro péči o pacienty s VO není systematicky nastavena, vychází z dobrovůle a momentální situace pracoviště/poskytovatele.

Personální kapacita v péči o pacienty s VO na jednotlivých pracovištích **není dostatečná** v následujících oblastech:

Oblast nedostatečné personální kapacity	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CCF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
plně kvalifikovaní lékaři specialisté pro klinickou práci (včetně vedení lékařů v přípravě) v rámci péče základního MDT	●	●	●	●		
plně kvalifikovaní lékaři specialisté pro provozování klinického výzkumu (nedostatek času, ochoty, motivace)	●	●	●	●		
lékaři specialisté jiných oborů pro interdisciplinární konzultace	●			●		
lékaři ve specializační přípravě pro klinickou práci v oblasti VO		●	●	●		
lékaři ve specializační přípravě pro klinický výzkum v oblasti VO (vč. PhD studentů v klinickém výzkumu)		●	●	●		
nelékařští specialisté v péči o pacienty s VO – psycholog/ psychoterapeut	●	●	●	●		●
nelékařští specialisté v péči o pacienty s VO – terapeuti (fyzio/ ergoterapeut)		●	●			
nelékařští specialisté v péči o pacienty s VO – soc. pracovník			●	●		●
nelékařští specialisté v péči o pacienty s VO – bioinformatik	●	●	●	●		●
nelékařští specialisté v klinickém výzkumu v oblasti VO (PhD studentů- nelékařů, laboratorní pracovník- přírodovědec či biochemik)			●			
Nezdravotníci – data manažer	●	●	●	●		
Nezdravotníci – administrativní pracovník			●	●		
zdravotní sestry vyškolené v problematice VO			●		●	●



Nedostatečná personální kapacita má na jednotlivých pracovištích za následek:

Následky nedostatečné personální kapacity	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CCF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
dlouhé čekací lhůty na ambulantní vyšetření / hospitalizaci						•
dlouhé čekání objednaných pacientů v čekárně ambulance před vyšetřením		•	•			•
nedostatek času na jednotlivá ambulantní vyšetření		•	•	•		
nedostatečná kapacita (četnost) interdisciplinárních konzultací/ambulantních vyšetření			•			
vysoká míra stresu, nepříjemná atmosféra na pracovišti	•	•	•	•		
vysoká míra neplacených přesčasů lékařů	•	•	•	•		
nedostatečná motivace/ochota lékařů centra pracovat víc než lékaři v péči o běžné pacienty			•			
nedostatečné průběžné vzdělávání členů týmu				•		
nedostatečné zapojení do klinického výzkumu	•	•	•	•		
omezená možnost poskytovat péči podle stanovených guidelines či na úrovni evropského standardu				•	•	
lékaři specialisté věnují čas koordinační či administrativní činnosti, kterou by mohl vykonávat někdo jiný	•		•	•	•	

2.1.5. Multidisciplinární tým (MDT)

Počet MDT týmů	Pracoviště
0 MDT	CCF FN Motol (dospělí)
1 MDT	KDIN FN Brno KNPT FN Brno CentrumILD FTN
2 MDT	Centrum plicní hypertenze VFN CF + PCD FN Motol (děti)



Složení MDT	KDIN	KNPT	Centrum plicní hypertenze VFN		CF+PCD FN Motol (děti)		Centrum
	FN Brno	FN Brno	MDT PAH	MDT CTEPH	MDT CF	MDT PCD	ILD FTN
Název MDT	MDT CF děti	MDT CF dospělí					MDT IPP
Počet stálých pracovníků							
Lékaři specialisté	2	2	2	5	3	0,1	4
lékaři ve specializační přípravě	2	1	2	2	1	0,8	2
Nelékařští specialisté – terapeuti (fyzio, ergo)	3	1	0	0	3	1	2
Nelékařští specialisté – psychologové/ psychoterapeuti	2	1	0	0	0	0	0
Nelékařští specialisté – soc. pracovník	1	0	0	0	0	0	1
Nelékařští specialisté – bioinformatici	0	0	0	0	0	0	0
Nelékařští specialisté – klinický farmaceut	1	1	0	0	1	0	0
Nelékařští specialisté – klinický genetik	1		0	0	0	0	0
Nelékařští specialisté – nutriční terapeut	1	0	0	0	2	0	0
Nezdravotníci – administrativní pracovník	1	1	0	0	1	0	0
Nezdravotníci – data manažer	0	0	0	0	1	0	0
Zdravotní sestry vyškolené v problematice VO	3	1	1	0	2	1	2

Četnost schůzek multidisciplinárních týmů na jednotlivých pracovištích:

Pracoviště	MDT	Četnost schůzek MDT
KDIN FN Brno	MDT CF děti	1x za měsíc
KNPT FN Brno	MDT CF dospělí	2x za rok, dospělí lékaři se účastní nepravidelně setkání dětské části MDT osobně, nebo hybridně online
	MDT PAH	3x týdně
Centrum PH VFN	MDT CTEPH	2x za měsíc
	MDT CF	1 x týdně
CF+PCD FN Motol (děti)	MDT PCD	1 x za 2 měsíce
	MDT IPP	1 x týdně



Adekvátnost skladby MDT:

Tři pracoviště – **KDIN FN Brno**, **centrum ILD FTN** a **centrum plicní hypertenze VFN** považují skladbu MDT jako odpovídající jejich potřebám, **centrum plicní hypertenze VFN**, které má dva MDT, vyjádřilo nedostatek administrativního pracovníka u obou těchto týmů. Další dvě pracoviště, které mají multidisciplinární tým, uvedly, že skladba MDT nevyhovuje potřebám péče.

Multidisciplinární tým **KNPT FN Brno** neodpovídá potřebám zejména z důvodu personální kapacity a nedostatečné podpory takového stylu práce ze strany nadřízených. Jako chybějící profese byli uvedeni sociální pracovník, data manažer/sekretářka centra.

Multidisciplinární tým **CF+PCD FN Motol (děti)**, konkrétně **MDT CF**, neodpovídá potřebám zejména z důvodu personální kapacity, jako chybějící profese pracoviště uvedlo psychologa, sociálního pracovníka a klinického farmakologa.

MDT PCD také neodpovídá potřebám pracoviště z hlediska personální kapacity, jako chybějící profese byly označeny: **lékař specialista**, **lékař v atestační přípravě**, klinický farmakolog, psycholog, administrativní pracovník, data-manažer a sociální pracovník. Je tak otázkou, zda je právě z **důvodu chybějícího personálu** možné považovat multidisciplinární tým PCD jako funkční.

Pracoviště **CCF FN Motol (dospělí)** nemá stálý MDT tým z důvodů nedostatečné personální kapacity a přílišné administrativní zátěže. Jakožto pracoviště je ale součástí centra FN Motol, kde se MDT vyskytuje pro péči o pacienty s CF a PCD (viz výše).

Hodnocení personálního zabezpečení práce center ve vztahu k počtu pacientů:

Většina pracovišť funguje na hranici možností, u některých potřeba rozsahu pracovních úvazků není systematicky nastavena a péče je poskytována na základě aktuální situace a dobrovolně pracovníků. Nedostatečné kapacity jsou téměř ve všech centrech v oblasti kvalifikovaných lékařů pro klinickou i vědeckou práci, odborníků v oblasti psychologie, bioinformatiků a data manažerů. Důsledkem je vysoká míra pracovního stresu, nedostatečný čas pro vyšetření a nutnost přesčasové práce. Většina pracovišť disponuje MDT. Absence MDT nebo jeho nedostatečná funkčnost je nejčastěji způsobena nedostatečnou personální kapacitou.



2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze

Pro pacienty se vzácnými respiračními onemocněními jsou k dispozici následující databáze:

Název registru	Název diagnózy	Počet pacientů v registru	Aktuálnost dat	Charakteristika registru a zřizovatel	
EMPIRE (European MultiPartner IPF Registry)	IPF	1650	Od roku 2022 pozastaven – čekáme na rozšíření i na ostatní IPP	Mezinárodní registr	EMPIRE
Český registr cystické fibrózy	CF a CF-SPID, CF related disorder	711	ano (více než 90 % dat je aktuálních)	Národní registr	Pediatriká klinika FN Motol*
REPLY (registr plicní hypertenze v ČR) CTEPH databáze	PAH	1460	ano (více než 90 % dat je aktuálních)	Národní registr	Česká kardiologická společnost
CTEPH databáze	CTEPH	880	ano (více než 90 % dat je aktuálních)	Národní registr	Česká kardiologická společnost
PCD Registry	PCD	180	ano (více než 90 % dat je aktuálních)	Mezinárodní registr	ERN registr

* do tohoto registru data hlásí všechna centra, data jsou překlápěna pseudoanonymizovaně do evropského registru ECFS

Hodnocení zdrojů dat o pacientech s VO

Nedostatky menšího rozsahu jsou v oblasti registrů pro CF, PCD, PAH a CTEPH, kde je cca 90 % dat aktuálních. ZILD aktuálně existuje registr pouze pro IPF, byl však v roce 2022 pozastaven. V tabulce nejsou uvedena data pro další diagnózy ERN LUNG (non-CF BE, deficit a1-AT, mezoteliom, CLAD).

Z těchto diagnóz existuje evropský registr pro non-CF BE (EMBARC), chybí však informace, do jaké míry (a zda vůbec) jsou do něj hlášeni nemocní z ČR. Data ohledně nemocných s mezoteliomem by měla být dostupná z Národního onkologického registru, kam jsou ze zákona hlášeni.

Data ohledně nemocných s deficitem a1-AT by měla být dostupná z NIS FTN, kde je aktuálně část těchto nemocných v péči případně substituční terapie (marker LP Respreza). Podobně data ohledně CLAD by měla být dostupná z NIS FN Motol a FBN Olomouc, kde jsou pacienti s CLAD v péči.



2.3 Struktura a pokrytí péče

Skupina onemocnění	a) Odhadněte, jaké % z celkového počtu dětí a dospělých dané skupiny VO v ČR je evidováno v centrech ERN <i>(evidováno = min 1 návštěva pacienta v centru za účelem potvrzení diagnózy či konziliárního vyšetření)</i>		b) Jaké % z celkového počtu pacientů dané skupiny je pravidelně sledováno alespoň v jednom z Center ERN? <i>(=min. 1x za rok)</i>		c) Vyjmenujte další specializovaná pracoviště v ČR <i>(mimo Centra ERN)</i> , kde jsou tyto pacienti systematicky diagnostikováni, léčeni a sledováni. Uvedte údaje pro každé pracoviště.		d) Odhadněte % počtu pacientů dané skupiny sledovaných na non-ERN pracovištích, kteří jsou léčeni mimo specializovaná centra		e) Pokud je počet pacientů odhadem, jaké % z těchto pacientů není podle vás správně diagnostikováno (= jsou léčeni pro jinou diagnózu nebo nejsou vůbec léčeni)		
	Odhad % pacientů ≤18 let	Odhad % dospělých pacientů	Odhad % pacientů ≤18 let	Odhad % dospělých pacientů	Uvedte název specializovaného pracoviště <i>(mimo centra ERN)</i>	Odhad počtu pacientů ≤18 let léčených mimo ERN	Odhad počtu dosp. pacientů léčených mimo ERN	Odhadněte počet pacientů ≤18 let	Odhadněte počet dospělých pacientů	Odhadněte % u pacientů ≤18 let	Odhadněte % u dospělých pacientů
Intersticiální plicní nemoci	70 %	37 %	NA	37 %	Pneumologická klinika 2.LF FN Motol	NA	17 %	NA	0 %	NA	0 %
					Sdružené centrum Klinika plicních nemocí a tuberkulózy FN Olomouc a Pneumologicko-alergologické oddělení Kroměříž		35 %		0 %		
					Sdružené centrum Oddělení tuberkulózy a respiračních nemocí FN Ostrava + Plicní oddělení Nemocnice Agel Nový Jičín		5 %		0 %		
					Plicní oddělení nemocnice Jihlava		7 %		0 %		
					Klinika pneumologie 3.LF UK a Fakultní nemocnice Bulovka		NA		NA		
					Sdružené centrum-Plicní klinika FN Hradec Králové+ Plicní oddělení, Pardubická krajská nemocnice, a.s.		NA		NA		
					Klinika tuberkulózy a respiračních nemocí FN Plzeň		NA		NA		
					I. klinika TRN 1. LF UK VFN Praha		NA		NA		
					Klinika nemocí plicních a tuberkulózy FN Brno		NA		NA		
					Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice o.z., Oddělení plicních nemocí a tuberkulózy, Ústí n. Labem		NA		NA		
					Plicní oddělení Nemocnice Č. Budějovice a.s.		NA		NA		
					Plicní oddělení, Krajská nemocnice T. Bati a.s.		NA		NA		



Skupina onemocnění	a) Odhadněte, jaké % z celkového počtu dětí a dospělých dané skupiny VO v ČR je evidováno v centrech ERN <i>(evidováno = minimálně jedna návštěva pacienta v Centru za účelem potvrzení diagnózy či konziliárního vyšetření)</i>		b) Jaké % z celkového počtu pacientů dané skupiny je pravidelně sledováno alespoň v jednom z Center ERN? <i>(=minimálně 1x za rok)</i>		c) Vymenujte další specializovaná pracoviště v ČR (<i>mimo Centra ERN</i>), kde jsou tyto pacienti systematicky diagnostikováni, léčeni a sledováni. Uvedte údaje pro každé pracoviště.			d) Odhadněte % počtu pacientů dané skupiny sledovaných na non-ERN pracovištích, kteří podle vašeho názoru nejsou adekvátně léčeni		e) Pokud je počet pacientů odhadem, jaké % z těchto pacientů není podle vás správně diagnostikováno <i>(= jsou léčeni pro jinou diagnózu nebo nejsou vůbec léčeni)</i>	
	Odhad % pacientů ≤18 let	Odhad % dospělých pacientů	Odhad % pacientů ≤18 let	Odhad % dospělých pacientů	Uvedte název specializovaného pracoviště (<i>mimo centra ERN</i>)	Odhad počtu pacientů ≤18 let léčených mimo ERN	Odhad počtu dospělých pacientů léčených mimo ERN	Odhadněte počet pacientů ≤18 let	Odhadněte počet dospělých pacientů	Odhadněte % u pacientů ≤18 let	Odhadněte % u dospělých pacientů
Sarkoidóza	NA	16 %	NA	16 %	Pneumologická klinika 2.LF FN Motol	NA	4 %	NA	0 %	NA	NA
					Sdružené centrum Klinika plicních nemocí a tuberkulózy FN Olomouc a Pneumologicko-alergologické oddělení Kroměříž	NA	71 %	NA	0 %	NA	NA
					Sdružené centrum Oddělení tuberkulózy a respiračních nemocí FN Ostrava + Plicní oddělení Nemocnice Agel Nový Jičín	NA	1 %	NA	0 %	NA	NA
					Plicní oddělení nemocnice Jihlava	NA	10 %	NA	0 %	NA	NA
Cystická fibróza	65 %	75 %	70 %	70 %	FN Hradec Králové	10 %	7 %	0 %	0 %	0 %	0 %
					FN Plzeň	15 %	3 %	0 %	0 %		
					FN Olomouc	15 %	15 %	0 %	0 %		
Plicní arteriální hypertenze (PAH)	60 %	60 %	60 %	60 %	IKEM	10 %	15 %	0 %	0 %	nelze	nelze
					FN Olomouc	10 %	25 %	0 %	0 %		
					FN Motol	20 %		0 %	0 %		
CTEPH	90 %	90 %	90 %	90 %	není	10 %	10 %	0 %	0 %	nelze	nelze
PCD	100 %	0 %	100 %	0 %	FN Bulovka	0 %	0 %	0 %	100 %	0 %	0 %
					FN Hradec Králové	0 %	0 %	0 %	100 %		
					FN Olomouc	0 %	0 %	0 %	100 %		



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

Seznam pracovišť
Sdružené centrum Klinika plicních nemocí a tuberkulózy FN Olomouc a Pneumologicko-alergologické oddělení Kroměříž
Sdružené centrum Oddělení tuberkulózy a respiračních nemocí FN Ostrava + Plicní oddělení Nemocnice Agel Nový Jičín
IKEM
Plicní oddělení nemocnice Jihlava
Klinika pneumologie 3.LF UK a Fakultní nemocnice Bulovka
Sdružené centrum-Plicní klinika FN Hradec Králové+ Plicní oddělení, Pardubická krajská nemocnice, a.s.
Klinika tuberkulózy a respiračních nemocí FN Plzeň
I. klinika TRN 1. LF UK VFN Praha
Klinika nemocí plicních a tuberkulózy FN Brno
Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice o.z., Oddělení plicních nemocí a tuberkulózy, Ústí n. Labem
Plicní oddělení Nemocnice Č. Budějovice a.s.
Plicní oddělení, Krajská nemocnice T. Bati a.s.
FN Olomouc

Hodnocení struktury a pokrytí péče

V současné době není u řady VO definována nutná síť pokrývající celou v ČR v optimálním počtu. Řada center nemá statut CVSP a jsou to centra pouze respektovaná plátcí. V případě non CF bronchiektasií není ani dohoda s plátcí o těchto centrech, a tudíž není ani definována hrazená centrová léčba pro tato centra. Pro mezoteliom jsou to zatím obecně KOC, ale nutné je mesoteliom dostat pod POCH, neboť zde je role zkušeného hrudního chirurga naprosto nezbytná. Je zásadní respektovat návrh, který vzejde ze SYPOVO a zakotvit oficiálně centra pro tyto diagnózy v počtu, které jsou navrhovány v tomto dokumentu.



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>

Jedná se o následující centra: *název non-ERNových CVSP ze seznamu, která částečně zahrnují onemocnění zavzata do CVSP-VO*

Pokud je informace k dispozici, uveďte pro každou skupinu/jednotlivé onemocnění pro dětské a dospělé pacienty zvlášť	Centralizace péče je zakotvena v seznamu non-ERNových i ERNových CVSP		Uveďte, do jakého non-ERNového CVSP je daná skupina onemocnění zavzata		Reálný překryv v klinické péči mezi non-ERNovými a ERNovými CVSP (%)	
	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)	≤18 let	dospělí (≥19 let)
Intersticiální plicní nemoci	není	ano	Není zavzato do non-ERN CVSP	NonERN CVSP zatím není	-	0 %
Sarkoidóza	není	ano	Není zavzato do non-ERN CVSP	VFN v Praze, FN Brno	-	0 %
Cystická fibróza	ano	ano	Není zavzato do non-ERN CVSP	Není zavzato do non-ERN CVSP	5 %	5 %
Plicní arteriální hypertenze (PAH)	ano	ano	viz seznam kardiocenter*	viz seznam kardiocenter*	10 %	10 %
Chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH)	není	není	Není zavzato do non-ERN CVSP	Není zavzato do non-ERN CVSP	-	-
PCD	není	není	Není zavzato do non-ERN CVSP	Není zavzato do non-ERN CVSP	-	-

*seznam kardiocenter je k dispozici na adrese <https://www.mzcr.cz/wp-content/uploads/2023/03/Souhrnny-seznam-CVSP-k-1.-1.-2023.pdf>



2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou

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

Centrová léčba se týká následujících skupin onemocnění:

- cystická fibróza (děti i dospělí),
- intersticiální plicní nemoci (dospělí),
- plicní arteriální hypertenze (PAH) (dospělí),
- chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH) (dospělí),
- deficit alfa 1 antitrypsinu

Podmínky pro ustanovení centra se Zvláštní smlouvou jsou definována pro následující onemocnění:

- intersticiální plicní nemoci (dospělí),
- plicní arteriální hypertenze (PAH) (dospělí),
- chronická tromboembolická plicní hypertenze (CTEPH) (dospělí),
- cystická fibróza – léčba je hrazena 5 pracovištím ze seznamu center se Zvláštní smlouvou.

2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče

Pro dále vypsaná vzácná onemocnění je v České republice k dispozici jiné ustanovení definující systém péče:

Věková kategorie	Ustanovení definující systém péče
≤18 let	ECFS + ERS guidelines u CF a PCD
	odborné společnosti u PAH, CTEPH
dospělí (≥19 let)	DP ČPFSS u intersticiálních plicních nemocí a sarkoidóza
	ECFS guidelines u CF
	odborné společnosti u PAH, CTEPH

V žádné skupině onemocnění u dětí ani dospělých nejsou pravidla organizace péče stanovena Vyhláškou MZ.



2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky

Současný systém je odborníky hodnocen jako:

- **uspokojivě fungující** na základě oficiálně stanovených pravidel pro: cystickou fibrózu (děti i dospělí), plicní arteriální hypertenzi (PAH) (děti i dospělí) a chronickou tromboembolickou plicní hypertenzi (CTEPH) (děti i dospělí).
- **uspokojivě fungující na základě kombinace oficiálních pravidel** a zavedené neoficiální praxe (vzájemné vazby mezi zdravotníky a pracovišti) pro: intersticiální plicní nemoci, sarkoidózu (děti i dospělí) a PCD (děti)
- **neuspokojivě fungující pro:** PCD (dospělí)

Hodnocení systému organizace péče a jeho funkčnosti

Statut Centra vysoce specializované péče pro vzácná respirační onemocnění ERN LUNG mají v ČR 4 pracoviště, Fakultní nemocnice v Motole, Všeobecná fakultní nemocnice v Praze, Fakultní Thomayerova nemocnice a Fakultní nemocnice Brno.

Pacienti s VO (CF, PCD, PAH, IPP, non CF-BE, AADT, mezoteliom) jsou sledováni jak v CVSP ERN-LUNG, tak i v centrech se Zvláštní smlouvou, na kterou je vázáno předepisování určitých centrových léčiv, tak i v centrech, která nejsou zcela zakotvena a organizována, kromě definice Českou pneumologickou a ftizeologickou společností (pro dospělé) a České společnosti dětské pneumologie (pro děti).

Vysoce žádoucí je tedy definice na úrovni Ministerstva zdravotnictví těchto Center specializované péče nebo Center vysoce specializované péče, která nemají statut ERN centra. Do těchto center je soustředěna specifická centrová léčba, včetně biologické léčby, modulátorové léčby atd. ERN centra mohou sloužit pro koordinaci péče na nejvyšším stupni a pro řešení a diagnostiku sporných případů.

Potvrzení těchto center by mělo být reflektováno v oblasti úhrad od zdravotních pojišťoven, podpory personálního, prostorového a materiálního zajištění a času pro diagnostiku a péči o pacienty s VO.

- **Pro diagnózu IPP** je stávající síť pracovišť optimální pro dospělé pacienty, soustředěna do 13 center. Pro dětské pacienty byla navržena 2 centra (Motol, Olomouc) příslušnou odbornou společností, tento systém je zatím funkční částečně. 1 koordinační centrum ERN-LUNG ve FTN je dostačující.
- **Pro diagnózu CF** je stávající síť pracovišť optimální, soustředěna do 5 center, z toho 2 ERN LUNG centra ve FN v Motole a FN Brno.
- **Pro diagnózu PAH** je stávající síť pracovišť optimální, 3 centra, z toho 2 ERN LUNG centrum ve VFN.
- **Pro diagnózu PCD** není síť pracovišť dostačující, pro děti existuje pouze jedno pracoviště, pro dospělé 5 pracovišť. Potřebné je zajistit samostatný screeningový program a klinickou péči pro dospělé pacienty s PCD. V rámci distribuce center pro



PCD je žádoucí, aby centra měla statut CVSP s distribucí center následovně: 2 centra pro dětské pacienty (FN Motol Praha, FN Olomouc), a centra pro dospělé: FN na Bulovce, ve FN Hradec Králové, FN Brno a FN Olomouc.

- **Pro diagnózu nonCF-BE** není síť CSP/CVSP v Česku ustanovena. Odhadovaná potřeba je pro cca 10-20 % nemocných z předpokládaného počtu 6.000 případů v Česku, tedy pro cca 600-1.200 případů s převážnou většinou nemocných v dospělém věku. Předpokládaná potřeba je 5-10 center pro dospělé, resp. 1-2 pediatrická centra. Centra budou diskutována a zveřejněna v pozičních dokumentech odborných společností České pneumologické a ftizeologické společnosti, resp. České společnosti dětské pneumologie.
- **Pro diagnózu AADT** je centrum pouze jedno pracoviště (FTN). Síť není dostačující. V plánu je otevření dalších 3 center mimo Prahu.
- **Pro diagnózu MMP** není síť center dostačující, aktuálně jsou pacienti soustředěni do 8 center vysoce specializované pneumoonkochirurgické péče.

2.5 Pracovní podmínky center

2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele

Postavení pracovišť není stejné u různých poskytovatelů. **Centrum cystické fibrózy ve FN Brno** je od roku 2023 samostatná organizační jednotka v rámci poskytovatele, péče je poskytována u dětí na KDIN FN Brno a u dospělých na KNPT FN Brno. **Centrum plicní hypertenze VFN** je samostatná organizační jednotka součástí kliniky/oddělení.

CF FN Motol (děti) je samostatná organizační jednotka součástí kliniky, **CF FN Motol (dospělí)**, **PCD FN Motol (děti)** a **centrumILD FTN** jsou součástí většího celku (kliniky).

Pracoviště **PCD FN Motol** má na stránkách poskytovatele pod pediatrickou klinikou informace o centru pro diagnostiku a léčbu řasinkového epitelu (PCD). Zmiňují se o členství pracoviště v ERN-LUNG. Pracoviště **centraILD FTN** má na svých stránkách v rámci pneumologické kliniky záložku specializovaná centra a zmíněno centrum pro léčbu intersticiálních plicních procesů, o ERN-LUNG či CVSP není zmínka. Ostatní pracoviště nemají samostatný prostor na webových stránkách poskytovatele, nejsou tam uvedeny statuty center ERN (CVSP-VO).

Informace o pacientech s VO této skupiny na jiných pracovištích poskytovatele se k pracovníkům centra dostane v případě 6 pracovišť vždy. Na pracovišti **centraILD FTN** se informace k pracovníkům dostane výjimečně.



2.5.2 Prostorová kapacita center

Celkem 5 pracovišť (**KDIN FN Brno, centrum plicní hypertenze VFN, CF FN Motol (děti) a Centrum ILD FTN**) mají k dispozici vlastní ambulantní prostory. **Pracoviště KNPT FN Brno, PCD FN Motol, CF FN Motol (dospělí) a centrum ILD FTN** sdílí své ambulantní prostory s jinými týmy. Zvláště vyhrazená lůžka na oddělení má **centrum plicní hypertenze VFN**.

Na pracovišti **KDIN FN Brno** ambulantní prostory vyhovují potřebám, umožňují v případě potřeby rozšíření kapacity centra. Naproti tomu pracoviště **KNPT FN Brno** má nevyhovující ambulantní prostory.

Čtyři pracoviště se vyjádřila, že jim ambulantní prostory vyhovují pouze částečně, nemají dostatečnou kapacitu pro navýšení počtu pacientů či zkvalitnění péče (např. prodloužením doby ambulantního vyšetření dle individuální potřeby pacienta). Pracovištím **CF+PCD FN Motol (děti)** a **centru ILD FTN** přijdou ambulantní prostory dostačující z 75–90 %. Pracovištím **centru PH VFN** a **CCF FN Motol (dospělí)** přijdou dostačující pouze z 25–50 %.

Hlavní nedostatky ambulantních prostor na jednotlivých pracovištích jsou následující:

Následky nedostatečné personální kapacity	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CFF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
malý počet ambulantních místností		●			●	●
omezená / neflexibilní pracovní doba (např. sester a komplementu)	●	●	●	●		●
nedostatečné vybavení ambulancí	●		●			
nedostatek prostoru pro multidisciplinární / interdisciplinární ambulantní konzultace			●	●	●	
nedostatečné/nevyhovující prostory pro pohovory a/nebo pro edukaci rodinných příslušníků/pečovatelů		●	●	●		
Jiné		●				

Pracoviště **KDIN FN Brno** uvedlo jako konkrétní nedostatečnost vybavení ambulancí: potřeba spirometru, váhy a měřidla výšky v každé ambulanci, nikoliv jen v jedné. Pracoviště **KNPT FN Brno** uvedlo jako konkrétní jiný nedostatek ambulantních prostor to, že dochází k mísení pacientů s VO a infektových pacientů plicních bez VO.

Adekvátnost lůžkové kapacity:

Čtyřem pracovištím – **KDIN FN Brno, KNPT FN Brno, CF + PCF FN Motol (děti) a CCF FN Motol** – lůžkové kapacity z hlediska jejich potřeb vyhovují. Pracovišti



plicní hypertenze VFN lůžková kapacita vyhovuje částečně – kapacita nevyhovuje v oblastech diagnostiky, revalvace, intervence a léčby dekompenzace. **Centru ILD FTN** lůžková kapacita přijde nedostatečná – vzhledem k velké zátěži akutní pneumologickou péčí.

Pracovní prostory pro další klinické aktivity pracoviště (samostudium, vědeckovýzkumná činnost, vzdělávání): Pracoviště **CCF FN Motol (dospělí)** a **Centra ILD FTN** považují pracovní prostory za dostatečné. Pro zbylé **4** pracoviště se pracovní prostory jeví jako **nevyhovující**, všechny 4 pracoviště se shodly na nedostatku pracoven a seminárních místností. Pracoviště **CD+PCD FN Motol (děti)** dále uvedlo nedostatek laboratorních prostor a místnosti pro klinické studie.

Hodnocení pracovních podmínek center

1. Postavení centra v rámci poskytovatele

Pouze část center je samostatnou organizační jednotkou v rámci poskytovatele. Dalším nedostatkem je **minimální nebo nulová prezentace centra** na webových stránkách poskytovatele.

2. Prostorová kapacita center

Pouze část pracovišť má na pacienty s VO vyhrazeny vlastní ambulantní prostory, část ERN center musí ambulantní prostory sdílet s jinými týmy. Zvláště vyhrazená lůžka pro pacienty s VO má pouze jedno centrum: PH VFN.

Centra považují ambulantní prostory za vyhovující pouze částečně: nemají dostatečnou kapacitu pro navýšení počtu pacientů či zkvalitnění péče (např. prodloužením doby ambulantního vyšetření dle individuální potřeby pacienta). Za **hlavní nedostatky ambulantních prostor** je považován **malý počet ambulantních místností, neflexibilní pracovní doba a nedostatek prostor pro multidisciplinární konzultace nebo konzultace s rodinnými příslušníky nebo pečovateli.**

3. Adekvátnost lůžkové kapacity

Lůžková kapacita pro centra pečující o pacienty s CF a PCD je dostatečná. Naopak jen částečně dostatečná je pro Centrum PH VFN (kapacita nevyhovuje v oblastech diagnostiky, revalvace, intervence a léčby dekompenzace). Zcela nedostatečná je lůžková kapacita pro ILD FTN, kde je hlavním velká zátěž akutní pneumologickou péčí.

4. Pracovní prostory pro další klinické aktivity pracoviště

Zde se pracovní prostory jeví **převážně jako nedostačující** především ve smyslu nedostatku pracoven a seminárních místností, laboratorních prostor a místnosti pro klinické studie.



2.6 Provoz center

2.6.1. Ambulantní péče

Pacienti s VO jsou ošetřováni v definovaných ambulancích hodinách určených pouze pro pacienty s VO na 5 pracovištích, pacienti se vzácným a nevzácným onemocněním se mísí na pracovištích **KNPT FN Brno** a v **Centru ILD FTN**.

Délka konzultace na jednotlivých pracovištích:

Délka konzultace	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF FN Motol (děti)	PCD FN Motol	CF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
při první návštěvě (min)	75	75	30	90	37	60	60
při kontrolní návštěvě (min)	45	45	20	30	20	20	20

Možnost konzultace na dálku uvádějí všechna pracoviště kromě **PCD FN Motol**, u pracovišť převažuje telefonická a emailová komunikace. Na pracovišti **KDIN FN Brno** je možné ke konzultacím využít také videokonferenční technologie.

Objednací doba pro ambulantní vyšetření nového pacienta:

Objednací doba	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF FN Motol (děti)	PCD FN Motol	CF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
0,5 - 1 týden	•			•			
2 týdny		•					•
2,5 týdne			•			•	
24 týdnů					•		

2.6.2 Lůžková péče

Průměrný počet hospitalizovaných pacientů se VO/týden na jednotlivých pracovištích:

	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF FN Motol (děti)	PCD FN Motol	CF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
Průměrný počet hospitalizovaných pacientů s VO/týden	0,3	0,7	15	1	1	1	2

Objednací doba pro plánovanou hospitalizaci:

Objednací doba pro plánovanou hospitalizaci	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF FN Motol (děti)	PCD FN Motol	CF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
0,5 - 1 týden	•	•		•		•	•
4 týdny					•		
5 týdnů			•				



2.6.3. Obecné informace

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

Způsoby doporučení pacientů do centra:

Typ zařízení	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF FN Motol (děti)	PCD FN Motol	CF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
Z jiného terciárního (fakultního) zařízení	15 %	10 %	30 %	5 %	25 %	5 %	5 %
Z nemocnice nižšího typu	5 %	5 %	20 %	5 %	10 %	5 %	30 %
Od ambulantního specialisty	5 %	68 %	30 %	5 %	50 %	70 %	50 %
Od praktického lékaře	5 %	5 %	5 %	5 %	10 %	5 %	5 %
Na základě rodinného skříninku vlastních pacientů	15 %	10 %	5 %	5 %	3 %	5 %	0 %
Jiný typ doporučení	53 % (NSCF)	0 %	5 %	70 %	1 %	0 %	0 %
Bez lékařského doporučení („self-referral“)	1 %	1 %	3 %	5 %	1 %	5 %	5 %
Na základě informace poskytnuté patientskou organizací	1 %	1 %	2 %	0 %	0 %	5 %	5 %

Hodnocení role praktického lékaře v péči o pacienty s VO:

Role praktického lékaře v péči o pacienty s VO je všemi pracovišti hodnocena jako uspokojivá, žádné z pracovišť nedoplnilo další informace či komentáře k tomuto tématu.

Přeshraniční péče:

Přeshraniční péče **není poskytována** na 5 pracovištích (KDIN FN Brno, CF FN Motol (děti), PCD FN Motol, CF FN Motol (dospělí) a Centrum ILD FTN). Je poskytována na následujících pracovištích, dále jsou uvedeny informace o typu specializované péče a o počtu unikátních pacientů za rok z celého světa.

	Poskytování přeshraniční péče	Typ specializované péče	Počet ošetřených unikátních pacientů
KNPT FN Brno	Ano	Konzultace před transplantací plic	1
Centrum PH VFN	Ano	chirurgická a katetrizační léčba CTEPH	22

Klinické studie:

Tuzemským pacientům je nabízena účast na klinických studiích na všech pracovištích, zahraničním pacientům je účast nabízena na 3 pracovištích (**Centrum ILD FTN, CF FN Motol (dospělí) a Centrum plicní hypertenze VFN**).



Dostupnost vyšetřovacích metod a konzultací:

Specializovaná vyšetření jsou na všech pracovištích k dispozici v souladu s mezinárodními doporučeními. Na pracovišti **KDIN FN Brno** a **KNPT FN Brno** je limitována metoda detekce patogenních variant CRFT genu z důvodu, že pracoviště nevládní přístroj pro sekvenaci a vzorky musí být převáženy jinam. Pracoviště **PCD FN Motol** uvedlo jako limitaci některých metod např.: nevytěžnost vzorků u elektronové mikroskopie a imunofluorescence; bakteriální kontaminaci u buněčných kultur případně ne/spolupráci pacienta při nasální NO. Dostupnost odborníků jiných oborů není dle pracovišť limitována, kromě pracoviště **CCF FN Motol (děti)**, kde uvedlo, že mají omezenou dostupnost klinického farmakologa.

2.6.4 Administrativa

Administrativní podpora je hodnocena všemi pracovišti jako nedostatečná. Všechna centra se také souhlasně vyjádřila, že administrativa provozovaná zdravotníky omezuje čas strávený vlastní prací s pacienty.

Hlavní zatěžující administrativní úkony v jednotlivých centrech:

Hlavní administrativní zátěž jsou tyto úkony	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CCF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
Vypisování žádostí o mimořádnou úhradu léků, které nejsou hrazeny ze zdravotního pojištění v ČR	●				●	●
Emailová komunikace s pacienty/rodiči skrze konzultace žádostí o pomůcky	●					●
Recepty, poukazy	●			●		●
Konzultace, které nevyžadují expertní názor lékaře, ale může je provést jiný poučený zdravotník	●			●		●
Komunikace s revizními lékaři/ekonomickým oddělením/oddělením pojišťoven		●	●	●		
Organizace patientských návštěv nebo objednávání pacientů			●	●		
Kompletizace výsledků				●		
Nelékařské aspekty akreditace pracovišť v rámci ERN				●		●

Jakožto řešení problémů pracoviště shodně vidí přijetí dalších 1–2 pracovníků (kvůli zastupitelnosti), kteří by se mohli postarat o delegovatelné administrativní úkony. **CCF FN Motol (dospělí)** a **CF FN Motol (děti)** dále uvedli jako návrh řešení problému stanovení úhrad léků, které jsou mimo úhrady v ČR a jsou určeny pro léčbu VO, pro Centra VO tak, aby nemusely být psány žádosti o úhradu.



Jako další organizační opatření jednotlivá pracoviště navrhla:

KDIN FN Brno – zaměstnání studijní koordinátorky, studijní sestry a specializované CF sestry, která nebude mít jiné povinnosti než edukovat v CF problematice.

KNPT FN Brno – najmout administrátory, data-manažery, nejlépe 2, aby byla zastupitelnost. Tyto osoby mohou být zároveň koordinátory klin. Studií.

CCF FN Motol (dospělí) – zaměstnání sester specializovaných na CF

Centrum ILD FTN – vytvoření ERN LUNG ILD centra jako samostatného střediska v rámci nemocnice pro lepší evidenci pacientů a nákladů spojených s diagnostikou a léčbou.

CF + PCD FN Motol (děti) - vytvoření ERN LUNG CF + PCD centra jako samostatného střediska v rámci nemocnice pro lepší evidenci pacientů a nákladů spojených s diagnostikou a léčbou.

2.6.5 Léčba

Cílená farmakoterapie je k dispozici pro tyto skupiny VO:

- cystická fibróza – modulátorová léčba CFTR kanálu.
- Specifická farmakoterapie PAH – antagonisty receptorů pro endothelin, inhibitory fosfodiesterázy 5, stimulatory guanylátcyklázy, prostanoidy
- CTEPH – stimulatory guanylátcyklázy, prostanoidy
- ILD – antifibrotika, imunomodulancia, cílená léčba
- A1AT – substituční léčba

Pro pacienty s PCD není dostupná cílená farmakoterapie.

Specializovaná nefarmakologická léčba zahrnuje respirační fyzioterapii, která je využívána u mnoha vzácných onemocnění, paliativní tým, nutriční podporu, PH a CTEPH – chirurgickou plicní endarterektomii a balónkovou plicní angioplastiku.

Hrazená léčba:

Použití léčby v hrazených indikacích je na 6 pracovištích (KDIN FN Brno, KNPT FN Brno, Centrum PH VFN, CF FN Motol (děti), CF FN Motol (dospělí), Centrum ILD FTN) s omezením, limitováno centrovým budgetem. Na pracovišti PCD FN Motol je použití léčby v hrazených indikacích bez omezení, hrazeno pojišťovnou.



Nehrazená léčba:

Počet pacientů, kteří potřebují léčbu nehrazenými léčivými přípravky a odpovídající počet žádostí na § 16 je pro jednotlivá pracoviště uveden v tabulce níže:

Pracoviště	Počet pacientů/rok	počet žádostí na § 16/rok
KDIN FN Brno	70	280
KNPT FN Brno	40	160
Centrum PH VFN	5	20
CF FN Motol (děti)	100	392
PCD FN Motol	N/A	N/A
CF FN Motol (dospělí)	150	600
Centrum ILD FTN	20	20

Hlavními léčivými přípravky, na něž pracoviště žádají úhradu v rámci § 16, jsou:

Název přípravku	Počet léčených pacientů/rok 2023	Předpokládaný počet pacientů/2024	Obvyklý počet žádostí na jednoho pacienta za rok
Kaftrio	218	254	4
Kalydeco	235	270	4
Symke	4	6	4
Orkambi	18	25	4

Spektrum a dostupnost léčby odpovídají mezinárodním doporučením a není v žádném z center limitována.

2.6.6 Komplexita a koordinace péče

Počet MDT týmů	Pracoviště
0 MDT	CCF FN Motol (dospělí)
1 MDT	KDIN FN Brno KNPT FN Brno Centrum ILD FTN
2 MDT	Centrum plicní hypertenze VFN CF + PCD FN Motol (děti)



Pracoviště	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	Centrum plicní hypertenze VFN		CF+PCD FN Motol		Centrum ILD FTN
Název MDT	MDT CF děti	MDT CF dospělí	MDT PAH	MDT CTEPH	MDT CF	MDT PCD	MDT IPP
Odbornost	Počet stálých pracovníků						
Lékaři specialisté	2	2	2	5	3	0,1	4
lékaři ve specializační přípravě	2	1	2	2	1	0,8	2
Nelékařští specialisté – terapeuti (fyzio, ergo)	3	1	0	0	3	1	2
Nelékařští specialisté – psychologové/ psychoterapeuti	2	1	0	0	0	0	0
Nelékařští specialisté – soc. pracovník	1	0	0	0	0	0	1
Nelékařští specialisté – bioinformatici	0	0	0	0	0	0	0
Nelékařští specialisté – klinický farmaceut	1	1	0	0	1	0	0
Nelékařští specialisté – klinický genetik	1		0	0	0	0	0
Nelékařští specialisté – nutriční terapeut	1	0	0	0	2	0	0
Nezdravotníci – administrativní pracovník	1	1	0	0	1	0	0
Nezdravotníci – data manažer	0	0	0	0	1	0	0
Zdravotní sestry vyškolené v problematice VO	3	1	1	0	2	1	2

MDT na pracovišti

Pracoviště	MDT	Četnost schůzek MDT
KDIN FN Brno	MDT CF děti	1 x za měsíc
KNPT FN Brno	MDT CF dospělí	2 x za rok, dospělí lékaři se účastní nepravidelně setkání dětské části MDT osobně, nebo hybridně online
Centrum PH VFN	MDT PAH	3 x týdně
	MDT CTEPH	2 x za měsíc
CF+PCD děti FN Motol	MDT CF	1 x týdně
	MDT PCD	1 x za dva měsíce
Centrum ILD FTN	MDT IPP	1 x týdně



Adekvátnost skladby MDT:

Tři pracoviště – **KDIN FN Brno**, **centrumILD FTN** a **centrum plicní hypertenze VFN** – považují skladbu MDT jako odpovídající jejich potřebám, centrum plicní hypertenze VFN, které má dva MDT vyjádřilo nedostatek administrativního pracovníka u obou těchto týmů. Centrum ILD FTN nepovažuje za vyhovující nízký počet sester a chybějící administrativního zajištění centrové léčby a databází pacientů.

Další dvě pracoviště, které mají MDT tým, uvedly, že skladba MDT nevyhovuje jejich potřebám péče.

Multidisciplinární tým **KNPT FN Brno** neodpovídá potřebám zejména z důvodu personální kapacity a nedostatečné podpory takového stylu práce ze strany nadřízených. Jako chybějící profese uvedly sociálního pracovníka, data manažera/sekretářku centra

Multidisciplinární tým **CF+PCD FN Motol (děti)**, konkrétně MDT_CF, neodpovídá potřebám zejména z důvodu personální kapacity, jako chybějící profese pracoviště uvedlo psychologa, sociálního pracovníka a klinického farmakologa. MDT_PCD také neodpovídá potřebám pracoviště z hlediska personální kapacity, jako chybějící profese byly označeny: lékař specialista, lékař v atestační přípravě, klinický farmakolog, psycholog, administrativní pracovník, data-manažer a sociální pracovník.

Pracoviště **CCF FN Motol (dospělí)** nemá stálý MDT tým z důvodů nedostatečné personální kapacity a přílišné administrativní zátěže.

Koordinace péče:

Efektivní propojení všech aspektů péče potřebných pro management VO je zajištěno u dvou pracovišť (**centrum plicní hypertenze VFN** a **CCF FN Motol (dospělí)**). Funkci koordinátora péče zastává v **centru plicní hypertenze VFN** expert na VO, tento systém nepovažují za dostačující. V rámci **CCF FN Motol (dospělí)** funkci koordinátora zastává lékař daného multidisciplinárního týmu, existující systém péče považuje pracoviště za dostačující.

Definovaná koordinace péče není zavedena na zbylých 4 pracovištích, přičemž existující mechanismy péče nejsou považovány za dostatečné a všechny pracoviště až na **CCF FN Motol (dospělí)** postrádají systém koordinace péče.

Jakožto hlavní překážky vzniku, nebo optimálního fungování systému koordinace péče uvedly pracoviště následující důvody:

KDIN FN Brno – koordinaci péče supluje vedoucí MDT CF – vedoucí centra

KNPT FN Brno – koordinaci supluje vedoucí lékař dospělé části centra

CF+PCD FN Motol (děti) – personální kapacita



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

Jsou zavedeny na 5 pracovištích (kromě pracoviště pneumologické kliniky FN Motol). Pro jednotlivá pracoviště a interdisciplinární konzultace platí následující informace:

KDIN a KNPT FN Brno – konání interdisciplinární konzultace či spojené ambulance a výstup z těchto setkání je na pracovištích zaznamenán v dokumentaci pacienta. Takto zavedený systém je pro obě pracoviště plně vyhovující.

Centrum plicní hypertenze VFN – setkání se konají nepravidelně; probíhají v podobě online semináře, nebo osobně bez účasti pacienta nebo jako setkání probíhají formou společného ambulantního vyšetření za přítomnosti pacienta. Konání a výstup z interdisciplinárního setkání je zaznamenán v dokumentaci pacienta. Takto zavedený systém dané pracoviště nepovažuje za vyhovující, zejména z důvodu absence administrativního pracovníka a koordinátora mimo experta na VO.

CF + PCD FN Motol (děti)– konzultace probíhají bez přítomnosti pacienta mezi lékaři. Zavedený systém je pro dané pracoviště vyhovující.

Centrum ILD FTN – setkání se konají nepravidelně a probíhají v podobě online semináře, nebo osobně bez účasti pacienta. Konání a výstup z interdisciplinárního setkání je zaznamenán v dokumentaci pacienta.

CCF FN Motol (dospělí) interdisciplinární konzultace či společné ambulance zavedeny nemá. Podle pracoviště pro jejich pacienty nejsou potřeba.

Hodnocení provozu center

Pouze část center má ambulantní hodiny dedikované pouze pacientům s VO. Možnost konzultace na dálku je pouze formou (video)hovoru nebo emailu, **žádné z center nedisponuje vybavením k realizaci telemedicíny (distanční kontroly, hybridní kontroly atd.)**. Objednací doby do center nejsou delší než 3 týdny. Výjimkou je centrum PCD FNM: jedná se v podstatě o jediné diagnostické centrum v ČR pro děti i dospělé, zde je objednávací doba 24 týdnů (nedostatečná personální kapacita a vybavení). Chod lůžkové péče a objednávací doby k plánovaným hospitalizacím jsou bez větších nedostatků. Taktéž referování nových pacientů s VO do center a spolupráce s lékaři primární péče. Ve smyslu konzultací je nedostatkem na některých pracovištích dostupnost klinického farmaceuta/farmakologa, který se specializuje na VO.

Administrativní podpora je hodnocena všemi pracovišti jako nedostatečná. Všechna centra se také souhlasně vyjádřila, že **administrativa provozovaná zdravotníky omezuje čas strávený vlastní prací s pacienty**. Jako extrémně zatěžující považují centra



vypisování žádostí o mimořádnou úhradu léků, komunikaci s revizním lékařem/ekonomickým oddělením pojišťoven, konzultace nevyžadující expertní názor lékaře nebo vypisování poukazů a receptů. Jakožto řešení problémů pracoviště shodně vidí přijetí dalších 1–2 pracovníků (kvůli zastupitelnosti), kteří by se mohli postarat o delegovatelné administrativní úkony, vykonávat funkci koordinátora nebo studijní sestry. Dále stanovení úhrad léků, které jsou mimo úhrady v ČR a jsou určeny pro léčbu VO. Centrum ILD FTN a CF + PCD Motol děti navrhuje vytvoření ERN LUNG centra jako samostatného střediska v rámci nemocnice pro lepší evidenci pacientů a nákladů spojených s diagnostikou a léčbou.

Adekvátnost skladby MDT týmu je celkově spíše nedostatečná. Na některých pracovištích chybí především administrativní podpora a data manažeři, na jiných pracovištích chybí jednotlivé specializace, které by měly v rámci MDT týmu působit a jedno pracoviště dokonce nemá funkční MDT tým (důvodem je především nedostatečná personální kapacita). Ve všech centrech chybí pozice koordinátora péče tak, aby tuto pozici nemuseli zastávat lékaři centra.

K interdisciplinárním konzultacím, které jsou v některých centrech realizovány online nebo osobně bez přítomnosti pacienta, by bylo zapotřebí větší administrativní zázemí.

2.7 Přechodová péče („transition care“)

2.7.1 Přechod z pediatrické do dospělé péče – obecně

U 2 pracovišť (**KDIN FN Brno** a **CF+PCD FN Motol (děti)**) je péče o dětské pacienty provozována na pediatrických pracovištích. Pracoviště pro dospělé má v péči dětské pacienty pouze v rámci **centra plicní hypertenze VFN**, a to v poměru 98:2 (dospělí: děti).

V systému péče jsou definována pravidla pro přechod z pediatrické do dospělé specializované péče pro intersticiální plicní nemoci, sarkoidózu, cystickou fibrózu a plicní arteriální hypertenzi (PAH).

2.7.2 Přechodová péče z pohledu pediatrického pracoviště

Předání do dospělé péče je na 2 pracovištích vnímáno spíše jako proces (**KDIN FN Brno** a **centrum plicní hypertenze VFN**), na pracovišti **CF+PCD FN Motol (děti)** to vnímají spíše jako jednorázovou záležitost. Na pracovišti **KDIN FN Brno** začíná proces předání obvykle okolo 17. let a k finálnímu předání do péče dochází ve věku 19 let. Na pracovišti **CF+PCD FN Motol (děti)** je předání záležitost 18-19 roku (počátek i předání). V **centru plicní hypertenze VFN** předání začíná okolo 15. roku věku a končí v 18. letech.



Charakteristiky přechodové péče u jednotlivých pracovišť:

KDIN FN Brno – 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). Zavedený systém se jeví jako vyhovující.

Centrum plicní hypertenze VFN – přechodová péče je koordinovaným procesem, na kterém se podílí následující pracovníci: dětští kardiologové, dospělí kardiologové s expertizou na PH. Zavedený systém se jeví jako vyhovující.

CF+PCD FN Motol (děti) - 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). Zavedený systém se jeví jako nedostatečný, vhodnější by dle pracoviště byla tranzice v časnějším věku, společné kontroly s dospělým specialistou a zapojení psychologa.

2.7.3 Přechodová péče z pohledu pracoviště pro dospělé

Přebírání pacientů ze spolupracujícího dětského pracoviště není omezeno na žádném ze tří pracovišť. Předaným pacientům je na pracovišti **KNPT FN Brno**, na **CCF FN Motol (dospělí)** a v **centru ILD FTN** poskytována srovnatelná péče jako na dětském pracovišti, dle centra pro plicní hypertenzi VFN je pacientům poskytována lepší péče než na dětském pracovišti. Na pracovišti **centra ILD FTN** jsou pacienti s onemocněními, která se v dětském věku téměř nevyskytují.

Pracoviště pečující o dospělé pacienty neuvedly žádné oblasti v přebírání dětských pacientů vyskytovaly problémy. **KNPT FN Brno** uvedlo, že proces tranzice během posledního období vychytali, lékař z dospělé části centra 1x v měsíci dochází do dětské části, kde v původních prostorách a s původní sestrou sleduje od 17 let pacienty do 19 let, poté je převede do dospělé části. Za tuto dobu nedochází k tomu, že by byla přerušena péče a pacient ze sledování na nějakou dobu vypadl. Aktuálně toto funguje 1,5 roku.

Hodnocení přechodové péče

Centra mají strukturovaný plán přechodu mezi pediatrickými a dospělými pracovišti. Liší se doba převádění a konkrétní způsob. Osvědčený a ve standardech zakotvený model převádění za účasti obou týmů, dětského i dospělého, za účasti psychologa a ev. sociálního pracovníka, kteří se s pacientem sejdou v tomto složení opakovaně, je realizován minimálně **kvůli nedostatku zdrojů, času a specializovaných zdravotnických pracovníků pro vzácná onemocnění.**



Jednorázový proces předání může vyvolat u pacientů stres a úzkost spojený se změnou prostředí a zdravotnického týmu právě v době, kdy adolescenti a mladí dospělí se vzácnými onemocněními mohou čelit specifickým psychosociálním problémům vzhledem k jejich věku a diagnóze. Toto může podkopat důvěru v nový tým, přerušit kontinuitu péče a snížit adherenci k léčbě, hrozí riziko ztráty následného sledování a monitorování zdravotního stavu.

2.8 Zapojení pacientů do péče

2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR

Existující patientské organizace a související skupiny onemocnění

Skupina onemocnění, pro kterou existuje patientská organizace	Patientská organizace
Intersticiální plicní nemoci, sarkoidóza	ČOPN
Cystická fibróza	Klub cystické fibrózy
PAH, CTEPH	Sdružení pacientů s plicní hypertenzí
PCD	Spolek Řasinka

Spolupráce ERN centra/center a patientské organizace v následujících oblastech:

Spolupráce ERN centra/center a patientské organizace	Patientské organizace (PO)			
	ČOPN	Klub cystické fibrózy	Sdružení pacientů s plicní hypertenzí	Spolek Řasinka
Jedno nebo více ERN center doporučuje PO nově diagnostikovaným pacientům		•	•	•
na přípravě edukačních materiálů v češtině	•	•	•	•
na osvětové činnosti (semináře, webináře, setkání)	•	•	•	•
na vedení průzkumu kvality péče		•		
na sběru či zpracování dat pro vědecké účely	•	•	•	
při zajištění služeb pro pacienty v místě bydliště		•		•
Při prosazování zájmů pacientů a přístupu k léčbě	•	•	•	
PO podporuje některé z ERN center finančně		•		

• značí spolupráci mezi ERN centrem a PO na dané aktivitě

2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu

Zapojování pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu je zavedeno na všech pracovištích.



Způsob zapojení pacientů do rozhodovacího procesu je na jednotlivých pracovištích následující:

- **KDIN FN Brno** – všechna navržená vyšetření a léčba jsou s pacienty diskutovány, dispenzární roční vyšetření plánujeme po domluvě s pacientem – může stanovit, kdy, která v průběhu roku preferuje
- **KNPT FN Brno** – pacient si objedná sám roční dispenzární vyšetření a pomáhá plánovat pořadí
- **Centrum plicní hypertenze VFN** – individuální pohovory pacienta s lékařem
- **CCF FN Motol (dospělí)** – rozhovor s lékařem během ambulantních kontrol
- **CentrumILD FTN** – při každé kontrole jsou s ním seznámeni a je jim vydána podrobná zpráva zahrnující výsledky proběhlých vyšetření, informace o plánovaných vyšetřeních a plán další léčebné péče. Pacient je informován o alternativních postupech diagnosticky a léčby s možností volby.
- **CF+PCD FN Motol (děti)** - pacient/rodiče pacienta jsou do procesu zapojeni ve smyslu rozhovoru s lékařem o aktuálním stavu, výsledcích provedených vyšetření a plánu dalšího postupu léčby během každé ambulantní návštěvy. Dále je vydána zpráva se všemi aktuálními výsledky. Diskutovány jsou i alternativní možnosti léčby.

2.8.3 Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)

Hodnocení onemocnění pacientem (PROMs) je zavedeno pouze v **centru plicní hypertenze VFN**. Kvalita života pacientů je pravidelně hodnocena s použitím standardizovaných nástrojů pouze v **centru plicní hypertenze VFN**. V **centruILD FTN** je k hodnocení využíván pohovor s pacientem. Na pracovišti **CF+PCD FN Motol (děti)** je kvalita života pacienta hodnocena rozhovorem s pacientem během ambulantní kontroly. Na ostatních pracovištích není zavedeno hodnocení onemocnění pacientem ani hodnocení kvality života pacientů.

Hodnocení zapojení pacientů

Pacienti jsou zapojeni pouze v případě CF a PCD, jinak je zapojení minimální. V případě mesoteliomu může být zapojení pacientů v rámci HOP a v případně všech vzácných respiračních onemocnění aktivita v rámci ČOPN. Nicméně problémem je, že v případěILD, zejména IPF a v případě mesoteliomu, jde o onemocnění, která jsou spojena se špatnou prognózou navzdory léčbě, a tudíž aktivita nemocných a vůle a touha se organizovat je menší než u typických chronických nemocí, kde přežití je spíše dlouhodobé. Aktivita zatím chybí u non CF bronchiektasií. Předpokládáme, že zapojení pacientů bude větší, pokud se podaří etablovat oficiální centra pro tyto diagnózy. Tím se i tato VO zviditelní spolu s možnostmi jejich léčby včetně komplexní psychosociální podpory.



2.9. Kvalita péče v centrech

2.9.1 Hodnocení péče pacienty

Hodnocení péče na jednotlivých pracovištích:

	Sbíráte zpětnou vazbu pacientů ohledně kvality nabízené péče?	Pokud ano, jak?	Pokud ano, s jakou frekvencí zpětnou vazbu sbíráte?
KDIN FN Brno	ANO	Dotazník spokojenosti v čekárně a na oddělení	nepravidelně
KNPT FN Brno	ANO	Dotazník spokojenosti v čekárně a na oddělení	nepravidelně
Centrum PH VFN	ANO	Dotazník spokojenosti v čekárně	při každé návštěvě
CF FN Motol (děti)	ANO	Dotazník spokojenosti v čekárně	nepravidelně
PCD FN Motol	NE		
CF FN Motol (dospělí)	ANO	Dotazník spokojenosti při hospitalizaci	nepravidelně
Centrum ILD FTN	ANO	Dotazník spokojenosti v čekárně	jednou ročně

2.9.2 Hodnocení a monitorace kvality péče

Monitorace kvality péče probíhá pravidelně ve všech centrech v rámci povinného procesu nastaveného Evropskou komisí. Ve 2 centrech (**Centrum plicní hypertenze VFN** a **centrum ILD FTN**) vedoucí lékař nebo jiný pověřený pracovník centra **kontroluje výstupy** a poskytuje členům týmu zpětnou vazbu (např. formulace závěrů v lékařských zprávách, záznam o standardizovaných hodnoceních, pokud jsou k dispozici, správnost vykazování ORPHA kódů, správné vykazování výkonů klinických vyšetření apod.) **pravidelně**. Na zbylých **4 pracovištích** ke kontrolám dochází, ale **nepravidelně**.

Všechna centra sledují 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. Jiný mechanismus hodnocení kvality na pracovištích zaveden není.



2.9.3 Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN

Hodnocení současné kvality péče o pacienty ve srovnání se špičkovými ERN centry v Evropě		KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CFF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
Specializovaná medicínská péče je u nás:	Na vyšší úrovni						
	Na srovnatelné úrovni	•	•	•	•		•
	Na nižší úrovni					•	
Možnosti a dostupnost psychologické péče o vaše pacienty je u nás:	Na vyšší úrovni						
	Na srovnatelné úrovni	•	•			•	
	Na nižší úrovni			•	•		•
Komplexní péče včetně sociální, podpůrné a komunitní péče je u nás:	Na vyšší úrovni						
	Na srovnatelné úrovni	•					
	Na nižší úrovni		•	•	•	•	
	Nemohu posoudit						•

2.9.4 Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště

Kvalita péče by se zlepšila, pokud by se pracovníci centra mohli věnovat pouze pacientům s VO, vypověděli na dvou pracovištích (**KDIN a KNPT FN Brno**).

Mezi hlavní překážky zlepšení kvality péče vnímají jednotlivá pracoviště: nedostatek administrativních pracovníků (3 pracoviště), nedostatek lékařského i nelékařského personálu (3 pracoviště). Dále pak **KNPT FN Brno** uvedlo nedostatek ambulantních prostor; **CCF FN Motol (dospělí)** uvedlo prostorové podmínky ambulantního traktu a chybění specializovaných CF sester; **centrum ILD FTN** uvedlo probíhající rekonstrukci budovy centra.

Pomocná opatření byla navržena následující:

Obecně bylo navrženo navýšení počtu lékařských i nelékařských pracovníků, dále pak: **KDIN FN Brno** – oddělení doby, kdy se členové týmu věnují jen pacientům s VO a nejsou zatíženi péčí o pacienty bez VO

CCF FN Motol (dospělí) uvedlo vybudování odpovídajícího ambulantního traktu, získání a vyškolení specializovaných CF sester

Centrum ILD FTN uvedlo současné stěhování do nových prostor s rozšířením možnosti ambulantní i lůžkové péče.



Kvalita péče v centrech a její hodnocení

Hodnocení péče pacienty probíhá ve všech centrech formou dotazníku spokojenosti, ale pouze v jednom pravidelně. Monitorování kvality péče probíhá pravidelně pouze ve dvou centrech – včetně zpětné vazby z výstupů, v ostatních jde o nepravidelné kontroly. Ve všech centrech jsou sledované indikátory kvality formou vnitřního auditu, který slouží k identifikaci nedostatků a jejich nápravě, a rovněž data z klinických studií a registrů. Kvalita péče je limitována hlavně nedostatkem personálu a ambulantních prostor. Sociální péče je převážně hodnocena na nižší úrovni ve srovnání s evropskými centry.

2.10 Vzdělávání a výzkum

2.10.1 Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory

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

Obor	Míra pokrytí vzdělávání v problematice VO
Pneumologie a ftizeologie PCD	z malé části (25-50 %)
Pneumologie a ftizeologie A1AT	částečně (50-75 %)
Pneumologie a ftizeologie ILD	částečně (50-75 %)
Pneumologie a ftizeologie non-CF bronchiektasie	částečně (50-75 %)
Pneumologie a ftizeologie a Klinická onkologie mezoteliom	částečně (50-75 %)
Pneumologie a ftizeologie CF	částečně (50-75 %)
Pediatric PCD	minimálně nebo vůbec (<25 %)
Pediatric CF	částečně (50-75 %)
Dětská pneumologie	z malé části (25-50 %)
Kardiologie	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) pořádaných ERN platí, že:

Vzdělávání vlastních odborníků v centrech	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF + PCD FN Motol (děti)	CF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
Je zaveden systém informovanosti školenců o těchto akcích	•		•			•
Účast je dobrovolná, mimo pracovní dobu	•	•		•	•	
Účast je doporučena nebo povinná, umožněná i v pracovní době (=je považována za součást klinických aktivit centra)						•



Pravidelná osobní účast pracovníků centra na mezinárodních odborných konferencích je u pracovišť následující:

- KDIN a KNPT FN Brno, CF FN Motol (dospělí) 1x za rok;
- CF+PCD FN Motol (děti) 1 - 2x za rok;
- Centrum plicní hypertenze VFN 10x za rok;
- Centrum ILD FTN 4x za rok.

Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí....

Způsob financování vzdělávacích akcí	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CFF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
Grantové projekty	•		•	•	•	•
Dary a sponzorování	•	•	•	•	•	•
Příspěvek poskytovatele			•			•
Vlastní financování účastníkem	•	•	•	•		•

Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) je zavedeno **pouze** na pracovišti **KDIN FN Brno**.

Systematické praktické vzdělávání v centru (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod) je zavedeno na 5 pracovištích, **není zavedeno** na pracovišti **CF+PCD FN Motol (děti)**.

Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO je zavedeno na všech pracovištích některou z následujících forem: seminář, workshop, kongres, konference. Dle pracoviště **KDIN FN Brno** by bylo třeba vzdělávání věnovat více času.

2.10.3 Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost

	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CFF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
Účast na vzdělávacích akcích (semináře, workshopy) pořádaných vlastním ERN centrem (počet na pracovníka/rok)	2	1	25	2	1	4
Aktivní účast členů centra na mezinárodních a národních kongresech a konferencích (počet na pracovníka/rok)						
Národní kongres	2	1	2	2	5	4
Mezinárodní kongres	1	1	6	4	1	5
Workshopy	2	1	2	2	0	0
Webináře	1	1	15	5	0	5



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

Vědeckovýzkumné aktivity	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CCF FN Motol (dospělí)	Centrum ILD FTN
Grantové projekty národní	1	0	3	1	0	1
Grantové projekty mezinárodní	0	0	2	0	0	0
Investigátorem iniciované:	národní studie	0	0	1	0	1
	mezinárodní studie	0	1	1	0	5
Sponzorované klinické (lékové) studie	3	1	8	1	3	5
Jiné					1 *	1

* klinická studie

2.10.5 Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit

Vzdělávací a výzkumné aktivity centra plicní hypertenze VFN a pneumologické klinika FTN jsou dle výpovědi na srovnatelné úrovni s jinými špičkovými evropskými centry pro danou problematiku. Ostatní pracoviště je na srovnatelné úrovni nevnímají.

Systematické vzdělávání členů je jako dostatečné považováno v **CF FN Motol (děti)** a v **centru ILD FTN**. V rámci ostatních pracovišť je považováno za nedostatečné, a to z následujících důvodů:

Důvody nedostatečného systematického vzdělávání členů	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)
Přemíra klinických povinností	•	•	•	•
Nedostatečná personální kapacita	•	•	•	•
Nedostatečná prostorová kapacita		•	•	
Nedostatečná podpora ze strany nadřízených	•	•	•	
Nedostatečná motivace pracovníků centra		•	•	
Nedostatečné finanční zajištění	•		•	

Vědeckovýzkumné aktivity týmu jsou považovány za dostatečné pouze na pracovišti **centra ILD FTN**. Ostatní pracoviště je považují za nedostatečné z následujících důvodů:

Důvody nedostatečnosti vědeckovýzkumných aktivit	KDIN FN Brno	KNPT FN Brno	PH VFN	CF+PCD FN Motol (děti)	CCF FN Motol (dospělí)
Přemíra klinických povinností	•	•	•	•	•
Nedostatečná personální kapacita	•	•	•	•	
Nedostatečná prostorová kapacita	•	•	•	•	
Nedostatečná podpora ze strany nadřízených		•	•	•	
Nedostatečná motivace pracovníků centra		•	•		
Nedostatečné finanční zajištění		•	•		



Hodnocení vzdělávání a výzkumu jako nedílných součástí vysoce specializované klinické péče

Ve většině případů se míra pokrytí vzdělání v oblasti VO pohybuje kolem 50-75 %. S jednou výjimkou (ILD FTN) se nepovažují vzdělávací aktivity za součást klinických aktivit center. Chráněný čas na samostudium či vlastní vědeckovýzkumnou činnost s jednou výjimkou (KDIN FN Brno) není za veden. Většina pracovišť nepovažuje systematické vzdělání za dostatečné, především pro přemíru klinických povinností a nedostatečnou podporu ze strany vedení.



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

Pro skupiny vzácných onemocnění plic jsou v ČR následující pacientské organizace:

1. **Cystická fibróza** – Klub nemocných cystickou fibrózou
2. **Primární ciliární dyskineze (PCD)** - Spolek Řasinka
3. **Plicní hypertenze** – Sdružení pacientů s plicní hypertenzí, z.s.
4. **ILD, A1AT, non-CF bronchiektasie** - v rámci ČOPN (pacientská organizace - Česká aliance proti plicním nemocem)

Dotazník vyplnily dvě organizace – Klub nemocných cystickou fibrózou a Spolek Řasinka.

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 (1)
- Pacientská organizace (2)
- Web MPSV (1)
- Úřad práce (1)
- Lékař (2)
- Sociální sestra v rámci nemocnice, kde je situováno centrum VO

Primárním kontaktem při hledání informací je:

- Centrum, kde se pacient léčí (2)
- Pacientská organizace (2)

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

Možnost individuálního poradenství:

- Není (1)
- Pacientská organizace (1)



Jakou formu poradenství by pacienti ocenili:

- Ideálně by mohl sociální pracovník poskytovat poradenství v každé patientské organizaci a být expertem na danou diagnózu. Případně nově vzniklá služba/pozice pro všechny patientské organizace. Člověk by měl mít vzdělání sociálního pracovníka nebo zdravotně sociálního pracovníka (1)
- osoba obeznámená s problematikou onemocnění a se sociálním systémem (1)

Přehled typů služeb/dávek

Kdy mají pacienti největší potřebu sociální podpory:

- Při sdělení diagnózy (1)
- Při ztrátě průceschopnosti (2)
- Při zhoršující se sebeobsluze (2)
- Při dlouhodobé hospitalizaci a časté nemocnosti(2)

Nejčastěji využívané sociální služby jsou:

- Sociální poradenství (1)

Nejčastěji čerpané dávky:

- Karta ZTP (1)
- Příspěvek na péči (1)
- Invalidní důchod (1)
- Příspěvek na mobilitu (1)
- Nemocenská (2)

PCD udává velkou potřebu sociálních dávek, na kterou však pacienti nedosáhnou.



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	Klub nemocných CF	Spolek Řasinka
Jak jsou pokryty sociální potřeby ve vaší oblasti	3	5
Dostupnost a kvalita služeb pro děti	3	5
Dostupnost a kvalita služeb pro adolescenty	4	5
Dostupnost a kvalita služeb pro dospělé v produktivním věku	4	5
Dostupnost a kvalita služeb pro seniory	2	5
Dostupnost a kvalita služeb pro pečující	3	5
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?	15 měsíců	nevíme
Zaznamenali jste u vaší skupiny častá odvolání v žádostech o sociální podporu?	Ano	Ne
Pomáhá pacientům někdo s podáním žádostí o soc. podporu?	Ano	ne
Ohodnoťte zkušenost s návazností zdravotních a soc. služeb	3	5

Pacienti s PCD mají velmi špatné zkušenosti se schvalováním sociálních dávek. Pacienti s CF poukazují na obrovské rozdíly ve schvalování příspěvku na péči či dalších dávek a s různým provedením sociálního šetření, které má na uznání dávky největší vliv. Nejhorší dostupnost soc. dávek udávají v Ústeckém kraji.

Nedostatky

Hodnocení nedostatků jednotlivých oblastí	Klub nemocných cystickou fibrózou	Spolek Řasinka
Dostatek informací	2	5
Přehlednost/snadnost orientace	3	5
Nabídka odpovídá specifickým potřebám jedince	5	5
Dostatek personálu	3	5
Finanční dostupnost služeb	3	5
Reálná dostupnost a kapacita služeb	3	5

Největší nedostatky systému uvedeny konkrétně:

- Klub cystické fibrózy uvádí jako největší nedostatek nevhodnost sociálních služeb, které nejsou „šité na míru“ konkrétního onemocnění. Pacienti s CF se nemohou stýkat a mají své specifické potřeby.
- Spolek Řasinka vidí hlavní nedostatek v přístupu lékařů a pojišťoven k problematice PCD a v tom, že neexistuje informovanost o možnostech sociální podpory.



Vzory:

- Klub cystické fibrózy je jediná organizace v ČR, která se stará o pacienty s touto diagnózou. Hledá tedy vzory hlavně v zahraničí. Jako člen CF Europe je v kontaktu s kolegy v Evropě a také udává jako vzor EURORDIS.
- Spolek Řasinka je nová patientská organizace, která zatím nemá utvořené kontakty v zahraničí. Jako svůj vzor udává české patientské organizace – ČAVO a Klub cystické fibrózy. Inspiraci pro svoji práci nachází i ve FN Motol.

Souhrn zásadních poznatků za ERN LUNG

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

Jsou vidět velké rozdíly mezi PO s dlouhou historií (více než 30.let funguje Klub cystické fibrózy) a novou organizací Spolek Řasinka (jeden rok činnosti). Klub CF si za dlouhou dobu dokázal vytvořit podpůrný systém pro pacienty včetně kvalitního informačního servisu. V organizaci pracují odborníci, kteří pacientům dokážou pomoci nebo je nasměrovat ve všech otázkách. Nová organizace se teprve hledá a hledá i správné zdroje (informační i finanční).

V oblasti sociálních služeb se obě organizace potýkají s faktem, že jejich onemocnění je interní a nastavené posuzování při sociálním šetření je postaveno na fyzickém hendikepu.

Navíc diagnóza PCD je méně známá a nemá podporu PO ani odborníků. Sociální podpora je u této diagnózy velmi malá a dosáhne na ní jen zlomek pacientů.

Z nedostatků ohodnotily organizace **nejhůře informace o sociální podpoře a jejich přehlednost**. Dále pak **reálnou dostupnost a kapacitu služeb**.



4. Popis optimálního stavu komplexní péče

Stručná charakteristika onemocnění spadajících do péče ERN-LUNG a současného systému péče

Onemocnění ze skupiny ERN LUNG jsou velmi heterogenní skupinou onemocnění, **od vrozených stavů jako je cystická fibróza (CF) a primární ciliární dyskineze (PCD)** až po sporadická onemocnění dospělých jako jsou **intersticiální (difusní) plicní procesy, non-CF bronchiektasie, deficit alfa 1 antitrypsinu** nebo **arteriální hypertenze**. Spektrum závažnosti je velmi široké a závisí na mnoha faktorech, také specifika péče o pacienty s jednotlivými diagnózami se značně liší dle jednotlivých skupin **ERN LUNG**, níže proto budou charakteristiky uvedeny zvlášť.

Návrh modelu péče pro diagnózy sdružené v síti ERN LUNG

A. Intersticiální plicní procesy a sarkoidóza

Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče

Pod pojmem intersticiální plicní procesy (IPP) nebo difusní plicní procesy se skrývá velmi početná skupina nemocí, které mají společné difuzní postižení plicní tkáně, a tudíž podobný klinický, radiologický a funkční obraz. Léčba a prognóza jednotlivých IPP se liší dle toho, do jaké míry je zastoupena reverzibilní složka difuzního procesu, tj. alveolární poranění a jeho nefibrotické hojení, a do jaké míry je přítomna složka ireverzibilní, tj. fibróza a remodelace plicní tkáně. Některé procesy jsou primárně zánětlivé, případně jsou charakterizované tvorbou granulomů a může být přítomna i vaskulitida.

Diagnóza IPP je postavena na klinických charakteristikách, radiologickém a bronchoskopickém vyšetření, případně na chirurgické plicní biopsii. Diagnostickou platformou je multidisciplinární tým. Procesy zánětlivé obvykle dobře reagují na protizánětlivou a imunosupresivní léčbu, progredující fibrózy jsou léčebně ovlivnitelné antifibrotiky. V případě progredujících a pokročilých IPP je nutné vždy zvážit i vhodnost transplantační léčby.

IPP mohou být klasifikovány do různých skupin buď podle klinických symptomů nebo podle histopatologického podkladu onemocnění. Kupříkladu polékové postižení plic, hypersenzitivní pneumonie či plicní manifestace systémových nemocí pojiva mohou mít mnoho histopatologických obrazů. Plicní fibróza může být konečným důsledkem řady IPP. V současné době je známo okolo 150 různých IPP, u řady z nich etiologii známe (např. hypersenzitivní pneumonie (HP), pneumokoniózy, polékové poškození), nicméně 40–50 % IPP vzniká z nejasných příčin.

Klinicky nejzávažnější podskupinou IPP neznámé etiologie je skupina idiopatických intersticiálních pneumonií (IIP), kam patří i nejagresivnější IPP, idiopatická plicní fibróza



(IPF). IPP mají pravděpodobně vyšší prevalenci, než je hlášeno a evidováno, neboť řada nemocí není včas nebo není vůbec rozpoznána a diagnostikována. Tato onemocnění mají geograficky velmi rozdílný výskyt. Z exogenních jsou stále poměrně časté pneumokoniózy, a to především v rozvojovém světě a také HP, které jsou zřejmě významně poddiagnostikovány a zejména fibrotická HP je zaměňována za IPF či jiné progredující plicní fibrózy (PPF). Mnoho diagnostických jednotek má ale spíše sporadický výskyt. V případě epidemiologických studií v Novém Mexiku byla například zjištěna prevalence IPP 80,6/100 000 u mužů a 67,2/100 000 u žen, incidence byla 31,5/100 000 u mužů a 26,1/100 000 u žen. Ve 45 % případů se jednalo o diagnózu IPF. Obdobné četnosti se vyskytly i v epidemiologických studiích belgické, německé a italské. Z idiopatických IPP je nejčastějším onemocněním sarkoidóza s celosvětovou prevalencí od 1 do 100/100 000, u relativně časté idiopatické plicní fibrózy (IPF) je rozptýl prevalence od 0,1 do 30/100 000 obyvatel. Jedna z nejnovějších epidemiologických studií IPP v Evropě, PERSEIDS, zjistila v roce 2018 incidenci všech IPP mezi 9,4 a 83,6, z toho PPF mezi 7,7 a 76,2 a IPF mezi 0,4 a 10, na 100. 000 obyvatel. Obdobně prevalence IPP v roce 2018 byla odhadnuta mezi 33,6 a 247,4, pro PPF mezi 26,7 a 236,8 a pro IPF mezi 2,8 a 31,0 na 100.000 v různých evropských zemích.

Familiární výskyt IPP je relativně vzácný a je popisován pouze u některých IPP (sarkoidóza, IPF, lymfangioleiomyomatosa s tuberózní sklerózou, neurofibromatózy). Léčba a prognóza jednotlivých IPP se liší dle toho, do jaké míry je zastoupena reverzibilní složka difuzního procesu, tj. zánětlivé poškození, a do jaké míry je přítomna složka ireverzibilní, tj. fibróza a remodelace plicní tkáně. V případě zánětlivých procesů s vysokou buněčností (nefibrotická HP, sarkoidóza, eozinofilní pneumonie, polékové poškození) s úspěchem používáme kortikoidy, obvykle ve středních dávkách (0,5 mg prednisonu/kg hmotnosti/den), a v případě HP se snažíme identifikovat a odstranit vyvolávající příčinu. U progredujícího zánětlivě – fibrotizujícího procesu, kupříkladu v rámci sarkoidózy, HP nebo systémové nemoci pojiva je vždy vhodné zvážit imunosupresivní léčbu kombinací kortikoidů a imunosupresiv (azathioprin, cyklofosfamid, mykofenolát mofetil) s cílem zpomalení progresu onemocnění, vždy je ale třeba brát v úvahu nežádoucí účinky léčby, abychom pacientovi spíše neublížili. U IPF je vždy indikována antifibrotická léčba od stanovení diagnózy, v případě fibrotických IPP jiných než IPF (fibrotická HP, sarkoidóza, plicní poškození v rámci systémové nemoci) můžeme onemocnění sledovat, pokud se však vyskytne klinicko-radiologická progresu nemoci, která nemoc zařadí do skupiny PPF, zahajujeme také léčbu antifibrotiky, jako u IPF, jmenovitě nintedanibem.

V případě vaskulitid a u IPP v rámci systémových nemocí pojiva je léčba prakticky vždy kombinovaná (kortikoidy + imunosupresiva). V některých případech indikujeme tzv. biologickou léčbu, rituximab u vaskulitid či u IPP při SNP nebo infliximab u sarkoidosy. Pečlivé zvážení profitu léčby versus útrapy spojené s nežádoucími účinky je základní rozvahou při vedení strategie léčby u pacientů s IPP.



Diagnostika a zejména léčba IPP probíhá v Centrech IPP, kterých je v ČR celkem 13, jedná se o centra určená odbornou společností (ČPFS) a respektovaná pojišťovnami (viz seznam níže):

- 1) **Pneumologická klinika 1.LF UK Thomayerova nemocnice Praha** – vedoucí: prof. MUDr. Martina Koziar Vašáková, Ph.D., koordinátoři: MUDr. Jan Anton/MUDr. Ladislav Lacina/doc. MUDr. Martina Šterclová, Ph.D.
- 2) **I. klinika TRN 1. LF UK VFN Praha** – vedoucí a koordinátor: MUDr. Ester Lišková
- 3) **Klinika pneumologie 3.LF UK a Fakultní nemocnice Bulovka** – vedoucí: doc. MUDr. Norbert Pauk, PhD, koordinátor: MUDr. Michaela Cimrová
- 4) **Pneumologická klinika 2.LF FN Motol** – vedoucí: MUDr. Pavlína Lisá, koordinátor: doc. MUDr. Martina Šterclová, Ph.D.
- 5) **Klinika tuberkulózy a respiračních nemocí FN Plzeň** – vedoucí: MUDr. Radka Bittenglová
- 6) **Sdružené centrum-Plicní klinika FN Hradec Králové+ Plicní oddělení, Pardubická krajská nemocnice, a.s.** – vedoucí: MUDr. Vladimír Bartoš, koordinátoři za jednotlivé členy centra: MUDr. Vladimír Bartoš/MUDr. Renata Králová
- 7) **Sdružené centrum Klinika plicních nemocí a tuberkulózy FN Olomouc+ Pneumologicko-alergologické oddělení Kroměříž** – vedoucí: MUDr. Vladimíra Lošťáková, Ph.D., koordinátoři za jednotlivé členy centra: MUDr. Vladimíra Lošťáková, Ph.D. MUDr. Monika Žurková/ prim. MUDr. Jana Pšikalová
- 8) **Klinika nemocí plicních a tuberkulózy FN Brno** – vedoucí: doc. MUDr. Martina Doubková, Ph.D., koordinátoři: MUDr. Ľubica Sýkorová, MUDr. Marianna Štefániková
- 9) **Krajská zdravotní a.s., Masarykova nemocnice o.z., Oddělení plicních nemocí a tuberkulózy, Ústí n.Labem** – vedoucí a koordinátor: prim. MUDr. Daniel Doležel
- 10) **Plicní oddělení Nemocnice Č. Budějovice a.s.** – vedoucí a koordinátor: MUDr. Hana Šuldová
- 11) **Sdružené centrum Oddělení tuberkulózy a respiračních nemocí FN Ostrava + Plicní oddělení Nemocnice Agel Nový Jičín a.s** – vedoucí: MUDr. Radka Mokošová, koordinátoři za jednotlivá centra: MUDr. Radka Mokošová/MUDr. Kristýna Příhonská
- 12) **Plicní oddělení, Krajská nemocnice T. Bati a.s.** – vedoucí: prim. MUDr. Gustav Ondrejka, koordinátor: MUDr. Lenka Šišková
- 13) **Plicní oddělení nemocnice Jihlava** – vedoucí: MUDr. Pavlína Musilová, koordinátor: MUDr. Tomáš Snížek

Jediné z těchto center je zároveň řádným centrem ERN_LUNG-ILD:

Pneumologická klinika 1.LF UK Thomayerova nemocnice Praha – vedoucí: prof. MUDr. Martina Koziar Vašáková, Ph.D., koordinátoři: MUDr. Jan Anton/MUDr. Ladislav Lacina/doc. MUDr. Martina Šterclová, Ph.D.

Podezření na IPP většinou vyjádří pneumologové, ke kterým je pacient primárně poslán pro dušnost a/nebo kašel. Screeningové programy pro tuto nemoc neexistují, pouze jsou



IPP častěji náhodně identifikované v rámci programu časně detekce rakoviny plic, kde až 10 % jedinců zařazených do screeningů má zároveň intersticiální změny na CT hrudníku.

Zvyšování podvědomí o IPP se děje prostřednictvím pregraduálního vzdělávání a pak následně postgraduálního specializačního vzdělávání v rámci interní medicíny a pneumologie a v rámci seminářů a kongresů pro pneumology, internisty, revmatology, pathology, primární péči a v rámci multidisciplinárních kongresů a seminářů.

Činnost Center IPP je zajištěna lékaři a sestrami z klinik a nemocnic, tito lékaři prakticky vždy zajišťují i jinou diagnostickou a léčebnou péči na svých odděleních a klinikách. Chybí zázemí data manažerů a automatické překlápění dat z nemocničních informačních systémů do registrů IPP. Z registrů IPP je funkční prakticky jen registr IPF (mezinárodní registr EMPIRE), který je dobrovolný mezinárodní registr výhradně určený pro pacienty s idiopatickou plicní fibrózou. V současné době je pozastaven kvůli převodu na nový server a připravuje se jeho rozšíření i na další progredující plicní fibrózy.

Stran pediatrické péče o difusní plicní procesy, o sarkoidózu se stará centrum ERN-RITA. Péči o dětské pacienty s ostatními IPP zajišťují 2 pracoviště (Praha – Pediatrická klinika 2.LF UK a FN Motol a Olomouc – Pediatrická klinika FN Olomouc). Jde o centra, která nemají oficiální statut ERN ani CVSP, jde o konsensus odborných společností ČPFS a ČSDP. Přechodová péče od dětských specialistů pro IPP do Center IPP pro dospělé je definována doporučeným postupem ČPFS a ČSDP.

ILD Intersticiální plicní procesy

A.1 Podezření na IPP, úvodní diferenciální diagnostika

Po vyslovení podezření na IPP by měl další vyšetřovací postup **koordinovat lékař s odbornou způsobilostí v oboru pneumologie nebo dětská pneumologie**. Základní vyšetření (funkční vyšetření a radiologické vyšetření – CT) může probíhat mimo Centra IPP.

A.2 Centralizace péče

Další specializovaná vyšetření pak již probíhají v centrech IPP, která jsou SVSP uznanými MZd a pojišťovkami. Koordinačním a vedoucím centrem je Centrum ERN-Lung-ILD ve Fakultní Thomayerově nemocnici. Mezi specializované výkony prováděné v centrech patří zejména: bronchoskopie s bronchoalveolární laváží a s transbronchiální biopsií, případně s endobronchiálním ultrazvukem s punkcí uzlin, kryobiopsií, chirurgická plicní biopsie, komplexní funkční vyšetření. Je-li potřeba, je doplněno imunologické a případně revmatologické vyšetření, případně konzultován odborník z oblasti nemocí z povolání (HP, pneumokoniózy). Odbornou platformou pro stanovení definitivní diagnózy IPP je pak multidisciplinární team v Centru IPP s účastí



pneumologa se zkušenostmi v oblasti IPP, radiologa znalého problematiky IPP a případně patologa – experta v IPP. Je rozhodnuto i o léčbě a následném sledování, tedy zda charakter nemoci a léčby vyžaduje sledování a léčbu v Centru, nebo zda léčba může probíhat i mimo centrum, kdy centrum je pouze konzultováno.

A.3 Typy center pro IPP

Vysoce žádoucí je překlopení stávajících Center IPP do „Center specializované péče pro IPP“. V současné době jsou tato centra ustanovena ČPFS (Českou pneumologickou a ftizeologickou společností a pro děti ČSDP (Českou společností dětské pneumologie). Do těchto center je také alokována biologická na základě souhlasu pojišťoven. Pouze jediné centrum ve Fakultní Thomayerově nemocnici má statut centra ERN Lung-ILD. Optimální by bylo překlopení všech center do CVSP a určení centra ERN-LUNG-ILD ve FTN Koordinačním centrem

A.4 Potřebné úpravy:

A.4.1 Organizace péče

Stávající síť je optimální (13 center pro dospělé a 2 centra pro děti), měla by však být zakotvena jako síť CVSP se všemi výhodami pro nemocnice nesoucí takovéto centrum zejména v oblasti úhrad ze zdravotního pojištění a podpory personálního zajištění.

- **Optimalizace úhrady ambulantní a lůžkové péče** o pacienty s VO na základě reálně vynaloženého úsilí spojeného s komplexní ambulantní péčí a nákladnými hospitalizacemi tak, aby pracoviště nebyla ztrátová a byla tak zajištěna podpora jejich rozvoje ze strany poskytovatele
- **Definice kompetencí CVSP pro IPP**
 - o Vymezení preskripce „centrových“ LP v CVSP-bezproblémové nasmlouvání preskripce a úhrad všech specializovaných léků pro pacienty s diagnózami IPP
- Zjednodušení schvalování nehrazených a/nebo neregistrovaných LP v CVSP, zjednodušení administrativy spojené s žádostmi o mimořádnou úhradu
- **Standardizace procesu přechodové péče**, mezi Centry pro dětské IPP a Centry pro dospělé IPP – možno použít dokument vytvořený oběma odbornými společnostmi
- Lepší **integrace sociální péče**, propojení se systémem zdravotní péče. Jedná se zejména o podporu pacientů s významnými omezeními daným IPP – dušnost a tím dané i pohybové omezení; potřeba kyslíkové terapie a s tím související vysoké náklady na elektřinu; potřeba transportu na kyslíku; potřeba dopravy vlastním vozem s právem parkování v rámci domova, ZZ, práce, školy; potřeba specifických hygienických opatření u jedinců s léčbou oslabující imunitní systém
- **Definice parametrů VO – IPP („dataset VO“) pro registraci VO** v národním registru i dalších registrech, jejich implementace do NIS. Stanovení povinnosti CVSP pro IPP zadávat data do národního registru, a to nejlépe plně automatizovaně přímo ze strukturovaných dat v NIS za pomoci datamanažerů



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

A.4.2 Pracovní podmínky center, personální zajištění

- **Integrace CVSP** jako samostatných funkčních celků do organizační struktury poskytovatele
- Stanovení základního a optimálního **personálního a věcného zabezpečení** péče v centrech jako podmínek pro status CVSP v návaznosti na počty sledovaných pacientů
- Stanovení **role koordinátora péče** v centrech a v komunitě, vyčlenění prostředků pro tuto funkci

A.4.3 Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

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

B. Cystická fibróza

Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče

Cystická fibróza

V případě cystické fibrózy (CF) se jedná o vrozené celoživotní onemocnění s variabilním klinickým obrazem v závislosti na genetickém pozadí (tíže patogenní varianty genu *CFTR*, *modifikující geny*) a zevních vlivech (chronická infekce dýchacích cest, dostupnost péče, adherence k léčbě). Nejzávažnější stavy se manifestují krátce postnatálně (mekoniový ileus), mírné formy až dospělosti (azoospermie) nebo i mohou zůstat nerozpoznány. Zásady léčby CF byly vypracovány již v 60. letech 20. století (péče o průchodnost dýchacích cest, agresivní antibiotická léčba, suplementace pankreatickými enzymy) a s jejich zdokonalováním (transplantace plic, modulátorová léčba) se prognóza pacientů zlepšovala tak, že medián predikovaného přežití dnes činí asi 50 let a nadpoloviční většina nemocných CF je v dospělém věku.

Podezření na toto onemocnění vyplývá z pozitivního novorozeneckého screeningu CF (NSCF), nebo ho vyslovuje v dětském věku pediatr (klinické příznaky nemoci, onemocnění CF je v rodině u sourozenců), v dospělosti obvykle pneumolog (bronchiektazie), gastroenterolog (recidivující a chronické pankreatitidy) a centra asistované reprodukce (azoospermie). V diagnostice je zlatým standardem potní test s vyšetřením kvantitativní



koncentrace chloridových iontů. Nemocní s opakovaným záchytem hraničních nebo patologických hodnot jsou indikováni k molekulárně genetickému vyšetření. Od roku 2009 je v Česku dostupný novorozenecký screening CF s vyšetřovacím protokolem IRT/DNA/IRT (vyšetřováno ze suché kapky krve). Data ze screeningu z let 2010-2022 vykazují prevalenci CF 1:6309 živě narozených, jeho senzitivita je 96,4 %, průměrná doba od odebrání vzorku do stanovení diagnózy je 30 dní (odpovídá standardům ECFS). Bohužel NSCF produkuje ne zcela jasné případy, tzv. CFSPID (CF screening pozitivní, inkonkluzivní diagnóza). Takoví pacienti jsou také sledováni v CF centrech. V současnosti pak v Česku žije více než 700 nemocných CF (národní registr CF).

Péče o nemocné CF probíhá v pěti centrech CF při pediatrických a pneumologických klinikách fakultních nemocnic v Praze-Motole, Brně, Olomouci, Hradci Králové a Plzni. Péče se řídí mezinárodními standardy vytvořenými European Cystic Fibrosis Society (ECFS), které definují požadavky na personální, prostorové a materiální vybavení center včetně požadavků na složení multidisciplinárních týmů. Definována je i přechodová péče z pediatrických na pneumologická pracoviště při dosažení dospělosti pacientů. Realitou je však obecné suboptimální vybavení a excesivní byrokratická zátěž. Výhodou je výborně pracující pacientská organizace (Klub CF), která se angažuje rovněž v zajištění sociálních potřeb nemocných.

Návrh modelu péče pro ERN-LUNG CF

B. Cystická fibróza (CF)

B.1 Podezření na CF, úvodní diferenciální diagnostika

Po vyslovení podezření na CF koordinuje další vyšetřovací postup dle věku pacienta pediatr nebo pneumolog v centrech CF. Pro diferenciální diagnostiku je zásadní opakované vyšetření potního testu a molekulárně genetické vyšetření.

B.2 Centralizace péče

Při potvrzení diagnózy CF je další péče vedena v centrech CF. Na úvod je stanoven rozsah a tíže onemocnění v jednotlivých orgánových systémech, především pak dýchacího ústrojí (funkční vyšetření, zobrazovací metody, mikrobiologie respiračních sekretů – *P. aeruginosa*, komplex *B. cepacia*, netuberkulózní mykobakteria, imunologické parametry – cIgE, sIgE *Aspergillus sp.*, ORL vyšetření), trávicího ústrojí a stavu výživy (pankreatická insuficience – elastáza ve stolici, sonografie jater a žlučových cest, jaterní testy, klinické a laboratorní nutriční parametry – BMI, iontogram a stopové prvky, vitaminy rozpustné v tucích), screening diabetu (oGTT, CGM) a metabolické kostní nemoci (DEXA), u mužů pak obstruktivní azoospermie (spermigram). V případě stanovení diagnózy v časném kojeneckém věku jsou vstupní vyšetření přizpůsobena věku dítěte.



Pacient (rodiče pacienta, pečující osoby) jsou edukováni o léčebném režimu a systému péče v centru CF. Pravidelné kontroly v centru CF jsou u nemocných s klasickou formou CF obvykle každé 3 měsíce, kdy je provedeno zhodnocení stavu výživy a vyšetření plicních funkcí (u dětí obvykle od věku 4–6 let) a mikrobiologické vyšetření respiračních sekretů. V závislosti na tíži zdravotního stavu mohou být kontroly častější, nebo v případě atypických oligosymptomatických forem pouze 1 – 2x ročně. Alespoň 1x ročně je pacient vyšetřen: respiračním fyzioterapeutem, nutričním terapeutem a klinickým psychologem, v dětském věku také ORL lékařem a 1 x za dva roky kardiologem. Alespoň 1x ročně je provedeno: podrobné laboratorní vyšetření včetně stolice na elastázu u pankreaticky suficientních osob, oGTT u nediatetiků starších 10 let, UZ břicha se zaměřením na játra a slinivku a zobrazení stavu plic (RTG nebo HRCT s ohledem na věk a celkový stav pacienta). Zjištěné nálezy jsou zpracovány do výročního hodnocení stavu pacienta a diskutovány na pravidelných seminářích multidisciplinárního týmu.

Specifickou součástí péče je velmi nákladná modulátorová léčba podle doporučeného postupu Pracovní skupiny pro CF při předsednictvu ČLS JEP.

B.3 Typy center

CSP/CVSP pro CF jsou definována **Seznamem specializovaných pracovišť – Center se zvláštní smlouvou VZP ČR** při výše uvedených fakultních nemocnicích. Z nich jsou centra v Praze-Motole a ve FN Brno součástí sítě ERN-LUNG.

B.4 Potřebné úpravy:

B.4.1 Organizace péče

- **Stávající síť považujeme za adekvátní.** Potřebné je však alokovat prostředky na optimalizaci personálního prostorového i materiálního vybavení, a rovněž redukovat byrokratickou náročnost péče
- **Optimalizace úhrady ambulantní a lůžkové péče** o pacienty s CF na základě reálně vynaloženého úsilí spojeného s komplexní ambulantní péčí a nákladnými hospitalizacemi tak, aby pracoviště mohla generovat zisk a byla tak zajištěna podpora jejich rozvoje ze strany poskytovatele
- **Definice kompetencí CSP/CVSP pro CF**, vymezení preskripce „centrových“ LP – bezproblémové nasmlouvání všech specializovaných léků pro pacienty s CF a zjednodušení schvalování nehrazených a/nebo neregistrovaných LP, zjednodušení administrativy spojené s žádostmi na § 16
- **Zlepšení procesu přechodové péče**, standardizace a optimalizace procesu předání pediatrických pacientů na pneumologické části center pro dospělé
- **V oblasti sociální péče** podpora pacientů s omezeními danými onemocněním, především z důvodu hygienicko-epidemiologického režimu k prevenci infekce dýchacích cest včetně potřeby individuálního dopravy vlastním vozem. Dále podpora



rodin dětských pacientů, kde jeden z rodičů zajišťuje nutná léčebná doporučení a z tohoto důvodu nemůže být zaměstnán

- **Plně automatizované zadávání dat do národního registru CF** přímo ze strukturovaných dat v NIS za pomoci datamanažerů
- **Definice specifických parametrů pro sledování kvality péče** v centrech, jejich implementace do NIS, stanovení pravidel pro analýzu těchto dat a jejich využití pro plánování rozvoje specializované a vysoce specializované péče. Koordinace s evropským systémem monitorace a evaluace center ERN

B.4.2 Pracovní podmínky center, personální zajištění

- **Integrace CVSP/CSP** jako samostatných funkčních celků do organizační struktury poskytovatele
- Stanovení základního a optimálního **personálního a věcného zabezpečení** péče v centrech jako podmínek pro status CVSP/CSP v návaznosti na počty sledovaných pacientů podle doporučených postupů ECFS
- Stanovení **role koordinátora péče** v centrech a v komunitě, vyčlenění prostředků pro tuto funkci

B.4.3 Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

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

C. Plicní hypertenze

Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče

Plicní hypertenze

Plicní hypertenze (PH) je definována jako syndrom charakterizovaný zvýšením středního tlaku v plicnicích > 20 mmHg. Postihuje nejméně 1 % dospělé populace. Nejčastěji je asociována s onemocněním srdce nebo plic (90-95 % případů). Vzácněji je plicní hypertenze důsledkem primárního postižení plicních cév (zejména plicní arteriální hypertenze – PAH, při postižení plicních arteriol a chronická tromboembolická plicní hypertenze – CTEPH, související s nekompletní reperfúzí po akutní plicní embolii). Předmětem centralizované péče je především PAH a CTEPH, individuálně pacienti s PH asociovanou s onemocněním srdce nebo plic při podezření na těžkou plicní hypertenzi s plicní cévní rezistencí ³ 5 Woodových jednotek. Pro léčbu PAH je v ČR registrováno a hrazeno 10 přípravků z 5 lékových skupin, při vyčerpání možností farmakoterapie je dobře dostupná transplantace plic, případně transplantace bloku srdce-plíce. V léčbě CTEPH představuje specifickou léčbu rovněž v ČR dobře dostupná multimodální terapie (chirurgická plicní endarterektomie-PEA, balónková plicní angioplastika-BPA a specifická



farmakoterapie) ve většině případů vedoucí k významnému zlepšení, často k normalizaci centrální hemodynamiky.

Současné doporučené postupy (ERS/ESC 2022, ČKS 2023) jasně definují požadavky na specializovaná centra pro plicní hypertenzi. Centrum má sledovat alespoň 50, ideálně 200 pacientů s PAH nebo CTEPH a každý měsíc stanovit novou diagnózu PAH nebo CTEPH alespoň u 2 pacientů. K dispozici má být celé spektrum dostupné farmakoterapie. CTEPH centrum má disponovat všemi třemi léčebnými modalitami a ročně provádět alespoň 50 PEA a 100 BPA.

Centralizovaný systém péče o pacienty s PH v ČR je navržen ČKS a je respektován plátcí. Péče o pacienty s PAH se soustředěna do Kardiocenter Všeobecné fakultní nemocnice (VFN) v Praze, IKEM v Praze a Fakultní nemocnice Olomouc. Pacienti s CTEPH jsou centralizováni v Kardiocentru Všeobecné fakultní nemocnice v Praze. Toto pracoviště také systematicky poskytuje mechanickou léčbu CTEPH (PEA, BPA) pacientům referovaným ze zahraničí (zejména Slovensko, Rumunsko), kde tato léčba není dostupná. Centrum pro plicní hypertenzi ve VFN je součástí European Reference Network ERN-LUNG, Core Network – Pulmonary Hypertension. Všechna centra se podílejí ve spolupráci s pediatrickými kardiology na péči o pacienty s PH v dětském věku. Tranzit péče mezi dětskou kardiologií a kardiologií v dospělosti je dobře funkční. Časná detekce PAH probíhá systematicky v populaci revmatologických pacientů, připravován je obdobný koncept pro pneumologické pacienty. Algoritmus pro časnou detekci CTEPH po recentně prodělané příhodě akutní plicní embolie je nyní ověřován jako pilotní skrínigový program v ČR ve spolupráci s Národním screeningovým centrem ÚZIS. Centra pro PH spolupracují úzce se Sdružením pacientů s plicní hypertenzí v ČR.

Návrh modelu péče o pacienty s plicní hypertenzí v síti ERN LUNG

C.1 Podezření na PH, úvodní diferenciální diagnostika

Podezření na PH vyslovují kardiologové, internisté, pneumologové, revmatologové, angiologové, praktičtí lékaři. Do specializovaných center pro PH jsou pacienti referováni na základě echokardiografie, vyšetření plicních funkcí a ventilační/perfúzní plicní scintigrafie. Referováni jsou také pacienti identifikovaní na základě skrínigových programů (reumatologičtí a pneumologičtí pacienti, pacienti po prodělané akutní plicní embolii).

C.2 Centralizace péče

Definitivní diagnóza ve specializovaném centru vyžaduje vždy pravostrannou srdeční katetrizaci, v případě CTEPH minimálně také plicní angiografii. Specifická léčba PAH je zahajována a následně vedena výhradně specializovanými centry pro PH s pravidelnými kontrolami po 3-6 měsících, ve spolupráci s ambulantními kardiology, revmatology, pneumology a praktickými lékaři. Pacienti s CTEPH podstupují v centru ve VFN v Praze



multimodální léčbu, dlouhodobě jsou zde také sledováni. Pacienti s podezřením na CTEPH jsou do VFN referováni také z centra v IKEM a FN Olomouc. Všechna centra spolupracují s transplantačním centrem na III. chirurgické klinice FN Motol.

C.3 Typy center

- Centrum vysoce specializované péče o vzácná onemocnění – Centrum pro plicní hypertenzi VFN, Praha (součástí European Reference Network ERN-LUNG, Core Network – Pulmonary Hypertension)
- Centrum pro plicní hypertenzi IKEM, Praha
- Centrum pro plicní hypertenzi FN Olomouc
-

C.4 Potřebné úpravy

C.4.1 Organizace péče

- Stávající struktura center je optimální, pacienti s PH diagnostikovaní v jednotlivých centrech jsou registrováni v národním registru PH v ČR (registru REPLY, ve spolupráci s Českou kardiologickou společností)
- Nutná je jasná integrace center do organizační struktury jednotlivých poskytovatelů
- Žádoucí je sjednocení indikátorů kvality mezi jednotlivými centry, implementace do NIS
- Žádoucí je zjednodušení administrativy související s žádostmi o zvýšenou úhradu (par. 16) a dořešení skutečně realizované zvýšené úhrady ze strany plátců (nikoli včlenění do paušálních plateb)
-

C.4.2 Pracovní podmínky center a personální zabezpečení

- Zásadní je posílení personálu center především o psychologa, sociálního pracovníka, koordinátory klinických studií, data manažera a o administrativní pracovníky
- Pracovní podmínky center jsou limitovány prostorovými možnostmi jednotlivých nemocnic, i v těchto limitech je nutná optimalizace prostor a jejich vybavení (zázemí pro klinické studie, administrativní zázemí)

C.4.3 Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

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



D. Primární ciliární dyskineze

Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče

Primární ciliární dyskineze

Primární ciliární dyskineze (PCD) je geneticky podmíněné multisystémové onemocnění, jehož podstatou je dysfunkce ciliárního aparátu buňky. V respiračním systému se nacházejí motilní řasinky podílející se na mukociliární clearance, tedy na očišťování dýchacích cest díky posunu hlenu a drobných partikulí orálním směrem. Důsledkem jejich dysfunkce je stagnace hlenu, která vytváří podmínky pro chronické a rekurentní bakteriální a mykotické infekce horních a dolních dýchacích cest. Dědičnost ciliopatií je zejména autozomálně recesivní, v menší míře X-recesivní a recentně byly popsány i autozomálně dominantní mutace. V klinickém obrazu dominují chronická rhinosinusitida, chronická sekretorická otitis media, rekurentní pneumonie a chronická mukopurulentní bronchitida s včasným rozvojem bronchiektázií. U části pacientů se vyskytují mimoplicní projevy jako jsou porucha laterality, vrozená vývojová vada srdce či poruchy plodnosti.

Frekvence výskytu PCD je celosvětově přibližně 1:10 000 - 1:15 000. V České republice (ČR) se předpokládá celkový výskyt PCD u přibližně 700 pacientů. Diagnóza byla dosud stanovena u 180 pacientů, což svědčí o výrazné poddiagnostikovanosti nemoci. Diagnostika PCD je založena na podrobné anamnéze a klinickém vyšetření fyzikálními, laboratorními a zobrazovacími metodami. Centrum PCD při pediatrické klinice Fakultní nemocnice v Motole v Praze je jediné pracoviště v ČR s dostupností všech vyšetřovacích metod: detekce nasálního NO, vysokorychlostní video mikroskopie, transmisní elektronová mikroskopie, imunofluorescence, genetika a metoda buněčných kultur. Screening a diagnostika PCD probíhají výlučně v PCD Centru FN Motol, které je současně jediným centrem s členstvím v ERN-LUNG a CTN. Péče o pacienty s PCD je komplexní a vyžaduje multioborovou spolupráci pneumologa, respiračního fyzioterapeuta, ORL lékaře, genetika a psychologa. Sledování a léčba dětských pacientů v ČR probíhá v centru ve FN Motol, o dospělé pacienty pečují centra ve FN na Bulovce, ve FN Hradec Králové, FN Brno a FN Olomouc.

Návrh modelu péče pro ERN-LUNG PCD

Primární ciliární dyskineze (PCD)

D.1 Podezření na PCD, úvodní diferenciální diagnostika

Po vyslovení podezření na PCD na základě zhodnocení klinických příznaků a anamnézy pacienta podle prediktivních nástrojů rizika (dotazník PICADAR a Klinický index) jsou dětští i dospělí pacienti odesláni do PCD Centra FN Motol. Odesílajícím specialistou je nejčastěji pneumolog, ORL lékař nebo imunoalergolog, ale i praktický lékař pro děti a dorost. Screeningovým vyšetřením je detekce nasálního NO a vyšetření pomocí vysokorychlostní videomikroskopie (podle doporučeného postupu ERS). V



dalším vyšetřovacím postupu se pokračuje vyšetřením pomocí transmisní elektronové mikroskopie, imunofluorescence a molekulárně-genetickým vyšetřením. V nejasných případech využíváme metodu buněčných kultur.

D.2 Centralizace péče

Při potvrzení diagnózy PCD je další péče vedena v případě dětských pacientů na pediatrické klinice ve FN Motol, péče o dospělé pacienty v centrech ve FN Bulovka, Hradec Králové, Brno a Olomouc. Plicní klinika FN Motol zajišťuje péči o dospělé pacienty s pokročilým onemocněním plic, kteří jsou zvažováni jako kandidáti k transplantaci plic. Tato centra byla určena výbore České pneumologické a ftizeologické společnosti. Po stanovení diagnózy probíhá komplexní vyšetření pacienta s doplněním podrobného funkčního vyšetření plic, zobrazovacích vyšetření (HRCT plic), podle stavu pacienta i bronchoskopie, kultivační vyšetření z dolních cest dýchacích, ORL vyšetření, antropologické vyšetření, edukace a zácvik v dechové rehabilitaci, režimových opatřeních a pohovor s klinickým psychologem. U dospělých pacientů je poskytováno reprodukční poradenství. Pravidelné kontroly v PCD centru probíhají každé 3 měsíce, kdy je provedeno vyšetření plicních funkcí a mikrobiologie respiračních sekretů. Alespoň 1x ročně je pacient vyšetřen ORL lékařem, respiračním fyzioterapeutem, antropologem a klinickým psychologem. Zjištěné nálezy jsou zpracovány do výročního hodnocení stavu pacienta a diskutovány na pravidelných seminářích multidisciplinárního týmu.

D.3 Typy center

PCD centrum ve FN Motol je CVSP a plnohodnotným členem sítě ERN-LUNG.

D.4 Potřebné úpravy:

D.4.1 Organizace péče

- **Stávající síť považujeme za nedostačující.** Potřebné je zajistit samostatný screeningový program a klinickou péči pro dospělé pacienty s PCD. Dále je potřebné alokovat prostředky na optimalizaci personálního, prostorového i materiálního vybavení pro schválená centra, a rovněž redukovat byrokratickou náročnost péče. V rámci distribuce center pro PCD je žádoucí, aby centra měli statut CVSP s distribucí center následovně: 2 centra pro dětské pacienty (FN Motol Praha, FN Olomouc), a centra pro dospělé: FN na Bulovce, ve FN Hradec Králové, FN Brno a FN Olomouc
- **Optimalizace úhrady screeningových vyšetření, ambulantní a lůžkové péče** o pacienty s PCD na základě reálně vynaloženého úsilí spojeného s komplexní ambulantní péčí a nákladnými hospitalizacemi tak, aby pracoviště mohla generovat zisk a byla tak zajištěna podpora jejich rozvoje ze strany poskytovatele. V současné době nejsou v rámci diagnostiky metody jako transmisní elektronová mikroskopie, imunofluorescence a metoda buněčných kultur hrazené pojišťovnou.



- **Definice kompetencí CVSP pro PCD**, vymezení preskripce „centrových“ LP a zdravotních pomůcek – bezproblémové nasmlouvání všech specializovaných léků pro pacienty s PCD a zjednodušení schvalování nehraných a/nebo neregistrovaných LP a speciálních zdravotních pomůcek (Simeox), zjednodušení administrativy spojené s žádostmi na § 16
- **Zlepšení a standardizace procesu přechodové péče pro zajištění kontinuity multidisciplinární péče mezi pediatrickými centry a centry pro dospělé.**
- **V oblasti sociální péče** podpora pacientů s omezeními danými onemocněním, především z důvodu hygienicko-epidemiologického režimu k prevenci infekce dýchacích cest včetně potřeby individuální dopravy vlastním vozem. Zařazení PCD do indikačního seznamu pro stanovení stupně zdravotního postižení.
- **Plně automatizované zadávání dat do národního a mezinárodního (ERN) registru PCD** přímo ze strukturovaných dat v NIS za pomoci systemizovaných datamanažerů
- **Definice specifických parametrů pro sledování kvality péče** v centrech, jejich implementace do NIS, stanovení pravidel pro analýzu těchto dat a jejich využití pro plánování rozvoje specializované a vysoce specializované péče. Koordinace s evropským systémem monitorování a evaluace center ERN

D.4.2 Pracovní podmínky center, personální zajištění

- **Integrace CVSP** jako samostatných funkčních a ekonomických celků do organizační struktury poskytovatele
- Stanovení základního a optimálního **personálního a věcného zabezpečení** péče v centrech jako podmíněk pro status CVSP v návaznosti na počty sledovaných pacientů podle doporučených postupů ERS
- Stanovení **role koordinátora péče** v centrech a v komunitě, vyčlenění prostředků pro tuto funkci

D.4.3 Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

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



E. Non-CF bronchiektázie

Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče

Non-CF bronchiektázie

Bronchiektázie (BE) jsou definovány jako ireverzibilní rozšíření průdušek středního a malého kalibru. Jedná se o heterogenní skupinu onemocnění, klasicky rozdělovanou na BE v rámci cystické fibrózy (CF) a non-CF BE. Přesný výskyt v populaci není znám, prevalence je odhadována na 60/100.000 v běžné populaci, přičemž výskyt stoupá s věkem. V ČR lze tedy očekávat až 6.000 případů.

Klinicky se BE projevují obvykle produktivním kašlem, opakovanými respiračními infekcemi, dušností, hemoptýzami, únavou a hubnutím; pokročilé onemocnění vede k respirační insuficienci a *cor pulmonale*. Lehčí případy mohou být asymptomatické a BE jsou pak náhodným nálezem při vyšetření plic zobrazovacími metodami.

Podezření na BE vyslovuje na základě klinického obrazu pneumolog, v dětství pediatr. Vodítkem je obvykle dlouhodobý produktivní kašel u nekuřáků, recidivující infekce dýchacích cest, důležitým nálezem je kulturační záchyt *P. aeruginosa*. Zlatým standardem v diagnostice je provedení HRCT plic. Diferenciální diagnostika příčiny BE je v rukou pneumologa, resp. dětského pneumologa. BE mohou mít vrozený či získaný původ, dle rozsahu postižení plic mohou být lokalizované či diseminované.

Základní vyšetřovací panel u nově diagnostikovaných nemocných s BE zahrnuje:

- Funkční vyšetření plic (spirometrie, bronchomotorické testy)
- Mikrobiologické vyšetření (sputum na nescifickou floru a na mykobakterie)
- Imunologické vyšetření (imunoglobuliny, sIgE proti aspergilům, autoprotilátky)
- ORL vyšetření (rinosinusitidy, extraesofageální reflux)
- Gastroenterologické vyšetření (gastroesofageální reflux)

Rozšířený vyšetřovací panel v případě klinické suspekce:

- Potní test, případně molekulárně genetické vyšetření u suspekce na CF
- Nasální eNO a vysokorychlostní videomikroskopie u suspekce na primární ciliární dyskinezu (PCD)
- Bronchoskopie při podezření na aspirace, mykobakteriální a mykotické infekce
- Vyšetření imunologem při podezření na imunodeficit
- Hladina α_1 -antitrypsinu při současném emfyzému

Nejčastější příčiny BE u dospělých:

- Idiopatické 30-53 %
- Postinfekční 30-40 %



- V rámci CHOPN 15-30 %
- Postaspirační nebo postinhalační 4 %
- V rámci systémových onemocnění 3-6 %
- Cystická fibróza 3-4 %
- Primární ciliární dyskineza 2 %
- Imunodeficity 1-8 %
- Alergická bronchopulmonální aspergilóza (ABPA) 1-7 %

V případě průkazu CF nebo PCD jsou nemocní odesíláni k další péči do příslušných center. V případě CF FN Motol, FN Brno-Bohunice, FN Olomouc, FN Hradec Králové a FN Plzeň; v případě PCD FN Motol, FN Bulovka, FN Hradec Králové, FN Brno-Bohunice a FN Olomouc.

Zhodnocení tíže onemocnění a léčba non-CF BE:

Ke zhodnocení tíže onemocnění lze využít skórovací systémy Bronchiectasis Severity Index (BSI) a FACED skóre. Prognosticky nepříznivé stavy zahrnují nemocné ve vyšším věku, s větším radiologickým rozsahem postižení plic, těžší ventilační poruchou, častými exacerbacemi, výraznější dušností a chronickou infekcí *P. aeruginosa*.

V léčbě se, tam kde je to možné, uplatňuje léčba základního onemocnění (substituce imunoglobulinů, substituce α_1 -antitrypsinu). U lokalizovaných bronchiektazií zvažujeme resekční výkon. Základním léčebným postupem je péče o průchodnost dýchacích cest s využitím mukoaktivních léků a respirační fyzioterapie včetně instrumentálních pomůcek. Antibiotika podáváme na základě kultivačního vyšetření v případě exacerbací infekce. V případě *P. aeruginosa* využíváme antibiotika k eradikaci patogenu nebo jako chronickou supresní léčbu. U ostatních patogenů lze zvážit cyklické střídání antibiotik v případě recidivujících exacerbací a podávání azitromycinu jako protizánětlivého a imunomodulačního preparátu. Protizánětlivá léčba inhalačními kortikoidy přichází v úvahu u současného bronchiálního astmatu a CHOPN s častými exacerbacemi; systémovými kortikosteroidy pak u akutních exacerbací astmatu a CHOPN a dále u ABPA. V prevenci infekcí využíváme vakcinaci proti chřipce, SARS-CoV-2 a pneumokokům. U nemocných s ventilační poruchou podáváme bronchodilatancia, v případě chronické respirační insuficience indikujeme dlouhodobou domácí oxygenoterapii a zvažujeme zajištění domácí neinvazivní ventilací a vyšetření k zařazení na čekací listinu transplantace plic.



Návrh modelu péče pro ERN-LUNG Non-CF bronchiektazie

Non-CF bronchiektazie

E.1 Podezření na BE, úvodní diferenciální diagnostika

Po vyslovení podezření na BE koordinuje další vyšetřovací postup dle věku pacienta pneumolog, resp. dětský pneumolog. Pro diferenciální diagnostiku je zásadní odlišení BE v rámci CF a PCD.

E.2 Centralizace péče

Péče o nemocné s nekomplikovanými non-CF BE je plně v kompetenci ambulantního specialisty v oboru pneumologie a ftizeologie, resp. dětská pneumologie. Jedná se o většinu případů BE idiopatických, postinfekčních a v rámci CHOPN s potřebou kontrol 1-2x ročně.

Péče v centru pro non-CF BE je na místě v případě komplikovaných stavů, a to zejména:

- Nemocní se těžší ventilační poruchou ($FEV_1 < 50$ % nál. hodn.)
- Nemocní s častými exacerbacemi (>2x ročně)
- Nemocní s chronickou infekcí *P. aeruginosa*
- Nemocní s plicními netuberkulózními mykobakteriózami
- Nemocní s ABPA
- Nemocní s BE rámci imunodeficitů a systémových onemocnění

V centru jsou nemocné s non-CF BE pravidelně kontrolováni, obvykle 4x ročně, alespoň 2x ročně jsou jim mikrobiologicky vyšetřeny respirační sekrety a alespoň 1x ročně jsou vyšetřeni respiračním fyzioterapeutem, nutričním terapeutem a podle potřeby dalšími členy multidisciplinárního týmu (MDT). Klinický stav pacienta je diskutován na seminářích MDT, jehož členy jsou pneumolog, resp. dětský pneumolog, respirační fyzioterapeut, nutriční terapeut, klinický mikrobiolog, klinický imunolog a alergolog a revmatolog. MDT má návaznost na další odbornosti, zejména ORL, gastroenterologii, infektologii, hrudní chirurgii a centrum pro transplantace plic.

E.3 Typy center

CSP/CVSP pro non-CF BE v současné době nejsou v Česku ustanovena. Odhadovaná potřeba je pro cca 10-20 % nemocných z předpokládaného počtu 6.000 případů v Česku, tedy pro cca 600-1.200 případů s převážnou většinou nemocných v dospělém věku.

E.4 Potřebné úpravy:

E.4. 1 Organizace péče

- **Centra péče o non-CF BE.** Vytvoření těchto center při pracovištích pneumologie, resp. dětské pneumologie v rámci fakultních a krajských nemocnic, které o zřízení centra deklarují zájem a doloží personální zajištění MDT. Předpokládaná potřeba je 5-



10 center pro dospělé, resp. 1-2 pediatrická centra. Centra budou diskutována a zveřejněna v pozičních dokumentech odborných společností České pneumologické a ftizeologické společnosti, resp. České společnosti dětské pneumologie

- **Optimalizace úhrady ambulantní a lůžkové péče** o pacienty s non-CF BE na základě reálně vynaloženého úsilí spojeného s komplexní ambulantní péčí a nákladnými hospitalizacemi tak, aby pracoviště mohla generovat zisk a byla tak zajištěna podpora jejich rozvoje ze strany poskytovatele
- **Zlepšení procesu přechodové péče**, standardizace a optimalizace procesu předání pediatrických pacientů na pneumologická pracoviště
- **V oblasti sociální péče** podpora pacientů s omezeními danými onemocněním, především z důvodu hygienicko-epidemiologického režimu k prevenci infekce dýchacích cest včetně potřeby individuální dopravy vlastním vozem
- **Zřízení národního registru non-CF BE a plně automatizované zadávání dat do národního registru** přímo ze strukturovaných dat v NIS za pomoci datamanažerů, spolupráce s evropským registrem EMBARC
- **Definice specifických parametrů pro sledování kvality péče** v centrech, jejich implementace do NIS, stanovení pravidel pro analýzu těchto dat a jejich využití pro plánování rozvoje specializované a vysoce specializované péče. Koordinace s evropským systémem monitorace a evaluace center ERN

E.4.2 Pracovní podmínky center, personální zajištění

- **Integrace CVSP/CSP** jako samostatných funkčních celků do organizační struktury poskytovatele
- Stanovení základního a optimálního **personálního a věcného zabezpečení** péče v centrech jako podmínek pro status CVSP/CSP
- Stanovení **role koordinátora péče** v centrech a v komunitě, vyčlenění prostředků pro tuto funkci

E.4.3 Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

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



F. Deficit alfa-1-antitrypsinu

Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče

Deficit α_1 antitrypsinu (AATD) představuje dědičnou poruchu vznikající v důsledku vrozených defektů alel genu AAT. Je spojen s vysokým rizikem časného vývoje CHOPN, méně často pak jaterního onemocnění, vzácněji s rozvojem ANCA asociované vaskulitidy či kožního postižení ve formě nekrotizující panikulitidy. AAT je kódován genem SERPINA1 na chromozomu 14 a řadí se mezi inhibitory sérových proteáz. Inhibuje především neutrofilní elastázu tedy enzym, který degraduje další bílkoviny (elastin, bazální membránu a další součásti extracelulární matrix).

Dosud bylo identifikováno přes 100 genetických variant AAT. Jedná se o autosomálně kodominantní typ dědičnosti. Normální fenotyp je PI*MM, každá z genetických variant je odpovědná za tvorbu strukturálně i funkčně odlišných forem enzymu, proto se klinický obraz může výrazně lišit. Nejčastějšími patologickými alelami jsou Z, S. Normální sérová koncentrace AAT se pohybuje mezi 1,0-2,0 g/l.

Celosvětově existuje značná variabilita prevalence AATD. Normální fenotyp se vyskytuje v 94-96% kavkazské populace, heterozygotů (PI*MZ) je přibližně 2-3 %. V minulosti bylo provedeno několik screeningových studií u novorozenců a byla zjištěna četnost výskytu genotypu PI*ZZ od 1:1600 (Švédsko) po 1:5000 (Oregon, USA). V České republice byla provedena zatím jedna pilotní screeningová studie v ordinacích plicních lékařů s výskytem fenotypu PI*ZZ u 0,3 % pacientů s diagnózou CHOPN.

Nejčastějším klinickým korelátem a nejčastější příčinou úmrtí u pacientů s AATD je plicní emfyzém. U pacientů s AATD je typický nález panacinarárního emfyzému s bazální predilekcí. CHOPN u pacienta s deficitem AAT se klinicky projevuje obdobně jako u pacientů s normální hladinou AAT, tedy především postupně progredující námahovou dušností, avšak u pacientů s deficitem AAT s rozvojem plicního emfyzému se rozvoj příznaků posouvá do mladších věkových skupin, a to často již do 3.-4. dekády života.

Diagnostika AATD je stále nedostatečná. Vyšetření hladiny AAT by mělo být provedeno alespoň jednou za život u všech pacientů s diagnostikovanou CHOPN, u všech pacientů s ireverzibilní obstrukční ventilační poruchou, u jinak neobjasněného jaterního onemocnění, u pacientů s nekrotizující panikulitidou a pacientů s pozitivní rodinnou anamnézou. Základem pro diagnostiku AATD je krevní odběr na stanovení sérové hladiny AAT. Při hladině nižší než 1 g/l je indikováno genetické vyšetření.

Měření hladiny AAT v krvi je všeobecně dostupné biochemické vyšetření a může jej indikovat jakýkoliv lékař. Pokud je zjištěna hladina 0,5-1 g/l měla by být indikována konzultace pacienta v centru pro AATD, při zjištění hladiny nižší než 0,5 g/l by pacient měl být vždy odeslán do centra pro AATD k přešetření a ke zvážení augmentační terapie. V rámci základního vyšetření je prováděno funkční vyšetření plic, zobrazovací vyšetření (CT hrudníku vč. denzitometrie), elastografie jater.



Léčba pacientů s CHOPN na podkladě AATD je stejná jako u pacientů s obvyklou CHOPN. Zahrnuje režimová opatření – zanechání kouření, abstinence od alkoholu, vakcinace, farmakoterapie, dechová rehabilitace, DDOT při chronické hypoxemické respirační insuficienci. Při progresi plicního onemocnění jsou zvažovány volum redukční výkony a především, protože se často jedná o pacienty středního věku, zařazení k transplantaci plic při splnění indikačních kritérií. U skupiny pacientů s těžkým deficitem AAT je vždy zvažována specifická augmentační terapie. Augmentační terapie představuje vedle obvyklých terapeutických možností CHOPN specifickou možnost léčby právě u pacientů s prokázaným těžkým deficitem AAT. Spočívá v pravidelném podávání purifikovaného AAT vyrobeného z lidské plazmy ve formě intravenózních infuzí v intervalu jednoho nebo dvou týdnů. Jde o velmi nákladnou léčbu a je indikována jen u pacientů splňujících určitá indikační kritéria (zohledněna je hladina AAT, genotyp, FEV1, absence kouření).

Centrum pro léčbu pacientů s AATD se již více než 15 let nachází na jediném místě v České republice, a to na Pneumologické klinice 1.LF UK a Thomayerovy nemocnice v Praze. Péče je zajišťována lékaři a sestrami z kliniky. Data o pacientech jsou zadávána do českého registru pacientů s deficitem AAT, který funguje již od roku 2008 a také do evropského registru EARCO, a to až od roku 2021. V roce 2024 je v plánu otevření dalších 3 center pro pacienty s AATD také mimo Prahu.

Deficit alfa-1 antitrypsinu

F.1 Podezření na AATD, úvodní diferenciální diagnostika

Po vyslovení podezření na AATD zajišťuje vyšetření hladiny AAT praktický lékař, pneumolog, hepatolog či jiný ošetřující lékař. Základní vyšetření (funkční a radiologické vyšetření) může probíhat mimo centrum, stejně tak genetické vyšetření, které však pro omezené vyšetřovací možnosti obvodních pneumologů častěji probíhá v nemocnicích a klinikách. V rámci základní diagnostiky také probíhá CT denzitometrie plic, u pokročilého emfyzému jsou zvažovány bronchoskopické volum redukční výkony, případně jsou pacienti referováni k předtransplantačnímu vyšetření.

F.2 Centralizace péče

Při potvrzení snížené hladiny AAT pod 1 g/l probíhá další specializované vyšetření na Pneumologické klinice FTN. Na základě výsledků vyšetření (hladina AAT, genetika, funkční parametry) je následně rozhodnuto o indikaci augmentační terapie. U pacientů s těžkým deficitem AAT probíhají kontroly pneumologem na specializovaném pracovišti v 1–2letých intervalech, u pacientů s lehkým deficitem bez plicního postižení probíhají v intervalu 1x za 5 let. Kontroly na specializovaném pracovišti spočívají především ke zhodnocení efektu augmentační terapie, posouzení pokračování indikace léčby či odhalení pacientů, kteří



budou k augmentační terapii indikováni. V rámci těchto kontrol jsou také pacienti odesíláni na vyšetření hepatologem k provedení elastografie jater. Běžné kontroly pacientů s CHOPN pak probíhají u spádového pneumologa každých 3-6 měsíců.

F.3 Typy center

Centrum pro pacienty s AATD na Pneumologické klinice 1.LF UK a Thomayerovy nemocnice v Praze. V brzké době jsou v plánu celkově 4 centra charakteru center vysoce specializované péče. Centra budou napojena na velká nemocniční pracoviště disponující pokročilou diagnostikou a léčbou pro CHOPN.

F.4 Potřebné úpravy:

F.4.1 Organizace péče

- vhodné otevření nových center, jak již v plánu, pro zlepšení dostupnosti péče pro pacienty z různých krajů České republiky
- plně automatizované zadávání dat do českého registru AATD přímo ze strukturovaných dat v NIS za pomoci data-manažerů
- lepší integrace sociální péče, propojení se systémem zdravotní péče; zejména podpora pacientů s významnými omezeními danými plicním onemocněním – dušnost a pohybové omezení, nemožnost výdělku na plný úvazek (limitace sníženou fyzickou výkonností a zvýšenou únavností; často mladí lidé živící rodiny)

F.4.2 Pracovní podmínky center, personální zajištění

- navýšení počtu středního zdravotního personálu v centru, případně stanovení role koordinátora péče v centrech a v komunitě, vyčlenění prostředků na tuto funkci
- posílení personálu center především o fyzioterapeuta, psychologa, sociálního pracovníka, administrativní pracovníky, koordinátora klinických studií

F.4.3 Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

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



G. Mezoteliom (maligní mezoteliom pleury)

Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče

Mezoteliomy vznikají z mezotelových buněk serózních blan pleury, peritonea, perikardu, tunica vaginalis testis a ovariálního epitelu. Asi 80 % z nich vzniká v pleurální dutině. Maligní mezoteliom pleury (MMP) je nejčastější primární nádor pleury. Celkově se jedná o vzácný nádor, který se na celkovém počtu všech nádorů podílí méně než jedním procentem. Roční incidence maligního mezoteliomu pleury ve světě je v současnosti u žen odhadována na 0,1–0,25/100 000 a u mužů na 1–6,6/100 000.

V České republice se diagnostikuje cca 30 nových případů ročně, častěji u mužů. Nárůst MMP se celosvětově pozoruje od 60. let 20. století, kdy došlo k rozvoji průmyslu používajícího azbest, jehož expozice představuje nejrizikovější faktor pro vznik nádoru. Riziko vzniku mezoteliomu u azbestu exponované populace se pohybuje okolo 5-10 %. Typická je dlouhá doba latence mezi expozicí azbestu a vznikem onemocnění (cca 20-40 let). Etiologicky se též uplatňují genetické vlivy, některé viry (opičí virus SV40), záření.

Pacienti s MMP mají špatnou prognózu, pět let od stanovení diagnózy přežívá cca 5 % nemocných. MMP se histologicky dělí na tři podtypy: epiteloidní, bifazický a sarkomatoidní. Nejčastějším podtypem je epiteloidní, který představuje 50-60 % všech případů a má také nejlepší prognózu. Klinicky se projevuje dušností, kašlem, bolestí na hrudi, hubnutím, nechutenstvím a teplotami. Vzhledem k tomu, že bývá většinou diagnostikován v pokročilém stadiu, není obvykle možný radikální chirurgický výkon a v léčbě se používá chemoterapie, imunoterapie a radioterapie. Definitivní diagnóza je histologická, nestačí cytologické vyšetření (cytologicky nelze odlišit od adenokarcinomu plic a metastatických karcinomů).

Vyšetřovací panel ke stanovení diagnózy MMP:

- anamnéza (expozice azbestu)
- skiagram hrudníku v předozadní a bočné projekci (pleurální výpotek)
- biopsie pleury-transparietální punkce pod CT či UZ, videoasistovaná torakoskopie (VATS)
- bronchoskopie (spíše v rámci diferenciální diagnózy)
- CT hrudníku a CT břicha, případně PET/CT (staging)
- funkční vyšetření plic včetně difuzní kapacity (před operací)
- hrudní punkce

Zhodnocení rozsahu onemocnění

Při hodnocení rozsahu nádoru se od roku 2017 používá 8. TNM klasifikace.

Léčba

- Chirurgický výkon

Cílem chirurgické léčby je maximální cytoredukce nádoru. Operují se pouze epiteliální a omezeně smíšené mezoteliomy. Sarkomatoidní forma MMP se považuje za kontraindikaci



operačního řešení. Před operací je nutné PET/CT vyšetření, funkční vyšetření plic včetně difuzní kapacity a vyšetření nitrohručních uzlin (mediastinoskopie nebo endobronchiální ultrasonografie-EBUS). Chirurgické výkony by měly probíhat pouze ve specializačních centrech. Celkově se upouští od rozsáhlých výkonů jako je extrapleurální pneumonektomie, kdy je provedena resekce plic spolu s resekcí perikardu, bránice a parietální pleury. Spíše se provádí rozšířená pleurektomie/dekortikace, která má menší morbiditu a mortalitu. V některých centrech je prováděna i kombinace hypertermické peroperační chemoterapie spolu s cytoreduktivní chirurgií (HITHOC) v rámci multimodální terapie maligního mezoteliomu

- Chemoterapie a imunoterapie

Základním léčebným postupem inoperabilních stadií je chemoterapie nebo imunoterapie. Standardním chemoterapeutickým režimem je kombinace cisplatina nebo karboplatina plus pemetrexed. Druhá linie chemoterapie zatím nemá doporučený standardní postup, lze ale použít stejný režim, pokud byl úspěšný v první linii léčby. Lze použít i gemcitabin či vinorelbin. Pro první linii léčby neresekabilních stadií je určena i duální imunoterapie v kombinaci ipilimumab plus nivolumab, léčba se podává do progresu či nepřijatelné toxicity.

- Radioterapie

Radioterapie má především paliativní význam s analgetickým efektem. Ke zvážení je někdy adjuvantní radioterapie nebo vzácně i neoadjuvantní.

Prognóza MMP

MMP patří mezi nádory se špatnou prognózou. Příznaky onemocnění jsou pozdní a neexistuje žádný spolehlivý biomarker pro časný záchyt onemocnění. Lepší prognózu mají epiteloidní mezoteliomy. Chirurgická léčba je možná jen u malého procenta nemocných. U inoperabilních stadií dosahuje medián celkového přežití bez chemoterapie cca 5–8 měsíců, při léčbě chemoterapií s cisplatinou a pemetrexedem bylo v registrační studii dosaženo přežití 12,3 měsíců. Novou léčebnou možností pro inoperabilní nádory je duální imunoterapie ipilimumab plus nivolumab. Ve studii CheckMate 743, která srovnávala imunoterapii ipilimumab plus nivolumab oproti chemoterapii cisplatinou plus pemetrexed, bylo prokázáno delší přežití v rameni s imunoterapií (celkové přežití 18,1 vs 14,1 měsíce ve prospěch imunoterapie). Imunoterapie se tak stala další léčebnou možností pro pacienty s MMP.

Návrh modelu péče pro diagnózy sdružené v síti ERN LUNG

Maligní pleurální mezoteliom

G.1 Podezření na MMP, úvodní diferenciální diagnostika

Po vyslovení podezření na MMP koordinuje proces pneumolog (anamnéza, klinické vyšetření, skiagram hrudníku, CT hrudníku). Základní vyšetření (funkční, skiagram a radiologické vyšetření) může probíhat mimo centrum



G.2 Centralizace péče

V centru probíhá komplexní diagnostika MMP (histologická verifikace, staging onemocnění), rozhodnutí o typu léčby a následná léčba. Nutností je pravidelná činnost multidisciplinárního týmu (MDT), jehož součástí je pneumolog, klinický onkolog, hrudní chirurg, patolog, radiolog, radioterapeut). MDT má případně návaznost na další obory (ORL, kardiologie, infektologie, genetika, paliativní tým).

G.3 Typy center

Centra vysoce specializované pneumoonkochirurgické péče (POCH), které poskytnou komplexní a nepřetržitou diagnostickou, chirurgickou a následnou protinádorovou léčebnou péči. POCH splňuje požadavky dle § 112 zákona o zdravotních službách v souladu s podmínkami stanovenými pro centra vysoce specializované onkologické péče ve Věstníku MZ ČR částce 5/2014. (multioborový tým s příslušným lůžkovým, ambulantním a laboratorním zázemím).

CENTRA VYSOCE SPECIALIZOVANÉ PNEUMONKOCHIRURGICKÉ PÉČE

- | | |
|-------------------------------------|------------------------------|
| - FTN Praha | - Fakultní nemocnice Brno. |
| - Fakultní nemocnice v Motole | - Fakultní nemocnice Olomouc |
| - Fakultní nemocnice Plzeň | - Fakultní nemocnice Ostrava |
| - Fakultní nemocnice Hradec Králové | - Masarykova nemocnice ÚnL |

G.3.1 POCH u MMP zajišťuje

Chirurgické výkony – diagnostické, léčebné, paliativní

- cílený odběr biopsie
- mediastinoskopie
- videotorakoskopická/video asistovaná torakoskopie (VTS/VATS)
- extrapleurální pneumonektomie
- rozšířená pleurektomie/dekortikace
- pleurektomie–abraze
- torakotomie
- pleuroskopie
- pleurodéza

Pneumologické metody pro diagnostiku MMP a upřesnění jeho stádia a metody k diferenciální diagnostice MMP

- bronchoskopie včetně transbronchiálních biopsií a endobronchiální ultrasonografie (EBUS)
- flexibilní a rigidní terapeutická bronchoskopie s desobliterací nádorových stenóz, zaváděním stentů a stavěním krvácení
- navigační techniky pro endoskopickou diagnostiku periferních lézí
- speciální endoskopické výkony k diagnostice časných endobronchiálních slizničních lézí



- punkční techniky zaměřené na diagnostiku periferních tumorů plic, nádorů pleury a mediastina

Histopatologická a morfoloická a imunohistochemická vyšetření nádorové tkáně s ohledem na peroperační zaměření. Komplexní onkologické centrum s možností komplexní, multimodální a nejnovější léčby včetně klinického výzkumu

G.4. Potřebné úpravy

G.4.1 Organizace péče

- vytvoření center při pracovištích pneumologie, onkologie, hrudní chirurgie a patologie v rámci fakultních a krajských nemocnic. Nutnost zajištění funkčního MDT. Pro zajištění kvality a dostupnosti vysoce specializované pneumoonkologické péče se za optimální pro ČR považuje 1 centrum na 1 250 000 obyvatel, tj. 8 center POCH. Centra budou diskutována a zveřejněna v dokumentech příslušných odborných společností.
- optimalizace úhrady ambulantní a lůžkové péče
- zrychlení diagnostického procesu a časné zahájení onkologické léčby optimalizací diagnostických algoritmů a komunikací mezi jednotlivými pracovišti v rámci jedné nemocnice
- zlepšení návaznosti na paliativní péči pro pacienty, kteří již nepodstupují aktivní onkologickou péči
- funkční národní onkologický registr pro MMP, automatizované zadávání dat a propojení s daty z NOR
- definice specifických parametrů pro sledování kvality péče v centrech

G.4.2 Pracovní podmínky center, personální zajištění

- stanovení základního a optimálního personálního a věcného zabezpečení péče v POCH

G.4.3 Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

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



Podpora stavu sociální péče

V této diagnostické skupině jsou pacienti s onemocněním interního charakteru a toto s sebou přináší velké problémy při posuzování příspěvků na péči, invalidních důchodů a průkazů ZTP. Velká část pacientů si stěžuje na nepřiznání dávek, které se liší i krajskou příslušností. Tento stav přináší velké problémy dospělým pacientům i pečujícím rodinám. Domníváme se, že je nutné sjednotit/přepracovat metodiku posuzování s ohledem na diagnózu a stupeň progresu onemocnění.

Dalším problémem je potřeba informovat pacienta případně pečující osoby o možnostech sociální podpory. Tuto informaci by měl pacient/pečující dostat hned při stanovení diagnózy a měla by být konkrétní s přihlédnutím k potřebám pacienta. U diagnóz, které mají silné patientské organizace (např. Klub cystické fibrózy), se pacienti tuto informaci dozvídají přímo od sociálního pracovníka patientské organizace, která má i možnost finanční podpory. Patientské organizace můžou v této oblasti být velmi nápomocni, neboť dokonale znají jak diagnózu, tak i potřeby pacientů a jejich rodin.

U diagnóz, kde tato možnost není, je nutné, aby byl v nemocnici k dispozici koordinátor, který bude umět poradit a odkázat na organizace nebo instituce, které poskytnou psychologickou či terapeutickou podporu, ale také informace k sociálním službám.

Takovéto služby nyní poskytují organizace jako je Centrum provázení, Raná péče aj. Bohužel je zatím takovýchto institucí málo a liší se to i v jednotlivých krajích. Síť těchto poradenských organizací by měla být mnohem hustší a měli by pacientovi/pečujícímu poskytnout kvalitní a kompletní služby. Pokud budou takováto zařízení dostupná v jednotlivých regionech, lze velmi dobře využít možnosti, která region svým občanům poskytuje. Odtud může jít i velmi dobrá zpětná vazba o potřebách lidí s onemocněním v daném regionu.

V tuto chvíli je informovanost o sociální podpoře a sociálních službách velmi špatná a nemocní lidé se velmi složitě dostávají k informacím o pomoci v jejich složité životní situaci. Dobré sociální zázemí je nezbytným předpokladem toho, že pacient bude dobře zvládat svoji nemoc, bude lépe spolupracovat na léčbě a lépe se bude vypořádávat s případnými exacerbacemi. Psychika pacienta je narušena jeho nemocí a jejími projevy a je zbytečné, aby se pacient musel potýkat i s existenčními problémy, které s sebou přináší špatná sociální situace.

Za zásadní považují nyní, aby každé centrum VO ať už ERN nebo mimo ERN mělo k dispozici sociální pracovníky, psychology, kteří budou i součástími paliativního teamu, který je zásadní v péči o řadu diagnóz VO.



Seznam zkratek

ZKRATKA	Vysvětlení
AATD/AAT/A1AT	Alpha-1 AntiTrypsin Deficiency (Deficit alfa-1-antitrypsinu)
ABPA	Alergická bronchopulmonální aspergilóza
BE	Bronchiektazie
BMI	Body mass index
BSI	Bronchiectasis Severity Index
CCF	Centrum cystické fibrózy
CF	Cystická fibróza
CF-SPID	Cystic Fibrosis - Screen Positive Inconclusive Diagnosis
CLAD	Chronic Lung Allograft Dysfunction
CPGs	Clinical Practice Guidelines (klinické doporučené postupy)
CT	Computed Tomography (počítačová tomografie)
CTEPH	Chronická tromboembolická plicní hypertenze
CVSP	Centrum vysoce specializované péče
ČPFS	České pneumologická a ftizeologická společnost
ČSDP	Česká společnost dětské pneumologie
DDOT	Dlouhodobá domácí oxygenoterapie
DP ČPFS	Doporučené postupy České pneumologické a ftizeologické společnosti
EBUS	Endobronchiální ultrasonografie
ECFS	European Cystic Fibrosis Society
EMBARC	European Bronchiectasis Registry
ERN	European Reference Network (Evropská referenční síť)
FN	Fakultní nemocnice
FTN	Fakultní Thomayerova nemocnice
HITHOC	Hyperthermic intrathoracic chemotherapy (hypertermická peroperační intrapleurální chemoterapie)
HP	Hypersenzitivní pneumonitida
HRCT	High-resolution CT
CHOPN	Chronická obstrukční plicní nemoc
IKEM	Institut klinické a experimentální medicíny
ILD	Interstitial Lung Disease (Intersticiální plicní procesy)
ILP/IPP	Interstitial lung processes (Intersticiální plicní procesy/difuzní parenchymatózní onemocnění plic)
IPF	Idiopatická plicní fibróza
KDIN	Klinika dětských infekčních nemocí
KNPT	Klinika nemocí plicních a tuberkulózy
KOC	Komplexní onkologická centra
LF	Lékařská fakulta
LP	Léčivý přípravek
MDT	Multidisciplinární tým
MKN-10	Mezinárodní klasifikace nemocí 10. revize



MMP	Maligní mezoteliom pleury
MZČR	Ministerstvo zdravotnictví České republiky
NIS	Nemocniční informační systém
non-CF BE	Bronchiektázie nemocných bez přítomnosti cystické fibrózy
ORL	Otorhinolaryngologie (ušní, nosní a krční lékařství)
PAH	Plicní arteriální hypertenze
PCD	Primary Ciliary Dyskinesia (primární ciliární dyskineze)
PCD	Primární ciliární dyskineze
PET	Pozitronová emisní tomografie
PH	Plicní hypertenze
PJ	Patient journey
PO	Pacientská organizace
POCH	Plicní onkologické centrum
PRO	Patients Reported Outcome (výsledek hlášený pacientem)
PROMs	Patients Reported Outcome Measures (výsledky sdělované pacientem; sebehodnotící dotazníky)
RTG	Rentgenové vyšetření
SYPOVO	Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty se vzácnými onemocněními
UK	Univerzita Karlova
UZ	Ultrazvuk
ÚZIS	Ústav zdravotnických informací a statistiky
VFN	Všeobecná fakultní nemocnice
VO	Vzácné onemocnění
VTs/VATS	Videotorakoskopická/video asistovaná torakoskopie
ZTP	Zvlášť těžké postižení