



Spolufinancováno
Evropskou unií



SYPOVO

Analýza současného stavu péče o pacienty se vzácnými onemocněními v ČR

**Centrum vysoce specializované péče pro vzácná
onemocnění pojivové tkáně a pohybového aparátu**

ERN ReCONNET

Projekt „SYPOVO“

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

CZ.03.02.02/00/22_046/0002450

Verze 1, 05/2024



Obsah

Úvod a charakteristika pracoviště.....	4
1. Inventarizace zdrojů informací: Existující národní a mezinárodní doporučení a standardy, informace o systému péče v zahraničí	4
1.1 Charakteristika zdrojů.....	4
1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění	5
2. Popis současného stavu zdravotní péče, identifikace potřeb a nedostatků v těchto oblastech	11
2.1 Počty pacientů a personální zajištění center	11
2.1.1 Celkový počet pacientů.....	11
2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centru ReCONNET ERN - Revmatologickém ústavu ...	12
2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje	12
2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje	13
2.1.5. Multidisciplinární tým (MDT)	14
2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze.....	15
2.3 Struktura a pokrytí péče.....	16
2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost	18
2.4.1 Centra vysoce specializované péče	18
2.4.2 Specializovaná pracoviště – centra se Zvláštní smlouvou	18
2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče	18
2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky	18
2.5 Pracovní podmínky center	19
2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele.....	19
2.5.2 Prostorová kapacita center	19
2.6 Provoz center	20
2.6.1. Ambulantní péče	20
2.6.2 Lůžková péče	20
2.6.3 Obecné informace	20
2.6.4 Administrativa	21
2.6.5 Léčba	22
2.6.6 Komplexita a koordinace péče	22
2.7 Přejímová péče („transition care“)... ..	23
2.7.1 Přejímová péče z pediatrické do dospělé péče - obecně.....	23
2.8 Zapojení pacientů do péče.....	24
2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR	24
2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu	24



2.8.3	Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)	24
2.9	Kvalita péče v centrech.....	25
2.9.1	Hodnocení péče pacienty.....	25
2.9.2	Hodnocení a monitorace kvality péče.....	25
2.9.3	Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN	25
2.9.4	Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště	25
2.10	Vzdělávání a výzkum.....	26
2.10.1	Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory	26
2.10.2	Vzdělávání vlastních odborníků v centrech	26
2.10.3	Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost	26
2.10.4	Současné vědeckovýzkumné aktivity (průměrný počet/rok/pracoviště).....	26
2.10.5	Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit.....	27
3.	Popis současného stavu sociální péče, identifikace potřeb a nedostatků	28
4.	Popis optimálního stavu komplexní péče	34
	Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče.....	34
	Návrh modelu péče pro autoimunitní systémová a příbuzná onemocnění vyžadující podobný charakter péče.....	35
	Seznam zkratk	38



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	ReCONNET
Zapojená pracoviště	Evropská referenční síť pro vzácná onemocnění pojivové tkáně a pohybového aparátu (ERN – ReCONNET). Revmatologický ústav , Na Slupi 450/4, 128 00 Praha 2, IČO: 00023728
Počet skupin VO	10 skupin
Názvy skupin/podskupin VO	<ol style="list-style-type: none"> 1. Idiopatické zánětlivé myopatie (Idiopathic inflammatory myopathies) 2. Směšená onemocnění pojiva (Mixed connective tissue diseases) 3. Sjögrenův syndrom (Sjögren's syndrome) 4. Systémový lupus erythematosus (Systemic lupus erythematosus) 5. Systémová sklerodermie (Systemic sclerosis) 6. Nediferencovaná onemocnění pojiva (Undifferentiated connective tissue diseases) 7. Antifosfolipidový syndrom (Antiphospholipid syndrome) 8. Syndromy Ehlers-Danlos (Ehlers-Danlos syndromes) 9. Onemocnění spojená s IgG4 (IgG4-related diseases) 10. Relabující polychondritida (Relapsing polychondritis)

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

1.1 Charakteristika zdrojů

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

Počet publikací dle jejich jednotlivých typů za celou ERN

Recommendation	6
Guidelines	5
Classification and diagnostic criteria	4
Patient-centred standards of care	1

Tyto zdroje byly dodány odborníky z pracoviště Revmatologického ústavu v Praze.



Guidelines, jsou k dispozici u 4 skupin: Idiopatické zánětlivé myopatie, Sjögrenův syndrom, Systémový lupus erythematosus, Systémová sklerodermie. U zbylých skupin guidelines nebyly v přehledu k dispozici.

Kromě klasického přehledu literatury, nebyly přiloženy žádné brožury či letáčky pro pacienty a nebyly přiloženy také žádné “Patient Journeys“.

1.2 Obsahová analýza zdrojů podle skupin onemocnění

Podrobnosti roztríděné dle skupin diagnóz

Jelikož ve vybrané literatuře nebyly přítomny žádné zdroje zastupující 4 skupiny onemocnění : **Antifosfolipidový syndrom, Syndromy Ehlers-Danlos, Onemocnění spojená s IgG a Relapsující polychondritida**, nebudou tyto skupiny vůbec zastoupeny v následujícím přehledu. Data pro tyto skupiny onemocnění nejsou uvedena, protože centrum ERN není dedikováno pro tyto skupiny onemocnění akreditováno a tyto pacienty nesleduje.

Dokumenty, které byly zpracovávány v rámci analýzy, byly předem roztríděné do zbylých **6 skupin** onemocnění ERNu ReCONNECT **a jedné skupiny** (konkrétně se jednalo o jednu publikaci)- pokrývající spektrum Systémový lupus erythematosus (SLE) a Systémovou sklerodermii (SSc).

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

Skupiny onemocnění:

1. **Idiopatické zánětlivé myopatie** (Idiopathic inflammatory myopathies)
2. **Smíšená onemocnění pojiva** (Mixed connective tissue diseases)
3. **Sjögrenův syndrom** (Sjögren’s syndrome)
4. **Systémový lupus erythematosus** (Systemic lupus erythematosus)
5. **Systémová sklerodermie** (Systemic sclerosis)
6. **Nediferencovaná onemocnění pojiva** (Undifferentiated connective tissue diseases)
7. **Antifosfolipidový syndrom** (Antiphospholipid syndrome)
8. **Syndromy Ehlers-Danlos** (Ehlers-Danlos syndromes)
9. **Onemocnění spojená s IgG4** (IgG4-related diseases)
10. **Relapsující polychondritida** (Relapsing polychondritis)

Tyto skupiny nebudou v následujícím přehledu zahrnuty, jelikož k nim nebyla přiložena žádná relevantní literatura. Pro tato onemocnění není centrum Revmatologického ústavu schváleno jako centrum ERN.



Hlavní charakteristiky:

Při hodnocení relevantní literatury týkající se vzácných onemocnění spadajících pod ReCONNET ERN jsme následně pracovali pouze s prvními 6ti skupinami onemocnění. Speciální skupinu tvoří jedna samostatná publikace s názvem „EULAR recommendations for the non-pharmacological management of systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis“, které pokrývá Systémový lupus erythematosus (SLE) a Systémovou sklerodermii (SSc) a bude se nacházet v posledním sloupci tabulek.

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	Skupina SLE a SSc
Celkový počet zdrojů:	16	3	1	2	3	5	1	1
Definice víceúrovňové péče:	4* (25%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	3 (60%)	0 (0%)	0 (0%)
Uvedení odborností podílejících se na péči:	12 (75%)	2 (67%)	1 (100%)	2 (100%)	2 (67%)	3 (60%)	1 (100%)	1 (100%)
Definice role sociálního pracovníka:	1** (6%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (100%)
Aktivní role pacientů při tvorbě CPGs:	7*** (44%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (33%)	4 (80%)	0 (0%)	1 (100%)

* Víceúrovňová péče je také zmíněna v **dalších 5 publikacích**, ale jedná se skutečně o zmínku existence/potřeby specializovaných center a multidisciplinárních týmů, více než o samotnou „definici“.

** Role sociálního pracovníka byla dále zmíněna v **1 další publikaci**, ale pouze v jedné byla skutečně stanovena a definována.

*** Kromě 7 publikací, kde se na přípravě podíleli přímo zástupci pacientů, se také na jedné publikaci podíleli rodinní příslušníci (ne však samotní pacienti).

Charakteristika diagnostických principů (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	Skupina SLE a SSc
Celkový počet zdrojů	16	3	1	2	3	5	1	1
Klinická diagnostika	12 (75%)	3 (100%)	1 (100%)	2 (100%)	3 (100%)	2 (40%)	1 (100%)	0 (0%)
Laboratorní diagnostika	11* (69%)	3 (100%)	1 (100%)	2 (100%)	3 (100%)	1 (20%)	1 (100%)	0 (0%)
Další	10* (63%)	2 (67%)	1 (100%)	2 (100%)	3 (100%)	1 (20%)	1 (100%)	0 (0%)

*Laboratorní vyšetření ve velké většině případů představovalo biochemické, imunologické, enzymologické a nebo genetické vyšetření. Mezi další nejčastěji diagnostické metody patřila především EKG, biopsie a histologie, nebo zobrazovací techniky; ultrazvuk, MRI a další.



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

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	Skupina SLE a SSc
Celkový počet zdrojů:	16	3	1	2	3	5	1	1
Kdo má potvrdit diagnózu:	5* (31%)	1 (33%)	1 (100%)	1 (50%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Kdo má léčit:	8 (50%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	3 (100%)	3 (60%)	0 (0%)	0 (0%)
Kdo má sledovat/monitorovat:	3 (19%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Úloha dalších lékařských specialistů:	5 (31%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (67%)	1 (20%)	0 (0%)	1 (100%)
Úloha nelékařů:	6** (38%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (33%)	3 (60%)	0 (0%)	1 (100%)
Úloha primární péče:	2 (13%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (20%)	0 (0%)	0 (0%)

* Pouze v pěti případech je v publikaci explicitně uvedeno, kdo přesně má diagnózu potvrdit (imunolog/revmatolog/pediatrický revmatolog). Nicméně **v dalších 2 publikacích** je toto uvedeno nepřímou také (uvádí se v nich, že by měla být daná diagnóza potvrzena laboratorně), neuvádí však explicitně „KDO“ by toto měl provést.

**Nejčastěji se jednalo o fyzioterapeuty, psychology, sociální pracovníky a nutriční terapeuty.

Management – doporučená léčba (uvést počet zdrojů):

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	Skupina SLE a SSc
Celkový počet zdrojů:	16	3	1	2	3	5	1	1
Specifická cílená léčba:	2* (13%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Specifická necílená léčba:	7** (44%)	1 (33%)	1 (100%)	1 (50%)	2 (67%)	2 (40%)	0 (0%)	0 (0%)
Nespecifická/symptomatická léčba:	6*** (38%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (50%)	2 (67%)	2 (50%)	0 (0%)	1 (100%)

* Specifická cílená léčba – jednalo se o biologickou léčbu.

** Jednalo se nejčastěji o imunosupresivní léčbu.

*** Zmíněna především režimová opatření, fyzioterapie, apod.



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

	Celkem	Skupina 1	Skupina 2	Skupina 3	Skupina 4	Skupina 5	Skupina 6	Skupina SLE a SSc
Celkový počet zdrojů:	16	3	1	2	3	5	1	1
Pravidla pro monitoraci:	3 (19%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Existence kritérií aktivity/závažnosti onemocnění:	*3 (19%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (67%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Prognostická kritéria:	0** (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Existence „patient-reported outcome measures“(PROM):	5*** (31%)	1 (10%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (67%)	1 (20%)	0 (0%)	1 (100%)
Hodnocení funkce/disability:	1 (6%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (20%)	0 (0%)	0 (0%)
Systém hodnocení kvality péče definován:	1 (6%)	1 (33%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

* Kritéria závažnosti onemocnění bývají v publikacích nejčastěji spojována s výskytem konkrétní mutace (konkrétního genotypu – který následně utváří fenotyp).

** Prognostická kritéria nebyla rozvedena ani v jedné publikaci, nicméně jejich existence byla zmíněna ve třech případech. V publikacích bylo uvedeno, že při správně provedené diagnostice lze pak lépe určit závažnost a prognózu.

*** PROM byly zmíněny hned v 5 publikacích a dokonce se jedna věnovala přímo této problematice. Jedná se o článek, který upozorňuje na neexistující PROMs u této skupiny pacientů se systémovou sklerodermií (SSc) a navrhuje jejich design

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

Inventarizace existující literatury a směrnic týkajících se revmatologických onemocnění, pomohla odhalit několik nedostatků. Byla provedena analýza obsahu jednotlivých publikací a výsledky šetření ukázaly, že zdroje ke **skupinám onemocnění Idiopatické zánětlivé myopatie, Sjögrenův syndrom, Nespecifikované onemocnění pojivové tkáně** jsou v doložené literatuře zastoupeny méně než v případě ostatních skupin. Nejlépe pokryté je skupina onemocnění **Systémové sklerodermie**. Naopak ve vybrané literatuře nebyly přítomny žádné zdroje zastupující 4 skupiny: **Antifosfolipidový syndrom, Syndromy Ehlers-Danlos, Onemocnění spojená s IgG a Relapsující polychondritida** a tak tyto skupiny onemocnění nebyly vůbec zastoupeny ve výše uvedeném přehledu. Je to z toho důvodů, že centrum Revmatologický ústav (Revmatologická klinika 1. LF UK a RÚ) není dedikovaným centrem ERN pro tato onemocnění.

Ne ke všem hodnoceným skupinám byly v přehledu literatury přítomny guidelines – doloženy byly pouze pro Idiopatické zánětlivé myopatie, Sjögrenův syndrom, Systémový lupus erythematoses a Systémová sklerodermie.

Definice víceúrovňové péče byla rozvedena v 25 % případů (konkrétně 4 zdroje) a je potřeba zmínit jednu publikaci, která se přímo touto problematikou zabývá. Jde o článek¹: „Requirements for systemic sclerosis expert centres in the Netherlands: A Delphi consensus study.“ Tato publikace se zabývá vývojem a stanovením požadavků pro specializovaná centra pro léčbu systémové sklerodermie (SSc) v Nizozemsku.



V současné době chybí jednotná definice a uznávání expertních center pro systémovou sklerodermii, což komplikuje spolupráci mezi jednotlivými centry a zanechává pacienty nedostatečně informované. Pro dosažení tohoto cíle bylo provedeno tříkolové Delphi šetření mezi panelovými revmatology pracujícími v univerzitních nebo regionálních nemocnicích v Nizozemsku. Výsledkem studie bylo stanovení požadavků pro centra poskytující péči o systémovou sklerodermii v Nizozemsku. Navržený seznam může sloužit jako model i pro jiné země – také pak například pro Českou republiku. Publikace zahrnuje diskusi o procesu dosažení konsensu a důležitosti vytvoření struktury pro léčbu pacientů se vzácnými a komplexními vzácnými onemocněními.

Pouze v 6 % všech zdrojů (1 článek) byla zmíněna a definována pozice **sociálního pracovníka a sociální péče o pacienty**. V poměrně velkém počtu případů (44 %) byli do přípravy publikace zapojeni také **zástupci pacientů, případně patientské organizace**, což je velmi pozitivní.

V 33 % případů byly v publikaci zmíněny **PROMs (Patient-reported outcome measures)**, které přinášejí spoustu relevantních dat a informací o zdravotním stavu pacientů. Dokonce se jedna publikace věnovala především právě těmto hodnotám. Jedná se o publikaci² s názvem „**Development and validation of a patient-reported outcome measure for systemic sclerosis: the EULAR Systemic Sclerosis Impact of Disease (ScleroID) questionnaire**“ která popisuje vývoj a validaci dotazníku nazvaného "EULAR Systemic Sclerosis Impact of Disease" (ScleroID), který slouží k měření vlivu systémové sklerodermie na pacienty z jejich vlastního pohledu. ScleroID je pacientem vyplněný dotazník určený k použití jak v klinické praxi, pak také ve výzkumu. Tento nově vytvořený dotazník byl následně testován a validován v multicentrickém klinickém souboru pacientů se systémovou sklerodermií. ScleroID se ukázal jako spolehlivý nástroj s vysokou konzistencí a citlivostí na změny v průběhu onemocnění. Autoři také porovnávají ScleroID s jinými existujícími PROMs, jako jsou SSc-Health Assessment Questionnaire (HAQ), EuroQol Five Dimensional (EQ-5D) a Short Form-36 (SF-36), a ukazuje na výhody a specifickou ScleroID v kontextu měření dopadu systémové sklerodermie na pacienty. Celkově text popisuje významný krok v oblasti péče o pacienty s systémovou sklerodermií a představuje nový nástroj, který může být užitečný jak pro klinickou praxi, tak pro výzkum v oblasti tohoto onemocnění.

Pouze v 6 % publikací (1 publikace) bylo zmíněno **hodnocení disability**, které je pro pacienty s VO také velmi klíčové.

V jednom článku (6 %) je také zmíněno **hodnocení kvality péče**, což není zcela běžné a je to velmi pozitivní. Jedná se o článek³ „**Patient-centred standards of care for adults with myositis**“ který se zabývá vytvořením standardů péče pro dospělé pacienty s myositidami. Nedostatek formalizovaných směrnic pro definici nejlepší lékařské praxe přispívá k nekonzistentní poskytování péče a někteří pacienti s myositidami se mohou cítit izolovaně a nedostatečně podporovaní. Pro řešení těchto problémů autoři studie nejprve vyhodnotili klinické služby dostupné pro dospělé pacienty s myositidami ve Velké



Británii. Poté vytvořili standardy péče zaměřené na pacienty pomocí strukturovaného procesu, který zahrnoval jak pacienty, pak jejich příbuzné, ošetřující lékaře a další zdravotnické pracovníky. Výsledkem studie bylo identifikování problémů týkajících se diagnostických postupů, přístupu k specialistickým službám, nežádoucích vedlejších účinků léčby a také léčby přidružených příznaků. Bylo vytvořeno 15 standardů péče, které byly po modifikaci sjednoceny na 11 konečných standardů péče. Tyto standardy vytváří měřítko pro hodnocení místní lékařské praxe a kvality péče o pacienty myozitidami. Měly by podpořit konzistentní kvalitní a odbornou praxi napříč různými poskytovateli péče a pomoci tak pacientům při hledání přístupu ke kvalitním místním službám.

Celkově je literatura recentní, s rokem vydání mezi lety 2013 až 2023. Odborná literatura, která je k dispozici, je ke kvalitnímu managementu péče všech jednotlivých skupin pacientů je nedostatečná. U několika skupin onemocnění chybí mezinárodní care guidelines, a také zcela chybí popis cesty pacienta systémem u všech skupin onemocnění.

Positivní je, že se v literatuře nachází také dva české zdroje – jedná se o Doporučení České revmatologické společnosti pro diagnostiku a sledování nemocných se systémovým lupus erythematoses a Doporučení České revmatologické společnosti pro diagnostiku systémové sklerodermie.

Zvláštní zdroje:

¹ Spierings J, Schriemer R, Dittmar S, de Punder L, de Vries-Bouwstra J, van den Ende E, Vonk M. Requirements for systemic sclerosis expert centres in the Netherlands: A Delphi consensus study. *J Scleroderma Relat Disord*. 2021 Feb;6(1):96-101. doi: 10.1177/2397198320953063. Epub 2020 Sep 10. PMID: 35382248; PMCID: PMC8922637.

² Becker MO, Dobrota R, Garaiman A, Debelak R, Fligelstone K, Tyrrell Kennedy A, Roennow A, Allanore Y, Carreira PE, Cziráj L, Denton CP, Hesselstrand R, Sandqvist G, Kowal-Bielecka O, Bruni C, Matucci-Cerinic M, Mihai C, Gheorghiu AM, Mueller-Ladner U, Sexton J, Kvien TK, Heiberg T, Distler O. Development and validation of a patient-reported outcome measure for systemic sclerosis: the EULAR Systemic Sclerosis Impact of Disease (ScleroID) questionnaire. *Ann Rheum Dis*. 2022 Apr;81(4):507-515. doi: 10.1136/annrheumdis-2021-220702. Epub 2021 Nov 25. PMID: 34824049.

³ Lilleker JB, Gordon P, Lamb JA, Lempp H, Cooper RG, Roberts ME, Jordan P, Chinoy H; UK Myositis Network (UKMYONET); Myositis UK. Patient-centred standards of care for adults with myositis. *BMC Rheumatol*. 2017 Nov 28;13(4):1-4. doi: 10.1186/s41927-017-0002-7. PMID: 30886948; PMCID: PMC6383593



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
Idiopatické zánětlivé myopatie	-	2 000	-	odhad	-	90%	-	90%
Systémové sklerodermie	-	3 000	-	odhad	-	90%	-	90%
Systémový lupus erythematodes	-	10 000	-	odhad	-	90%	-	90%
Směšené onemocnění pojivové tkáně	-	300	-	odhad	-	90%	-	90%
Nespecifikované onemocnění pojivové tkáně	-	500	-	odhad	-	90%	-	90%
Sjögrenův syndrom	-	3 000	-	odhad	-	90%	-	90%
*Antifosfolipidový syndrom	-	1000	-	odhad	-	90 %	-	90 %
*Syndrom Ehlers- Danlos	-	500	-	odhad	-	90 %	-	90 %
*Onemocnění spojená s IgG4	-	100	-	odhad	-	90 %	-	90 %
*Relabující polychondritida	-	30	-	odhad	-	90 %	-	90 %

*APS, EDS, IgG4-RD, RP - tato onemocnění nejsou zatím centrově sledována. Jsou zřejmě vyšetřena na různých pracovištích podle převažující symptomatologie. Revmatologický ústav zatím nedostal statut centra ERN pro tato onemocnění.



2.1.2 Počet pacientů sledovaných v centru ReCONNET ERN - Revmatologickém ústavu

Název skupiny VO	Počet pacientů s VO, které mají centra v dlouhodobém sledování (průměr za rok z posledních 3 let)	Počet nových pacientů s VO za rok (průměr z posledních 3 let, možno použít data reportovaná koordinátorovi ERN v rámci monitoringu)
Idiopatické zánětlivé myopatie	500	300
Systémové sklerodermie	500	
Systémový lupus erythematoses	600	
Směšené onemocnění pojivové tkáně	50	
Nespecifikované onemocnění pojivové tkáně	300	
Sjögrenův syndrom	20	
*Antifosfolipidový syndrom	50	
*Syndrom Ehlers-Danlos	2	
*Onemocnění spojená s IgG4	2	
*Relabující polychondritida	3	
Průměr souhrnně za rok z posledních 3 let:	2027	

*APS, EDS, IgG4-RD, RP - tato onemocnění nejsou zatím centrově sledována. Revmatologický ústav zatím nedostal statut centra ERN pro tato onemocnění.

2.1.3 Personální zajištění center – kvantitativní údaje

Odbornost	Celkový počet pracovníků	Rheumatologický ústav	
		Hodiny týdně věnované pacientům v ambulantní péči (za všechny pracovníky dohromady)	Hodiny týdně věnované pacientům v lůžkové péči (za všechny pracovníky dohromady)
lékařů s odbornou způsobilostí*	14	110	15
lékařů ve specializační přípravě**	5	-	30
zdravotních sester	17	34	90
nelékařských zdravotníků***	25	22	14
nezdravotníků (manažer, sekretářka, asistent, IT specialista...apod.)	3	2,5	1,5
Celkový počet	104	168,5	150,5

*V oboru revmatologie; ** V oboru revmatologie; ***Mezi nelékařské pracovníky patří odborníci z oblasti: fyzioterapie, ergoterapie, nutriční specialista, specializovaný laboratorní pracovník a vědecký pracovník.



2.1.4 Personální zajištění center – kvalitativní údaje

Co se týká počtu a skladby pracovníků Revmatologického ústavu (Revmatologická klinika 1. LF UK a RÚ), tak počet a skladba pracovníků **odpovídá potřebám za cenu jejich neplacené práce mimo standardní pracovní hodiny.**

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

A) Lékařů specialistů z jiných oborů pro interdisciplinární konzultace.

B) Lékařů ve specializační přípravě (= ve specializačním oboru + v oblasti příslušných VO) - pro klinickou práci v oblasti VO a také pro klinický výzkum v oblasti VO (včetně PhD studentů v klinickém výzkumu).

C) Nelékařských specialistů v péči o pacienty s VO – konkrétně psycholog/psychoterapeut, sociální pracovníci a bioinformatik.

D) Nezdravotníků – především chybí administrativní pracovník a data manažer.

Tato nedostatečná personální kapacita **má za následek:**

- dlouhé čekací lhůty na ambulantní vyšetření / hospitalizaci
- nedostatek času na jednotlivá ambulantní vyšetření
- vysokou míru stresu a nepříjemnou atmosféru na pracovišti
- vysokou míru neplacených přesčasů lékařů
- nedostatečné zapojení do klinického výzkumu
- lékaři specialisté věnují čas koordinační či administrativní činnosti, kterou by mohl vykonávat někdo jiný



2.1.5. Multidisciplinární tým (MDT)

Pracoviště Revmatologického ústavu, Revmatologické kliniky 1. LF UK má k dispozici tři stálé MDT týmy následující skladby:

Odbornost	MTD 1 (Idiopatické zánětlivé myopatie)	MTD 2 (Systémové sklerodermie)	MTD 3 (Systémový lupus erythematoses)
lékaři specialisté	3	3	4
lékaři ve specializační přípravě	0	0	0
nelékařští specialisté	2 terapeuti (fyzio., apod.)	2 terapeuti (fyzio., apod.)	0
nezdravotníci	1/2 (data-manažer)	0	1/2 (data-manažer)
zdravotní sestry	1/2	1/2	1/4
studijní sestra pro klinická hodnocení	1	0	1
frekvence schůzek MDT	1x týdně	1x týdně	1x měsíčně

- MDT1 se schází pravidelně 1x týdně, MDT2 se schází nepravidelně 1x týdně a MDT3 se schází nepravidelně přibližně 1x ročně
- Adekvátnost skladby MDT, dle hodnocení jejich členů, neodpovídá potřebám péče. Jde především o nízkou personální kapacitu.

Hodnocení personálního zabezpečení práce center ve vztahu k počtu pacientů:

Personální kapacita centra je v současné době nízká a má za následek větší množství neplacené práce lékařů mimo standardní pracovní hodiny.



2.2 Zdroje dat o pacientech – registry a databáze

Pro pacienty se vzácnými onemocněními pojivové tkáně a pohybového aparátu jsou k dispozici následující databáze:

Název registru	Název diagnózy	Počet pacientů v registru	Aktuálnost dat	Charakteristika registru
MYONET registry	Idiopatické zánětlivé myopatie	590	z velké části - více než 75 % dat je aktuálních	MYONET registr
EUSTAR registry	Systémové sklerodermie	335	data jsou částečně aktuální (50-75%)	EUSTAR – Revmatologický ústav
ATTRASLE	Systémový lupus erythematoses	169	data jsou částečně aktuální (50-75%)	Registr České Revmatologické společnosti

Hodnocení zdrojů dat o pacientech s VO:

Pro výše 3 uvedené diagnózy jsou k dispozici dostatečné registry. Pro další diagnózy bohužel registry nejsou zavedeny.



2.3 Struktura a pokrytí péče

Excelová tabulka 4 dotazníku A zjednodušená, pro každou skupinu nemocí následující informace ve sloupcích:

Název skupiny nemocí, odhad podílu pacientů z celkového počtu v ČR evidovaných v centrech ERN (ve formátu děti/dospělí), odhad podílu pacientů z celkového počtu v ČR pravidelně sledovaných v centrech ERN, odhad podílu pacientů z celkového počtu v ČR sledovaných v non-ERN pracovištích (dohromady za všechna uvedená non-ERN pracoviště), odhad podílu pacientů z celkového počtu v ČR, kteří nejsou adekvátně léčeni, odhad podílu pacientů z celkového počtu v ČR, kteří nejsou správně diagnostikováni.

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 tito pacienti systematicky diagnostikováni, léčeni a sledováni. Uvedte údaje pro každé pracoviště.	d) Odhadněte % počtu pacientů dané skupiny sledovaných na non-ERN pracovištích, <i>kteří podle vašeho názoru nejsou adekvátně léčeni</i>		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
Idiopatické zánětlivé myopatie	-	50%	-	45%	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	20%	-	10%	-	20%
Systémové sklerodermie	-	30%	-	25%	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	20%	-	10%	-	15%
Systémový lupus erythematoses	-	20%	-	15%	VFN, Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	20%	-	10%	-	15%
Smíšené onemocnění pojivové tkáně	-	30%	-	25%	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	20%	-	10%	-	30%
Nespecifikované onemocnění pojivové tkáně	-	30%	-	25%	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	20%	-	10%	-	20%



Sjögrenův syndrom	-	10%	-	10%	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	10%	-	10%	-	20%
*Antifosfolipidový syndrom	-	0%	-	-	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	□		10 %	-	-
*Syndrom Ehlers-Danlos	-	0%	-	-	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	-		10 %	-	-
*Onemocnění spojená s IgG4	-	0%	-	-	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	-		10 %	-	-
*Relabující polychondritida	-	0%	-	-	Interní klinika Olomouc, II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové	-	-		10 %	-	-

Mezi pracoviště, která nemají status center vysoce specializované péče o pacienty s vzácnými onemocněními pojivové tkáně a pohybového aparátu, patří: Interní klinika Olomouc a II. Interní gastroenterologická klinika Hradec Králové.

*APS, EDS, IgG4-RD, RP - tato onemocnění nejsou zatím centrově sledována. V ČR neexistuje prozatím centrum, které by mělo statut pro tato onemocnění. Jsou zřejmě vyšetřena na různých pracovištích podle převažující symptomatologie. Revmatologický ústav zatím nedostal statut centra ERN pro tato onemocnění.

- Přibližně 30 % pacientů s APS je sledováno v RÚ, 30% pacientů v Interní klinice Olomouc a ostatní po 20 %.

Hodnocení struktury a pokrytí péče:

Ač by bylo žádoucí, sledovat všechny pacienty s VO v centru ERN, není to v současné době z kapacitních důvodů možné.



2.4 Systém/organizace péče a jeho funkčnost

2.4.1 Centra vysoce specializované péče

Žádná skupina či jednotka onemocnění není zavzata do non-ERNového CVSP. Centralizace péče je zakotvena pouze v seznamu CVSP pro vzácná onemocnění a to pouze Revmatologickým ústavem.

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, a to pro SLE (LP Benlysta) a přípravků pro léčbu digitálních ulcerací u systémové sklerodermie (LP Bosentan). Tuto centrovou léčbu mají k dispozici i jiná pracoviště, která splňují podmínky center pro biologickou léčbu definovaných Revmatologickou společností a mají smlouvu o úhradě s příslušnou pojišťovnou (6 center).

<https://www.vzp.cz/poskytovatele/informace-pro-praxi/seznamy-center-a-szz/seznam-specializovanych-pracovist-center-se-zvlastni-smlouvou>

Léčba pro žádnou výše zmíněnou skupinu onemocnění **není** exkluzivně hrazena pouze pracovištím se statusem CVSP-VO.

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

2.4.3 Jiná organizační ustanovení definující systém péče

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

2.4.4 Hodnocení existujícího systému péče odborníky

Současný systém je odborníky hodnocen jako **fungující uspokojivě na základě kombinace oficiálních pravidel a zavedené neoficiální praxe** (=vazby mezi zdravotníky a pracovišti) **pro dospělé pacienty všech níže zohledněných skupin onemocnění:**

Idiopatické zánětlivé myopatie, Systémové sklerodermie, Systémový lupus erythematodes, Smíšené onemocnění pojivové tkáně, Nespecifikované onemocnění pojivové tkáně, Sjögrenův syndrom.

Poslední 4 skupiny onemocnění: Antifosfolipidový syndrom, Syndromy Ehlers-Danlos, Onemocnění spojená s IgG4, Relabující polychondritida, nebyly do analýzy zahrnuty, jelikož pracoviště Revmatologický ústav, Revmatologické kliniky 1. LF UK není pro tato onemocnění schválena a dedikována jako ERN pracoviště. V ČR neexistuje prozatím



pracoviště, které by mělo oficiální statut centra pro tato onemocnění a do budoucna je potřeba toto nějakým způsobem ošetřit.

Hodnocení systému organizace péče a jeho funkčnosti:

Pro sledovaná VO není bohužel v současné chvíli k dispozici ustanovení definující systém péče.

2.5 Pracovní podmínky center

2.5.1 Postavení centra v rámci poskytovatele

Centrum **není samostatná organizační jednotka** v rámci poskytovatele (zdravotnického zařízení) ale **je součástí Revmatologického ústavu 1.LF UK**.

Pracoviště **nemá vymezený prostor** na webových stránkách poskytovatele, kde by byl uveden jeho statut centra ERN (CVSP-VO).

Informace o pacientech s VO této skupiny, kteří se objeví na ambulantním či lůžkovém oddělení poskytovatele, se k pracovníkům centra dostanou v rámci Revmatologického ústavu vždy. Pacienti s VO, kteří jsou vyšetřováni na jiných pracovištích např. VFN, 1.LF, ale i dalších pracovištích včetně specializovaných ambulancí nebo praktických lékařů, jsou do RÚ referováni podle uvážení příslušného odesílajícího lékaře na základě povědomí o existenci centra. Takový postup není ale nijak písemně zpracován či formalizován.

2.5.2 Prostorová kapacita center

Pracoviště ReCONNET ERN **nemá k dispozici vlastní ambulantní prostory**, zároveň **nemá vyhrazena speciální lůžka či lůžkové oddělení** pouze pro pacienty s VO, naopak ambulantní prostory sdílí s jinými týmy.

Ambulantní prostory **vyhovují částečně (75 - 90%), není dostatečná kapacita pro navýšení počtu** pacientů či zkvalitnění péče (např. prodloužením doby ambulantního vyšetření dle individuální potřeby pacienta). Hlavní nedostatky ambulantních prostor jsou **malý počet ambulantních místností** a nedostatečné/nehovující prostory pro pohovory a/nebo pro edukaci rodinných příslušníků/pečovatelů.

Lůžková kapacita **vyhovuje potřebám centra**.

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

Hodnocení pracovních podmínek center:

V centru RÚ zatím není CVSP formálně vyčleněno.



2.6 Provoz center

2.6.1. Ambulantní péče

Pacienti s VO jsou ošetřováni **v definovaných ambulancích určených pouze pro pacienty s VO**. Pacienti s VO se v ambulanci „mísí“ s pacienty s nevzácnými onemocněními.

- Průměrná délka konzultace při první návštěvě se pohybuje okolo **50 minut**.
- Průměrná délka konzultace při kontrolní návštěvě je okolo **20 minut**.
- Možnost konzultace na dálku pracoviště umožňuje, převažuje **emailová a telefonická komunikace**.
- Objednací doba pro ošetření nového pacienta je **cca 1 týden**.

2.6.2 Lůžková péče

Průměrný **počet hospitalizovaných pacientů je cca 13 pacientů s VO na týden** a objednávací doba pro plánovanou hospitalizaci je přibližně **1 týden**.

2.6.3 Obecné informace

Způsoby doporučení pacientů do centra jde o kvalifikovaný odhad podílu z celkového počtu nových pacientů přicházejících do centra (v %)	Pacienti (%)
Z jiného terciárního (fakultního) zařízení	40%
Z nemocnice nižšího typu	30%
Od ambulantního specialisty	15%
Od praktického lékaře	5%
Na základě rodinného skříníku vlastních pacientů	0%
Jiný typ doporučení	0%
Bez lékařského doporučení („self-referral“)	5%
Na základě informace poskytnuté patientskou organizací	5%

- **Role praktického lékaře** v péči o pacienty se vzácnými onemocněními pojivové tkáně a pohybového aparátu je vnímána jako nedostatečná. Péče by mohla být hodnocena jako dostatečná, ale poměrně často pozorujeme občasný nezáměr o pacienta s VO, s argumentem, že pokud je již léčen v ERN centru, měly by pacienta kontrolovat také tam.
- **Přeshraniční péče v centru není poskytována.**
- **Klinické studie:** Tuzemským pacientům je na pracovišti nabízena účast na **klinických studiích**.



- Dostupnost vyšetřovacích metod a konzultací:
Specializovaná vyšetření jsou na pracovišti k dispozici **ve velké většině v souladu s mezinárodními doporučeními** a nesou jisté limity. Jediná se o velmi širokou škálu specializovaných vyšetření.

Metoda	Dostupnost a kvalita vyšetření	
	Odpovídá mezinárodním/národním doporučením	Je limitovaná?
Imunologická vyšetření	ANO	NE
Genetická vyšetření	NE	Částečně ano. Pro diferenciální diagnostiku existují jiná specializovaná genetická pracoviště.
MRI	ANO	Není na pracovišti.
CT	ANO	Není na pracovišti.
PET/CT	ANO	Není na pracovišti.
Plicní testy	ANO	Provádí plicní specializované zařízení a není na pracovišti.
Echokardiografie	ANO	Je potřeba přítomnosti specializovaného pracovníka
Vyšetření polykání	ANO	Je potřebná spolupráce se specializovaným zařízením.
Biopsie	ANO	NE

Kvalita konzultací expertů z jiných oborů odpovídá mezinárodním a národním doporučením a není žádným způsobem limitována.

Specialisté z oblasti:	Dostupnost a kvalita konzultací expertů jiných oborů	
	Odpovídá mezinárodním/národním doporučením	Je limitovaná?
Plicní	ANO	NE
Patologie	ANO	NE
Kardiologie	ANO	NE
Hematologie	ANO	NE
Neurologie	ANO	NE
Dermatologie	ANO	NE
Nefrologie	ANO	NE

2.6.4 Administrativa

- Administrativní podpora je na pracovišti hodnocena jako **nedostatečná**.
- Administrativa provozovaná zdravotníky značně **omezuje čas strávený vlastní prací s pacienty**.
- Mezi úkony, které pracovníky centra zdržují nejvíce patří: objednávání pacientů, vyplňování formulářů, objednávání laboratorních vyšetření, psaní zpráv, návrhů na lůžně atd.



- V případě větší kapacity administrativní síly, by na ni byly delegovány tyto výše uvedené činnosti.
- Řešením problému by bylo **navýšení administrativní kapacity**.
- Velkou pomocí by bylo **stabilní přidělení administrativní síly pro MDT**.

2.6.5 Léčba

- Pro pacienty s vzácnými onemocněními pojivové tkáně a pohybového aparátu je k dispozici tato cílená farmakoterapie: **biologická léčba, cílená léčba syntetickými léky**
- Specializovaná nefarmakologická léčba zahrnuje především **fyzioterapii a ergoterapii**.
- **Hrazená léčba:** Použití léčby v hrazených indikacích **je s omezením centrového rozpočtu**. Je potřeba žádat o povolení léčby v „off label“ indikacích.
- **Nehrazená léčba:** Počet pacientů, kteří potřebují léčbu nehrazenými léčivými přípravky je **přibližně 600 za rok**, tomu odpovídající počet **1200 žádostí na § 16 za rok**. Hlavními léčivými přípravky, na něž pracoviště žádají úhradu v rámci § 16, jsou: rituximab, mykofenolát mofetil, tacrolimus, tocilizumab

Název přípravku	Počet léčených pacientů za rok 2023	Předpokládaný počet léčených pacientů na rok 2024	Obvyklý počet žádostí na jednoho pacienta za rok
Rituximab	137	200	2,4
Mykofenolát mofetil	89	90	2,3
Tacrolimus	20	25	2,8
Tocilizumab	19	25	2,6

- Spektrum a dostupnost léčby **odpovídají mezinárodním doporučením**, bez výrazných omezení.

2.6.6 Komplexita a koordinace péče

Koordinace péče:

- Efektivní propojení všech aspektů péče potřebných pro management VO **není na pracovišti zajištěno**.
- Existující mechanismy, které suplují koordinaci péče o pacienty s VO na pracovišti nejsou dostačující a **systém koordinace péče na pracovišti chybí jak objektivně, tak také subjektivně**.
- Hlavní překážkou pro vytvoření fungujícího systému jsou především nedostatečné personální kapacity a přetížení stávajícího personálu.



- **Interdisciplinární konzultace / spojené ambulance** s jinými odborníky nad rámec MDT jsou v centru zavedeny, přičemž tyto konzultace probíhají na pracovišti konzultanta a jsou zaznamenány do dokumentace pacienta.
- Zavedený systém je hodnocen jako vyhovující pro potřeby VO pacientů.

Hodnocení provozu center:

O většinu účinných léků je nutno žádat pomocí žádosti s paragrafem 16. RÚ je stranou stojící pracoviště a řadu speciálních vyšetření je nutno provádět na mimoústavních pracovištích, což mírně komplikuje situaci. Nicméně v tomto spolupracujeme s domluvenými pracovišti. Jde sice o VO, ale požadavky na vyšetření a léčbu jsou hraniční z hlediska možnosti zvládnutí všech pacientů.

2.7 Přejímová péče („transition care“)

2.7.1 Přejímová péče z dětské do dospělé péče - obecně

Na pracovišti probíhá **kontinuální péče pouze o dospělé pacienty** a dětské pacienty v centru ošetřování nejsou.

Pracoviště přebírá pacienty s VO, kteří vyžadují další vysoce specializovanou péči, ze spolupracujícího dětského pracoviště či pracovišť **víceméně bez omezení**.

Pracoviště nemá omezenou kapacitu pro přebírání pacientů z dětských pracovišť a může proto plně uspokojit potřebu. Předaným pacientům je na pracoviště poskytována komplexní multi- a interdisciplinární **péče ve srovnatelném rozsahu a kvalitě jako na dětských pracovištích**.

Spolupráce centra s praktickými lékaři (pro dospělé) je obecně nedostačující. Praktický lékař často projevuje neochotu pacienta sledovat, pokud je již v péči centra ERN.

Hodnocení přejímové péče:

V centru ERN není výrazný nedostatek v oblasti přijímání pediatrických pacientů do dospělé péče. Spolupráce s praktickými lékaři je často nedostačující, jelikož část z nich odmítá pacienty sledovat např. pro běžnou kontrolu možných nežádoucích účinků léčby, pokud jsou již léčeni v centrech ERN.



2.8 Zapojení pacientů do péče

2.8.1 Spolupráce ERN s pacienty a patientskými organizacemi v ČR

Skupina onemocnění, pro které v ČR v rámci ERN ReCONNET existují patientské organizace (PO)	Název PO	Centrum ReCONNET doporučuje pacientům s příslušnou diagnózou tuto PO	ERN a PO spolupracují na přípravě edukačních materiálů v češtině	ERN a PO spolupracují na osvětové činnosti (semináře, webináře, setkání)	ERN a PO spolupracují na vedení průzkumu kvality péče	ERN a PO spolupracují na sběru či zpracování dat pro vědecké účely	ERN a PO spolupracují při zajištění služeb pro pacienty v místě bydliště	ERN a PO spolupracují při prosazování zájmů pacientů a přístupu k léčbě	PO podporuje některé z vašich ERN center finančně
Idiopatické zánětlivé myopatie, Systémové sklerodermie, Systémový lupus erythematoses	Revma liga	ano	ano	Ano	ne	ne	ne	částečně	ne

V ČR existuje ještě jedna PO, které překryvem spadá pod VO ze skupiny ReCONNET, a to Ehlers-Danlosův syndrom a syndrom hypermobility, z.s. Ta je zohledněna v části 3.: Popis současného stavu sociální péče, identifikace potřeb a nedostatků.

2.8.2 Zapojení pacientů do rozhodování o vyšetřovacím a léčebném plánu

- je zavedeno na pracovišti zavedeno formou diskuze s pacientem o onemocnění a sdílené rozhodnutí o terapii

2.8.3 Hodnocení onemocnění pacientem (patient reported outcomes-PRO)

- Dotazníky k posuzování kvality života na pracovišti používány jsou a kvalita života pacientů s VO je v centru hodnocena pravidelně za použití standardizovaných nástrojů.

Hodnocení zapojení pacientů:

Spolupráce v hodnocení kvality péče a sběru dat pro vědecké účely by mohla být do budoucna intenzivnější.



2.9 Kvalita péče v centrech

2.9.1 Hodnocení péče pacienty

- Možnost hodnocení péče v centru mají pacienti v podobě obecného **nemocničního dotazníku**, který je k dispozici **v papírové podobě v čekárně**. Výsledky dotazníkového šetření se vyhodnocují vždy **jednou ročně**.

2.9.2 Hodnocení a monitorace kvality péče

- Monitorace kvality péče probíhá** v centru v rámci povinného procesu nastaveného Evropskou komisí.
- Vedoucí lékař, nebo jiný pověřený pracovník centra **nepravidelně** kontroluje výstupy a poskytuje členům týmu zpětnou vazbu (např. formulace závěrů v lékařských zprávách, záznam o standardizovaných hodnoceních, pokud jsou k dispozici, správnost vykazování ORPHA kódů, správné vykazování výkonů klinických vyšetření apod.).
- Centrum sleduje vývoj onemocnění u definovaných kohort svých pacientů za pomoci stanovených indikátorů (např. standardizované hodnocení aktivity či závažnosti onemocnění, odpovědi na terapii apod.) **v rámci akreditačního řízení pro celou nemocnici**.

2.9.3 Sebehodnocení kvality péče ve srovnání s jinými evropskými centry ERN

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

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

2.9.4 Možnosti zlepšení kvality péče z pohledu pracoviště

- Centrum ERN ReCONNET, Revmatologický ústav, 1.LF UK uvádí, že kvalita péče by se zlepšila, pokud by se pracovníci centra mohli věnovat pouze pacientům s VO.
- Mezi hlavní překážky zlepšení kvality péče patří omezená personální kapacita a přetížení velkým počtem pacientů.
- Mezi opatření, která by mohla zajistit zlepšení kvality péče v centru patří doplnění personální kapacity a v budoucnu také distribuce pacientů mezi více specializovaných center.

Kvalita péče v centrech a její hodnocení:

Ke sledování kvality by pomohl lepší nemocniční počítačový systém, který by dokázal tyto parametry vyhodnocovat.



2.10 Vzdělávání a výzkum

2.10.1 Pokrytí problematiky VO existujícími specializačními obory

- Vzdělávání v oblasti vzácných onemocnění pojivové tkáně a pohybového aparátu je pokryto sylabem specializačního vzdělávání **v oboru revmatologie 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 **účast je dobrovolná, mimo pracovní dobu a je zaveden systém informovanosti školenců o těchto akcích**.
- Pravidelná osobní účast pracovníků centra na mezinárodních odborných konferencích je přibližně **1 akce na pracovníka za rok**.
- Na financování placených vzdělávacích akcí se podílí **grantové projekty, dary, sponzorování, příspěvek poskytovatele, nebo vlastní financování účastníkem**.
- Stanovení chráněného času ("protected time" = část pracovní doby určená pro samostudium, či vlastní vědeckovýzkumnou činnost) **není** na pracovišti zavedeno.
- Na pracovišti **je nicméně zavedeno systematické praktické vzdělávání** (např. stínování zkušenějšího specialisty, společná ambulance apod).
- Vzdělávání nelékařských zdravotnických pracovníků ve specializované problematice VO **je na pracovišti zavedeno také**, formou kongresů a konferencí.

2.10.3 Vzdělávání poskytované centrem pro jinou odbornou i laickou veřejnost

- V centru jsou pořádány přibližně **4 vzdělávací akce** (seminář nebo workshop) **za rok**.
- **Aktivní účast členů centra** na mezinárodních a národních kongresech jako „faculty“ nebo v podobě prezentace odborného sdělení – průměrný počet jednotlivých typů akcí celkem za rok (na celé pracoviště):
 - Národní kongres: 4 za rok
 - Mezinárodní kongres: 2 za rok
 - Workshopy: 2 za rok
 - Webináře: 2 za rok

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

- Grantové projekty národní: 1
- Grantové projekty mezinárodní: 0
- Investigátorem iniciované národní studie: 1
- Investigátorem iniciované mezinárodní studie: 1
- Sponzorované klinické (lékové) studie: 5



2.10.5 Sebehodnocení vzdělávacích a výzkumných aktivit

- Úroveň vzdělávacích a výzkumných aktivit pracoviště je na srovnatelné úrovni s jinými špičkovými evropskými centry pro danou problematiku.
- Systematické vzdělávání členů týmu je **dostatečné**.
- Vědeckovýzkumné aktivity týmu jsou **nedostatečné**, z důvodu přemíry klinických povinností a nedostatečné personální kapacity.

Hodnocení vzdělávání a výzkumu jako nedílných součástí vysoce specializované klinické péče:

Bohužel je nyní snížený zájem potenciálních kandidátů doktorského studia v oblasti VO.



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.

Do ERN ReCONNET spadají následující onemocnění:

1. Idiopatické zánětlivé myopatie (IZM) / Idiopathic inflammatory myopathies (IIM)
2. Smíšená onemocnění pojivové tkáně / Mixed connective tissue diseases (MCTD)
3. *Sjögrenův syndrom* / Sjögren's syndrome (SS)
4. Systémový *lupus erythematosus* / Systemic lupus erythematosus (SLE)
5. Systémová sklerodermie / Systemic sclerosis (SSc)
6. Nediferencovaná onemocnění pojivové tkáně / Undifferentiated connective tissue diseases (UCTD)
7. *Antifosfolipidový syndrom* / Antiphospholipid syndrome (APS)
8. Ehlers-Danlosovy syndromy / Ehlers-Danlos syndromes (EDS)
9. IgG4 asociované nemoci / IgG4-related diseases (IgG4)
10. Relabující polychondritida / Relapsing polychondritis (RP)

Pro skupiny *onemocnění pojivové tkáně a muskuloskeletálních onemocnění* jsou v ČR následující pacientské organizace:

- 1) Ehlers-Danlosův syndrom a syndrom hypermobility, z.s. (*Ehlers-Danlosovy syndromy*)
- 2) RevmaLiga Česká republika, z.s. (*Systémová sklerodermie, zánětlivé myopatie, antisyntetázový syndrom, intersticiální plicní onemocnění*)

Dotazník vyplnily **Ehlers-Danlosův syndrom a syndrom hypermobility, z.s.** a **Revma Liga**.

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

Onemocnění pojivové tkáně a muskuloskeletální onemocnění jsou zpravidla progresivní a dynamická a představují dlouhodobou zvyšující se zátěž, jak pro pacienta, tak pro jeho rodinu a pečující osoby, proto mají pacienti s tímto onemocněním vysokou potřebu sociální podpory.

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

Obě tázané pacientské organizace uvedly, že přístup k informacím o dostupných sociálních službách je velmi složitý, informace nebývají snadno dohledatelné.

Informace o sociální podpoře získávají pacienti z následujících zdrojů:

- Osoba blízká, která může být s danou problematikou seznámena více, než samotný pacient (1)
- Pacientská organizace (1)

Primárním kontaktem při hledání informací je:

- MPSV (1)
- Poradenství sociální podpory, poskytovatelé zdravotních služeb a jiné instituce (1)

Jedna PO si není existence katalogu sociálních služeb vědoma, druhá PO upozorňuje na fakt, že pacienti musí vědět, že mají hledat termín "katalog", aby všechny tyto informace pohromadě mohli nalézt, uvádí také, že lékaři neinformují o existenci těchto katalogů.

Jakou formu poradenství by pacienti ocenili:

- Online (aby byly tyto služby dostupné lidem s různými postiženími, která např. ovlivňují mobilitu) a poblíž ordinací lékařů a v poliklinikách/nemocnicích (aby mohl lékař pacienta ihned po konzultaci nasměřovat – systémy zdravotní a sociální péče jsou v ČR prozatím naprosto odděleny a nespolupracují spolu). Tuto práci by měli vykonávat sociální pracovníci (třeba v kombinaci s peer konzultanty).
- Odpovědné instituce MPSV, etc.

Přehled typů služeb/dávek

Kdy mají pacienti největší potřebu sociální podpory:

- Limitující symptomy, snížená mobilita či ztráta schopnosti sebeobsluhy (2)
- Snížená pracovní schopnost (1)

Nejčastěji využívané sociální služby jsou:

- Domácí péče

Nejčastěji čerpané dávky

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

Ze sociálních dávek, které jsou podporou pro pečující uvedla jedna PO pouze ošetřovné, nicméně z dávek dlouhodobé podpory žádnou, jelikož **sociální podpora pro pečující při péči o dlouhodobě nemocného není.**



Obě PO upozornily na **častý problém s dávkami**, který stojí za zmínění:

Invalidní důchody: pacientům bývá zamítán anebo jim bývá přiznáván nižší stupeň důchodu, než jaký potřebují – a navíc z důvodu vzácnosti (či opomíjenosti) těchto diagnóz, které chybí v posudkových tabulkách, musí pacienti získávat důchod např. na komorbidní postižení (například na psychický stav). **Nemocenská:** velmi těžké získat na chronické symptomy.

Průkaz ZTP: také velmi těžké získat (např. pacient dokáže ujít o něco více, než jak je nastaveno kritérium, ač by kartu ve skutečnosti potřeboval, protože je do určité míry z důvodu různých symptomů limitován v oblasti mobility).

Pokrytí potřeb

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

Pokrytí potřeb - Hodnocení	Ehlers-Danlos syndrom a syndrom mobility	RevmaLiga
Jak jsou pokryty sociální potřeby ve vaší oblasti	3	4
Dostupnost a kvalita služeb pro děti	2	3
Dostupnost a kvalita služeb pro adolescenty	3	3
Dostupnost a kvalita služeb pro dospělé v produktivním věku	4	4
Dostupnost a kvalita služeb pro seniory	4	4
Dostupnost a kvalita služeb pro pečující	5	3
Vnímáte rozdíly v regionální dostupnosti?	Ano	Ano
Vnímáte rozdíl v dostupnosti město x venkov?	Ano	Ano
Jak dlouho průměrně trvá schválení žádosti o soc. dávku/službu?	4-8 měsíců	Více než 1 měsíc
Zaznamenali jste u vaší skupiny častá odvolání v žádostech o sociální podporu?	Ano	Ano
Pomáhá pacientům někdo s podáním žádostí o soc. podporu?	Ano	Ano
Ohodnoťte zkušenost s návazností zdravotních a sociálních služeb	5	5



Jedna PO uvedla následující komentáře u pokrytí potřeb jednotlivých věkových kategorií:

Adolescenti: Problémem u starších adolescentů je hledání jakékoliv pomoci v období na hranici dětství a dospělosti (to je někdy 17 let, jindy 19 let).

Dospělí v pracovní-produktivním věku: Péče pro dospělé se zdá nefunkční v tom smyslu, že mnohdy teoreticky existuje, ale pro pacienty je nemožné na jakoukoliv pomoc dosáhnout (či dosáhnout na tak vysokou úroveň pomoci, kterou potřebují). Je rozdíl podívat se na existenci různých druhů pomoci a podpory vs. podívat se na to, co se ve skutečnosti pacientům (ne)dostává.

Senioři v pracovní post-produktivním věku: Potíže spojené s diagnózou/diagnózami bývají připisovány věku a péči dostávají spíše na základě věku než na základě celoživotního/dlouhodobého postižení - a to může vést k tomu, že jsou jejich specifické potřeby týkající se jejich onemocnění zanedbávány.

Pečující: Péče pro pečující se zdá v podstatě neexistující. Pokud nějaká pomoc a péče existuje, tak je většinou výsledkem dobrovolnictví a darů.

Nedostatky

Hodnocení nedostatků jednotlivých oblastí	Ehlers-Danlos syndrom a syndrom mobility	RevmaLiga
Dostatek informací	3	4
Přehlednost/snadnost orientace	4	5
Nabídka odpovídá specifickým potřebám jedince	2	4
Dostatek personálu	4	3
Finanční dostupnost služeb	5	3
Reálná dostupnost a kapacita služeb	5	4

Největší nedostatky systému uvedeny konkrétně:

- Velkým negativem je dle pacientů fakt, že pacientům žádost o pomoc nebývá mnohdy ani doporučována.
- Nedostatek informací, nedostatečná komunikace, pacienti na dané služby nedosáhnou (tzn. pomoc jim bývá zamítna) anebo jsou pro ně finančně nedostupné.



Vzory

Příklady dobré praxe z ČR i ze světa:

Belgie - mnoho sociálních služeb a dávek, kterých existuje více, než v ČR, není jim tak často zamítána a počítají s rozdílnými situacemi každého člověka: např: ARR (*L'Allocation de Remplacement de Revenus*) - v případě, že se člověk nemůže vůbec zařadit do pracovního procesu, AI (*L'Allocation d'Intégration*) - Pokud člověk ještě může do určité míry pracovat, ale příjmy mu nestačí na pokrytí velmi vysokých finančních nákladů, které vyplývají z postižení; dále je možné zažádat o sociální dávku, tzv. pomoc třetí strany, jejíž částky lze využít například na pokrytí asistence v domácnosti, pomoc s úklidem, etc. Dále existují sociální dávky pro děti s postižením, ale také pro dospělé osoby s postižením, kteří jsou rodiči a vychovávají dítě. Belgické sociální dávky pokrývají každou etapu života, od dětství až po seniorní věk. V Belgii rovněž funguje systém tzv. sociální přepravy / taxi, etc. V mnoha zdrojích, které poskytují osobám s postižením informace o sociálních dávkách a službách je také zmíněno, že samozřejmě existuje jakýsi seznam patologií, ale přiznání sociální dávky není limitováno pouze na tento seznam, je také jsou brány v potaz další patologie a vzácná onemocnění.

Francie – podobná situace jako v Belgii

Souhrn zásadních poznatků za ERN ReCONNET

Z šetření u patientských organizací ze skupiny ERN ReCONNET vyplynulo několik poznatků hodných pozornosti.

Pacient se na možnost sociální podpory většinou první zeptá osob blízkých. Hlavním zdrojem informací jsou pro pacienty patientské organizace. Katalogy sociálních služeb dostupné zřejmě jsou, ale pacienti mnohdy nejsou informováni o jejich existenci. Dostatek informací pacienti průměrně ohodnotili známkou 3-4. Obě patientské organizace pacientům poskytují individuální poradenství. Jedna PO vytvořila pro pacienty brožuru pro lepší orientaci v systému: "Průvodce státní a sociální podporou pro pacienty se zdravotním postižením".

Pacienti by ocenili, kdyby zdravotní a sociální péče v ČR byla více propojena a jednotlivé složky spolu více spolupracovaly. Také by považovali za přínosné, kdyby existovala pozice pro osobu, která by péči koordinovala, například by to dle pacientů mohl být sociální pracovník v kombinaci s peer konzultanty. Tato služba by mohla být dostupná jak online (pro větší přístupnost všem) a poblíž ordinací lékařů a v poliklinikách a nemocnicích, aby tam mohl lékař pacienta ihned po konzultaci nasměrovat.

Pacienti s onemocněním *pojivové tkáně a muskuloskeletálním onemocněním* by potřebovali mít přístup k prakticky všem typům dávek, ale žádosti jim bývají velmi často



Spolufinancováno
Evropskou unií



SPOVO

zamítány. Průměr doby do schválení sociální služby či dávky je 6 měsíců. **Pečující bohužel podporu nemají.**

V jednotlivých kategoriích pokrytí potřeb pacienti **nejhůře** hodnotili **propojení zdravotních a sociálních služeb.**

Z nedostatků jako **největší problém** vyplynula **přehlednost/snadnost orientace** a **nedostatečná reálná dostupnost** a kapacita služeb.

V konkrétních příkladech problémových situací pacienti uvedli především **opakované zamítání** žádostí o dávky či služby.



4. Popis optimálního stavu komplexní péče

Stručná charakteristika onemocnění dané ERN a současného systému péče

Onemocnění ze skupiny ERN ReCONNET mohou začít v každém věku. Vrchol výskytu se ukazuje mezi 20 – 50 lety, i když určité rozdíly existují. Např. systémový lupus erythematoses nebo sklerodermie jsou onemocnění spíše časnější, zatímco zánětlivé myopatie začínají více po 40. roce věku a Sjogrenův syndrom ještě později. Všechna tato onemocnění mají autoimunitní podstatu a mají chronický průběh. Pacienty je možné léčit a výrazně snížit rizika poškození onemocněním, nicméně vyléčení, tj. úplné odstranění choroby, je raritní. To znamená, že pacienti potřebují dlouhodobou odbornou péči. Onemocnění mohou mít celou řadu různých příznaků a klinický i laboratorní obraz může být velmi heterogenní. Vzhledem k častému postižení řady různých orgánů a systémů je pro tyto pacienty nutná multioborová péče.

Onemocnění je chronické a probíhá často s epizodami vzplanutí a uklidnění. V průběhu času však vede zánět k postupnému poškození orgánů, které je většinou nevratné. Z toho pramení potřeba léčebně zasáhnout v časnějších fázích onemocnění, tak aby se poškození předešlo. Proto je žádoucí onemocnění časně diagnostikovat a odeslat pacienty do specializovaných center. Diagnostika systémových autoimunitních onemocnění je většinou celkem složitá, mění se a zpřesňuje, a je proto zapotřebí kontinuální edukace. Zatím nikde neexistuje vyhledávací program, který by pomohl nemocné najít v prodromálních stádiích nemoci. Z tohoto hlediska je zatím stále nejdůležitější vybudovat povědomí o těchto chorobách a usnadnit cestu pacientovi k rychlému specializovanému vyšetření.

Současný systém péče nemá stanovenou strukturu. Z hlediska mezinárodního zapojení do Evropské referenční sítě (ERN) vzácných onemocnění je v České republice k dispozici jedno centrum v Revmatologickém ústavu. Další, formálně nevyhlášená centra, představují pracoviště fakultních nemocnic, z nichž významnější roli hrají Interní kliniky v Olomouci a v Hradci Králové. Status center není ale nijak definován. Centrum zařazené v ERN muselo splnit požadavky především prokázáním dobré orientace v problematice, zapojením multioborového týmu do péče o pacienty a konečně i edukačními a výzkumnými aktivitami. Pokud vím, není k dispozici legislativa, která by na jednotlivých pracovištích definovala povinnost ustanovení centra. Není také přesně definováno personální a věcné vybavení takového centra. Nicméně, v praxi si náročná diagnostika a léčba vyžádaly vytvořit to, co je pro dobrou starost o vzácná autoimunitní onemocnění potřeba, tj. multioborovou péči a specializaci odborníků na jednotlivá onemocnění či jejich podtypy. Včetně snahy o výuku a vědecké bádání v dané problematice. To je velmi důležité z hlediska mezinárodní spolupráce, která v oblasti vzácných autoimunitních systémových onemocnění musí fungovat. Absence jasných pravidel – doporučení, struktury, plánování, hrazení, kontroly kvality je slabinou systému.



Návrh modelu péče pro autoimunitní systémová a příbuzná onemocnění vyžadující podobný charakter péče

Organizace péče pro vzácná autoimunitní systémová onemocnění vyžaduje multidisciplinární přístup a integraci různých zdravotnických služeb.

1. Multidisciplinární týmy.

Jsou zapotřebí multidisciplinární týmy. Poněvadž tradičně spadá většina těchto onemocnění do oblasti revmatologie, měl by být vedoucím týmu revmatolog. Mezi členy týmu by měli patřit zástupci dermatologie, pulmonologie, nefrologie, neurologie, kardiologie, fyzioterapie, ergoterapie, patologie, zobrazovacích metod a případně psychologie.

2. Centra vysoce specializované péče (CVSP).

Výše zmínění specialisté by měli být sdruženi do centra vysoce specializované péče (CVSP). Výhodou je koncentrace na příslušná onemocnění s osobní a častou zkušeností s vzácnými případy. Tito odborníci by měli být z pracovišť kde je přístup ke specializované diagnostice a pokročilé terapii. Zásadou je vypracování přizpůsobeného léčebného plánu na základě detailního určení rozsahu a typu choroby, včetně využití klinických i laboratorních prognostických ukazatelů možného vývoje. Součástí léčebného plánu musí být edukace pacientů v příslušném onemocnění a doporučení interakce s patientskými skupinami, které pro tato onemocnění existují. CVSP nemusí mít akreditaci pro mezinárodní ERN, ale musí být akreditováno příslušným řídicím orgánem.

3. Centra specializované péče

Vzhledem k počtu nemocných a heterogenosti prezentace choroby by měla existovat i centra specializované péče (CSP), která budou pečovat o méně závažné případy autoimunitních systémových onemocněních nebo kontrolovat dříve diagnostikované případy s dlouhodobě příznivě probíhajícím onemocněním. Tato centra by měla být k dispozici na úrovni kraje.

4. Přístup k novým léčebným postupům

Vzácná autoimunitní systémová onemocnění nejsou ve své většině schválenou indikací pro léčbu konvenčními syntetickými imunosupresivy, biologicky, nebo cílenými syntetickými léky. Přesto se řada těchto léčiv často k léčbě používá, ale v každém takovém případě je nutné individuální povolení k podávání léku, které je většinou časově omezené 3 měsíci. To vede k nepřiměřenému růstu administrativy a celou situaci dělá složitou. CVSP (CSP) by měly mít takové rozhodování ve vlastních rukách. Schvalovací proces by měl být uplatněn jen v případech mimořádných s významnými ekonomickými nároky.



5. Systém hrazení hospitalizací

Přehodnocení systému hrazení hospitalizací s nutností použití vysoce nákladné léčby pro CVSP. Momentálně může být hospitalizace s potřebou vysoce nákladné léčby zcela mimo možnosti CVSP.

6. Zapojení pacientů a patientských organizací

Stále větší důraz je kladen na účast pacientů a patientských organizací v péči o závažná VO. Budoucí systém by měl s aktivním zapojením a spoluprací pacientů počítat a vytvářet podmínky pro jejich uplatnění. Existuje celá řada oblastí – doporučení pro léčbu, snadno dostupné edukace, usnadnění přístupu k léčbě, zapojení do klinických hodnocení léků atd.

7. Praktičtí lékaři

Aktivní zapojení praktických lékařů do systému péče o vzácná onemocnění je nutné. Momentálně je takový pacient často z péče PL v oblasti týkající se VO vyčleněn. Vzhledem k vzdálenostem do center by měla být ta část péče, která nevyžaduje specializovaný přístup, v rukou PL.

Další doporučení:

ERN ReCONNET dosud nemá v ČR koncepčně uchopenou péči o skupinu pacientů s Ehlers-Danlosovými syndromy, Antifosfolipidovým syndromem, Onemocněními spojenými s IgG4 a relabujícími polychondritidami. Tito pacienti se nemohou prozatím na nikoho obrátit, není k dispozici plán péče a existující centrum ERN ReCONNET je dosud nemá zahrnuto do své péče.

Organizace péče není stanovena pro tyto skupiny onemocnění stanovena a systém péče o tyto pacienty bude třeba definovat ve spolupráci s dalšími odborníky.

Pracovní podmínky center, personální zajištění

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



Podpora specializovaného vzdělávání a výzkumné činnosti

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

Podpora stavu sociální péče

Pacient/pečující spadající pod ERN ReCONNET by měl mít nárok na informace ohledně sociální podpory souběžně při sdělování diagnózy, u sdělování diagnózy by měl být, s pacientem/pečujícím, přítomen i pracovník centra (např. Centrum provázení, Rané péče apod.), který by pacienta/pečujícího odkázal na příslušného pracovníka, jenž poskytne psychologickou podporu a informace k sociálním službám.

Erudovanost sociálních pracovníků v tomto typu center by měla být vysoká. V ideálním případě by měl být ve specializované centru proškolený sociální pracovník se specializací na potřeby pacientů s VO. Tento pracovník by měl pacienty dále odkazovat na kontaktní osoby (sociální pracovníky) v jednotlivých regionech dle potřeby. Podpora pacientů i v rámci menších měst a regionů by měla být srovnatelná s podporou v rámci hlavního města. Povědomí sociálních pracovníků i v rámci jednotlivých krajů by mělo být vysoké.

Nutnost sociální podpory je u skupiny těchto onemocnění vysoká. Pokud je žádost o podporu zamítnuta, bylo by ideální, pokud by sociální pracovník v centru ERN dále pomohl vykomunikovat odvolání, případně zařídil další a podrobnější zprávu o závažnosti stavu pacienta od jeho lékaře, či pacienta nasměroval a u odvolání poskytl asistenci.



Seznam zkratk

ZKRATKA	Vysvětlení
1.LF	1. Lékařská Fakulta
APS	Antiphospholipid syndrome (Antifosfolipidový syndrom)
CPGs	Clinical Practice Guidelines (klinické doporučené postupy)
CPMS	Clinical Patient Management System (klinický systém pro správu pacientů)
CSP	Centrum specializované péče
CT	Computed Tomography (počítačová tomografie)
CVSP	Centrum vysoce specializované péče
EDS	Ehlers-Danlos syndromes
EKG	Elektrokardiogram
ELUAR	European Alliance of Associations for Rheumatology (Evropská aliance revmatologických asociací)
ERN	European Reference Network (Evropská referenční síť)
IgG	Imunoglobulin třídy G
IgG4-RD	IgG4 asociované nemoci (IgG4) / IgG4-related diseases (IgG4)
IZM	Idiopatické zánětlivé myopatie
MCTD	Mixed connective tissue diseases (Smíšená onemocnění pojivové tkáně)
MDT	Multidisciplinární tým
MKN-10	Mezinárodní klasifikace nemocí 10. revize
MPSV	Ministerstvo práce a sociálních věcí
MRI	Magnetická rezonance (Magnetic Resonance Imaging)
ORPHA	Orphanet (databáze vzácných onemocnění)
PET	Pozitronová emisní tomografie
PL	Praktický lékař
PO	Pacientská organizace
PROM	Patients Reported Outcome Measures (výsledky sdělované pacientem; sebehodnotící dotazníky)
RP	Relabující polychondritida / Relapsing polychondritis
RÚ	Revmatologický ústav
SLE	Systemic lupus erythematosus (Systémový lupus erythematosus)
SS	Sjögren's syndrome (Sjögrenův syndrom)
SSs	Systemic sclerosis (Systémová sklerodermie)
SYPOVO	Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty se vzácnými onemocněními
UCTD	Undifferentiated connective tissue diseases (
UK	Univerzita Karlova
VFN	Všeobecná fakultní nemocnice
VO	Vzácné onemocnění
ZTP, ZTP/P	Zvlášť těžké postižení, zvlášť těžké postižení s průvodcem (osoby se zdravotním postižením)