

Obecný návrh standardu komplexní sdílené péče o pacienty se vzácnými onemocněními



Spolufinancováno
Evropskou unií

Obsah

Úvod	3
1. Definování struktury národní referenční sítě pro vzácná onemocnění	4
1.1 Mezinárodní kontext	4
1.2 Situace v ČR	5
1.3 Podklady	7
1.4 Návrh doporučeného postupu	8
2. Mapování celostátní a regionální potřeby odborníků pro jednotlivé skupiny VO na pracovištích národní referenční sítě zapojených v systému komplexní sdílené péče o pacienty s VO.....	11
2.1 Mezinárodní kontext	11
2.2 Situace v ČR	12
2.3 Podklady	12
2.4 Návrh doporučeného postupu	13
3. Personální zajištění center	15
3.1 Mezinárodní kontext	15
3.2 Situace v ČR	15
3.3 Podklady	16
3.4 Návrh doporučeného postupu	17
4. Systém „přechodové péče“ o dospívající pacienty a jejich převedení do péče specialistů pro dospělé.....	19
4.1 Mezinárodní kontext	19
4.2 Situace v ČR	21
4.3 Podklady	22
4.4 Návrh doporučeného postupu	24
5. Propojení systémů komplexní sdílené péče v CVSP s kontaktními místy/koordinátory zdravotních a sociálních služeb a Stanovení standardní vazby zdravotních a sociálních služeb na činnost CVSP...26	
5.1 Mezinárodní kontext	26
5.2 Situace v ČR	27
5.3 Podklady	29
5.4 Návrh doporučeného postupu	30



6. Stanovení obecných indikátorů kvality péče v CVSP-VO	33
6.1 Mezinárodní kontext	33
6.2 Situace v ČR	37
6.3 Podklady	37
6.4 Návrh doporučeného postupu	40
Seznam zkratk	41
Seznam ERN	42



Úvod

Obecný návrh standardu komplexní sdílené péče o pacienty s VO pro všechny skupiny vzácných onemocnění vznikl díky realizaci 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. Jedná se o výstup projektového týmu, vznikl ve spolupráci s odbornou veřejností, která se tomuto tématu věnuje. V současné době je tento dokument připraven k externí revizi. Jestliže máte návrh na úpravu, prosím zašlete nám ho v tabulce níže s konkrétním odůvodněním.

Připomínky k materiálu „Obecný návrh Standardu komplexní sdílené péče o pacienty se vzácnými onemocněním pro všechny skupiny VO“

I.	II.	III.	IV.	V.
Číslo	Připomínku předkládá (subjekt/jméno)	Místo v dokumentu (kapitola/str.)	Připomínka (odůvodnění a návrh na přeformulování textu)	Vypořádání
1.				
2.				
3.				
4.				
5.				
6.				

Své připomínky odesílejte na email:

simona.lichterova@mzd.gov.cz a hana.benesova@mzd.gov.cz do 30.4.2025.



1. Definování struktury národní referenční sítě pro vzácná onemocnění

1.1 Mezinárodní kontext

Centralizace specializované péče o pacienty s vzácnými onemocněními (VO) je nezbytnou podmínkou pro zajištění vysoké odborné úrovně a kvality této péče. V evropském prostoru byly za tímto účelem definovány sítě expertních center pro 24 skupin vzácných onemocnění – European Reference Networks (ERN). Termín „National Reference Network“ (NRN), tedy národní referenční síť, je navržen v rámci procesu integrace ERN do národních zdravotnických systémů.

(Statement of the ERN Board of Member States on Integration of the European Reference Networks to the healthcare systems of Member States (adopted Statement on 25 June 2019)

https://health.ec.europa.eu/system/files/2019-07/integration_healthcaresystems_en_0.pdf

https://health.ec.europa.eu/document/download/8b07d698-e9bc-4266-a3e2-608eb5d5c91e_en?filename=integration_healthcaresystems_annex_en.pdf

Význam a funkce NRN vychází z obecných definic pro integrované sítě zdravotní péče:

Definice 1:

Integrated Health Services Delivery Network “a network of organizations that provides, or makes arrangements to provide, equitable, comprehensive and integrated health services to a defined population and is willing to be held accountable for its clinical and economic outcomes and for the health status of the population that it serves”. [World Health Organization. Health Systems Strengthening Glossary (available at: <https://www.who.int/docs/default-source/documents/health-systems-strengthening-glossary.pdf>)]

Definice 2:

Network of Services „set of provider units that: are functionally coordinated; are hierarchically organized according to level of complexity; have a common geographic point of reference; are commanded by a single operator; share operating standards, information systems and other logistical resources; and share a common purpose.“

[World Health Organization. Health Systems Strengthening Glossary (available at: <https://www.who.int/docs/default-source/documents/health-systems-strengthening-glossary.pdf>)]

Definice 3:

(integrated) healthcare network: “organisation, which, through ownership or formal agreements, aligns health care facilities in order to deliver integrated healthcare services by improving quality and reducing costs to a defined geographic area”. [Syme A. The health care 100. Hospitals & Health Networks. 1998;72(6):38–51]



Definice 4:

A network of care purposefully and effectively interconnects service delivery touch points within a catchment area to fill critical service gaps and create continuity in patient care.

[Andy E. Carmone, Katherine Kalaris, Nicholas Leydon, Nicole Sirivansanti, Jeffrey M. Smith, Andrew Storey & Address Malata (2020) Developing a Common Understanding of Networks of Care through a Scoping Study, Health Systems & Reform, 6:2, e1810921]

V kontextu problematiky zdravotní péče o pacienty s VO je **národní referenční síť** – NRN - chápána jako uskupení specializovaných zdravotnických pracovišť, která poskytují koordinovaným způsobem péči pacientům s definovaným spektrem VO v rámci dané země. NRN je prostřednictvím pracoviště s uznaným centrem ERN (**evropské referenční sítě**) propojena s evropskými expertními centry, a zprostředkovává tak konzultace či zdravotní péči, která není v rámci dané země dostupná. Evropská doporučení pro obecné uspořádání a strukturu NRN vznikají v rámci mezinárodního projektu Joint Action JARDIN v „balíčku“ WP 7.1. (<https://jardin-ern.eu/>). Výsledky průzkumu provedeného v rámci JARDIN jsou uvedeny v příloze „Czechia target state result report“.

Předpokladem pro ustanovení NRN je identifikace skupin onemocnění, která vyžadují podobný systém péče, a zdravotnických pracovišť, která tuto péči poskytují nebo by měla poskytovat.

Součástí evropské Joint Action JARDIN je i vytvoření struktury a systému péče o pacienty s tzv. **nediagnostikovanými vzácnými onemocněními**, které budou úzce spojené s ERN na národní a evropské úrovni. Cílem je integrovat do NRN také národní **programy pro nediodiagnostikovaná onemocnění** nebo jejich rovnocenné strategie propojené s ERN.

1.2 Situace v ČR

V České republice se udělení statusu CVSP řídí podle § 112 zákona č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách a podmínkách jejich poskytování (zákon o zdravotních službách), ve znění pozdějších předpisů. Vzhledem k velké administrativní zátěži byla pro ustanovení CVSP-VO zvolena jiná legislativní cesta, a jsou ustavena podle § 113a zákona o zdravotních službách.

Podkladem přidělení **statusu CVSP-VO** bylo získání plného členství v jedné z 24 ERN. Takové členství je podmíněno splněním souboru obecných a specifických kritérií pro poskytovatele provozujícího centrum, ale i vlastní specializované pracoviště, na základě podrobného přehodnocení souboru parametrů definovaného Evropskou komisí. Toto hodnocení probíhá procesem nastaveným a provozovaným Evropskou komisí („assessment“). Udržení členství v ERN je podmíněno kontinuálním monitoringem činnosti center („monitoring“, ročně) a komplexním auditem („evaluation“) jednou za 5 let, obojí v režii Evropské komise. Podrobnosti o procesech monitorace a evaluace kvality péče v centrech jsou podrobně rozebrány v kapitole 6. Přestože CVSP-VO splňují



přísná evropská kritéria kvality poskytované péče, jejich zařazení do existující obecné struktury zdravotní péče, základní definice jejich charakteristik i klinické algoritmy doporučení pacientů do specializované péče („referral pattern“) stále chybí. Parametry CVSP-VO by měly splňovat předpoklady pro centra koncentrace i excelence dle Metodického pokynu MZ ČR – viz *Metodické dokumenty a formuláře k centrům vysoce specializované péče* – Ministerstvo zdravotnictví (gov.cz).

Jiná úroveň specializované péče než CVSP není na úrovni MZ ČR definována jako centra. Jiná specializovaná pracoviště („centra“) než CVSP jsou ustanovena některými odbornými společnostmi na základě expertízy pracovišť, oficiální pravidla nominace ani jejich legislativní zakotvení však nejsou definovány.

Centra se zvláštní smlouvou se zdravotními pojišťovnami také nemají na úrovni organizace péče stanoveny podmínky vzniku, není určena jejich vazba na status CVSP-VO či „center“ v pojetí odborných společností. Jedná se o specializovaná pracoviště pro možnost úhrad léčiv (tzv. centrová léčba) a potravin pro zvláštní lékařské účely ze zdravotního pojištění podle vyhlášky č. 63/2007 Sb., o úhradách léčiv a potravin pro zvláštní lékařské účely. Tato pracoviště nekorespondují s CVSP podle zákona o zdravotních službách (<https://www.vzp.cz/poskytovatele/informace-pro-praxi/seznamy-center-a-szz/seznam-specializovanych-pracovist-center-se-zvlastni-smlouvou>).

Vzhledem k nedostatečným informacím o přesnějších počtech pacientů s VO v ČR neexistovala před zahájením projektu „SYPOVO“ ani jasná představa o potřebné kapacitě, počtu a geografickém rozložení center v ČR.

V oblasti nedagnostikovaných vzácných onemocnění je situace ještě závažnější a počet nedagnostikovaných pacientů v současné době neumíme v rámci ČR ani odhadnout. I přes existenci mezinárodních sítí jako je **Undiagnosed Diseases Network International-UDNI** nebo řady národních sítí Undiagnosed Disease Network (UDN) v USA (založena již v roce 2013), a analogických programů v Kanadě, Velké Británii, Japonsku, Itálii a řadě dalších států (*Curic E, et al., Orphanet J Rare Dis, 2023*), v ČR doposud problematika těchto pacientů nebyla na národní úrovni systémově řešena. Možnosti pro tyto pacienty, kteří podstupují svoji diagnostickou odyseu, které by jim pomohly zvýšit šanci na nalezení jejich diagnózy, a především poskytly potřebnou multioborovou péči, byly proto v ČR velice omezené. V ČR mnoho let představovala jasně dedikovanou platformu pro pacienty bez diagnózy pouze virtuální **Platforma ultra-vzácní a nedagnostikovaní** provozovaná Českou asociací pro vzácná onemocnění (ČAVO). Jediné zdravotnické zařízení v ČR, které provozuje pracoviště určené výhradně pro pacienty bez diagnózy, je Fakultní nemocnice Brno, kde byla teprve v roce 2023 na Pediatrické klinice LF MU otevřena první Ambulance pro dětské pacienty bez diagnózy společně s Multioborovou indikační komisí pro dětské pacienty bez diagnózy. Vytvoření **národního programu pro nedagnostikované pacienty** a existence alespoň dvou center tohoto typu (Brno, Praha) v rámci NRN by umožnila potřebnou multioborovou péči o tyto pacienty a případně jejich distribuci do relevantních ERN.



1.3 Podklady

Analýza situace v oblasti vysoce specializované péče potvrdila, že k péči v existujících CVSP-VO se v ČR dostane pouze cca 13 % pacientů s VO. Výjimku tvoří onemocnění, pro která je centralizace péče dlouhodobě zavedena, jako jsou např. dětská hemato-onkologická onemocnění, vrozené srdeční vady, cystická fibróza či dědičné poruchy metabolismu. Vzhledem k tomu, že až 80 % VO je podmíněno geneticky, tak z velké části začínají v dětství. Pro řadu z nich je tedy zavedena centralizace pediatrické péče, nicméně chybí návazná expertní péče po dosažení dospělosti. Této problematice je věnována samostatná kapitola 4.

Péče o pacienty s VO je také poskytována pracovišti, která mají pouze v několika případech oficiální status CVSP či „centra“ (dle odborné společnosti). Některé skupiny VO jsou zavzaty mezi onemocnění, pro která jsou definována „nevzácná“ CVSP. Tento překryv se týká celkem 11 z 22 definovaných CVSP (dle [Souhrnný seznam center vysoce specializované péče – aktualizace červenec 2024 – Ministerstvo zdravotnictví \(gov.cz\)](#) pro následující oblasti: vysoce specializovaná onkologická péče, zdravotní péče v onkogynekologii, onkourologická péče, hematoonkologická péče pro dospělé a pro děti, hematoonkologická péče pro děti (bez transplantační jednotky), pro pacienty s hemofilii a dalšími poruchami hemostázy, pro pacienty s vzácnými vrozenými a získanými poruchami krvetvorby, pro farmakorezistentní epilepsie, kardiovaskulární péče, komplexní péče pro léčbu dětského diabetu. Celkem 10 ze 13 poskytovatelů CVSP-VO má pro jednu či více skupin VO dvojitý centrový status – CVSP i CVSP-VO.

Doporučení podmínek odborné společnosti pro vznik centra se zvláštní smlouvou byla poskytnuta pouze v případě ERN-RITA pro centra biologické léčby v dětské revmatologii. Celkově odborníci hodnotí organizaci systému specializované péče jako vysoce nedostatečnou. Status CVSP-VO v současné době nepřináší žádné zásadní zjednodušení procesu schvalování úhrady léčivých přípravků v rámci žádosti na §16 v situaci, kdy by adekvátnost neregistrované či nehrazené léčby měla být nejlépe posouzena právě odborníkem na příslušné vzácné onemocnění. Administrativa spojená s přípravou těchto žádostí a jejich vynuceným opakováním je zátěží pro žadatele i plátce, pro pacienty pak znamená prodlevu v zahájení adekvátní terapie. Ještě více administrativně zatěžující je schvalování specifického léčebného programu, u kterého nejsou nastaveny mechanismy pro urychlení procesu v případě urgentní klinické potřeby. Dostupnost „centrových“ léčivých přípravků zejména při dlouhodobé léčbě je pro pacienty s VO ztížena nutností vyzvedávat si je v příslušném centru, neboť současný systém neumožňuje jejich výdej lékárnou jiného zdravotnického zařízení.

Cílem navrženého standardu je definovat základní obecné charakteristiky a způsob fungování NRN.



1.4 Návrh doporučeného postupu

Hlavní cíle NRN jsou následující:

- Koordinace péče o pacienty s VO definované příslušnou ERN v rámci specializovaných pracovišť CVSP-VO a SPSP-VO
- Účast na tvorbě „care pathway“ a doporučených postupů
- Provozování platformy pro konzultování komplikovaných pacientů
- Spolupráce v oblasti vzdělávání a výcviku
- Spolupráce na výzkumných projektech
- Propojení s příslušnou ERN, se zahraničními centry a odborníky pro klinickou péči i výzkum
- Tvorb a distribuce informačních materiálů pro odborníky a pacienty
- Spolupráce s pacienty a patientskými organizacemi

- I. **Specializovaná péče o pacienty s VO v ČR** je poskytována centry vysoce specializované péče o pacienty se vzácnými onemocněními (CVSP-VO) a spolupracujícími pracovišti specializované péče o pacienty se vzácnými onemocněními (SPSP-VO) pro VO dle skupin definovaných ERN. Tato spolupracující pracoviště se mohou stát CVSP nižšího typu na základě splnění podmínek ustanovených pro CVSP dle Metodického pokynu MZ ČR – viz [Metodické dokumenty a formuláře k centrům vysoce specializované péče – Ministerstvo zdravotnictví \(gov.cz\)](#). Přesné rozdělení v rámci jednotlivých ERN oblastí v ČR je možné upřesňujícím specifickým Standardem péče.
- II. CVSP-VO a SPSP-VO tvoří **národní referenční síť** pracovišť poskytujících specializovanou péči pacientům s VO (NRN) pro definovanou skupinu onemocnění. Nominovaní zástupci jednotlivých pracovišť (jeden zástupce za každé samostatné pracoviště) tvoří **Výbor NRN**, který je hlavním řídicím orgánem NRN. Pracoviště, které reprezentuje danou ERN v MEKOVO, nominuje svého zástupce, který se stává předsedou tohoto výboru a koordinátorem NRN. Status NRN a jejich členů je určen Metodickým pokynem MZ ČR (<https://mzd.gov.cz/category/agendy-ministerstva/zdravotni-sluzby-agendy-ministerstva/centra-vysoce-specializovane-pece/metodicke-dokumenty-a-formulare-k-centrum-vysoce-specializovane-pece/>).
- III. **Účast pacientů v NRN:** V závislosti na struktuře ERN a hlavních skupinách diagnóz jsou patientskou organizací (případně prostřednictvím ČAVO) určeni zástupci pacientů, kteří se stávají členy Výboru NRN na podobném principu, jako je tomu ve struktuře evropského koordinačního týmu příslušné ERN.
- IV. Koordinátoři všech NRN tvoří společně **Komisi pro nedidiagnostikovaná vzácná onemocnění**. Její struktura, kompetence a náplň budou stanoveny v návaznosti na běžící projekty v ČR i v zahraničí.
- V. **Podpora a financování činnosti NRN** ze strany MZ ČR, pojištěven a poskytovatelů bude upřesněna v Národní strategii pro VO



- VI. **Status CVSP-VO** získá poskytovatel, pokud specializované pracoviště
- Je plným členem jedné z 24 ERN
 - Splňuje podmínky řízení pro status CVSP-VO dle výzvy vyhlášené MZ ČR (viz Metodické dokumenty a formuláře k centrům vysoce specializované péče – Ministerstvo zdravotnictví (gov.cz). Podmínky pro ustanovení CVSP-VO jsou kompatibilní s kritérii pro plné členství v ERN
- VII. Status CVSP-VO je udělen v rámci ČR na dobu 5 let. Po uplynutí této doby je nutné pro obnovení Statutu CVSP-VO získání statutu nově dle výzvy MZ ČR, po jejímž uplynutí proběhne přehodnocení plnění stanovených podmínek formou reakreditace dle Metodického pokynu MZ.
- VIII. **Kompetence CVSP-VO** jsou definovány pro každou ERN v následujících oblastech:
- Diagnostické postupy, specializovaná vyšetření a jejich interpretace: V plném rozsahu
 - Potvrzení diagnózy VO a přidělení ORPHAKódu: V plném rozsahu
 - Farmakoterapie: Indikace, preskripce a aplikace cílené terapie včetně orfanů, vysoce nákladné terapie (centrová léčba), delegace preskripce a/nebo aplikace vybraných léčivých přípravků na SPSP-VO: V plném rozsahu
 - Jiné specializované léčebné postupy: V plném rozsahu
- IX. **Expertíza CVSP-VO** je definována na základě evropských doporučení pro hodnocení členských center ERN minimálně v následujících kategoriích
- Počet pacientů s VO sledovaných centrem/rok, počet nových pacientů s VO/rok
 - Počet specializovaných výkonů/rok
 - Složení a expertíza multidisciplinárního týmu
- X. **Kvalita péče v CVSP-VO** odpovídá parametrům nastaveným ERN, národnímu standardu a příslušnému metodickému pokynu MZ ČR.
- XI. **Status SPSP-VO** získá pracoviště na základě doporučení odborné společnosti po odsouhlasení MEKOVO. Seznam SPSP-VO spolupracujících s daným CVSP-VO je zveřejněn ve Věstníku MZ ČR.
- XII. **Kompetence SPSP-VO** (budoucích potenciálních CVSP-VO nižšího typu) jsou omezeny v uvedených oblastech diagnostiky, terapie a dalšího sledování pacientů s VO na základě upřesňujícího specifického Standardu péče (Care pathway) pro danou skupinu onemocnění.
- Diagnostické postupy, specializovaná vyšetření a jejich interpretace: V omezeném rozsahu dle specifického Standardu
 - Potvrzení diagnózy VO a přidělení Orphakódu: V omezeném rozsahu (pro určené skupiny VO) dle specifického Standardu
 - Farmakoterapie: Indikace, preskripce a/nebo aplikace cílené a vysoce nákladné terapie (centrová léčba): V omezeném rozsahu dle specifického Standardu
 - Jiné specializované léčebné postupy: V omezeném rozsahu dle specifického Standardu



- XIII. **Počet a geografické rozložení CVSP-VO** v ČR jsou stanoveny výzvou k získání statutu CVSP-VO pro jednotlivé ERN na základě počtu pacientů a komplexity dané problematiky v souladu s podrobným specifickým standardem (care pathway). V případě VO postihujících pacienty celého věkového spektra jsou počet a rozložení center definovány explicitně pro dětská a dospělá pracoviště se stanovením jejich návaznosti v přechodové péči. V případě potřeby dalších CVSP-VO bude zvaženo vyhlášení výzvy k podání žádosti o status CVSP, zejména v případě dvou ERN, které zatím nejsou v ČR zastoupené.
- XIV. **Udržitelnost systému CVSP-VO a jejich dostatečná kapacita** jsou zajištěny
- a) Adekvátním personálním vybavením (viz kapitola 4)
 - b) Přiměřeným financováním vysoce specializované péče prostřednictvím
 - i. Implementace Pravidel úhrady zdravotní péče v CVSP dle čl.7 Metodického pokynu MZ ČR
 - ii. Bonifikací vysoce specializované péče o pacienty s VO dle speciálního ustanovení Úhradové vyhlášky – Ministerstvo zdravotnictví (gov.cz)
 - iii. Vykazováním zdravotních výkonů specifických pro VO
 - c) Podporou činností spojených se statusem CVSP-VO ze strany poskytovatelů v oblastech
 - i. Vzdělávání a výzkumu, školení nových specialistů
 - ii. Umožnění standardizovaného sběru dat o VO prostřednictvím nemocničních informačních systémů
 - iii. Konzultační činnosti na národní i mezinárodní úrovni
 - iv. Administrativy spojené s kontinuální monitorací a periodickým (5letým) hodnocením ERN ze strany Evropské komise
- XV. **Dostupnost léčivých přípravků, koordinace sdílení péče v rámci NRN**
- a) Dostupnost neregistrovaných či nehrzených léčivých přípravků
 - i. Zajištění zjednodušeného schvalovacího procesu v rámci žádosti o úhradu léčby dle §16 indikované odborníkem CVSP-VO, schvalování na delší časové období
 - ii. Revize legislativy pro „specifický léčebný program“, harmonizace procesu v rámci evropského kontextu, zavedení pravidla pro urychlení administrativního procesu v případě urgentní klinické potřeby
 - b) Umožnění vyzvednutí „centrových“ léčivých přípravků (indikovaných odborníkem CVSP-VO) v místě bydliště pacienta a/nebo preskripce či aplikace v místě dostupnějším zdravotnickém zařízení charakteru SPSP-VO, i v případě preskripčního omezení na CVSP-VO



2. Mapování celostátní a regionální potřeby odborníků pro jednotlivé skupiny VO na pracovištích národní referenční sítě zapojených v systému komplexní sdílené péče o pacienty s VO

2.1 Mezinárodní kontext

Struktura i velikost jednotlivých ERN je velmi rozmanitá díky heterogenitě VO, ať už se jedná o jejich frekvenci v populaci nebo míru komplexity péče o tyto pacienty. Zařazení VO do ERN skupin vzniklo na základě diskuze odborníků a pacientů s příslušným úřadem Evropské komise (v dikci Generálního ředitelství pro zdraví a bezpečnost potravin) v letech 2011-2015. První výzvu k předkládání návrhů na členství v ERN uspořádala Evropská komise v roce 2016 <https://ec.europa.eu/info/funding-tenders/opportunities/portal/screen/opportunities/topic-details/ern-01-2016>. Od roku 2017 bylo členy ERN celkem 956 vysoce specializovaných zdravotnických pracovišť z 313 nemocnic 26 zemí (25 tehdejších členských států EU a Norsko). V roce 2019 vyzvala Evropská komise nová centra, aby se připojila ke stávajícím 24 sítím.

https://health.ec.europa.eu/consultations/2019-call-membership-existing-european-reference-networks-erns_en?prefLang=cs Stávající ERN pokrývají hlavní skupiny vzácných, komplexních a nízkoprevalenčních onemocnění. Od roku 2024 zahrnují 1619 specializovaných center v 382 nemocnicích ve 27 členských státech EU a Norsku. https://health.ec.europa.eu/rare-diseases-and-european-reference-networks/european-reference-networks_cs#z%C5%99%C3%ADzen%C3%AD-s%C3%ADt%C4%9B-ern

Pouze některé ERN se překrývají s tradičními obory medicíny, například ERN Epicare, RND a NMD jsou provozovány pracovišti dětské neurologie a neurologie, ERN Eye pak pracovišti očního lékařství. Ve většině případů není podmínkou odbornost v definované medicínské specializaci, ale expertíza získaná poskytováním komplexní péče, která nemusí být oborově specifická. Péče o pacienty s VO v centrech ERN má interdisciplinární a multidisciplinární charakter (podrobně rozebráno v kapitole 3).

Většina ERN (23/24, s výjimkou ERN ITHACA) rozděluje svá onemocnění do tematických celků, které jsou si blízké odbornou problematikou i charakteristikami péče, ale které nemusejí vždy odpovídat existující struktuře péče v jednotlivých evropských zemích. Počet tematických celků či podskupin onemocnění se pohybuje u jednotlivých ERN v rozmezí 4-12. Ve většině ERN (18/24) mají členská centra stanoveny skupiny VO, pro které splnila tzv. specifická kritéria. Ta stanoví minimální počty sledovaných pacientů a specializovaných výkonů nezbytných pro dosažení a udržení expertízy v dané problematice. https://health.ec.europa.eu/consultations/2019-call-membership-existing-european-reference-networks-erns_en#before-submitting-the-application-the-following-information-shall-be-reviewed-by-the-healthcare-providers. Tuto expertízu lze rozšířit formou žádosti podpořené příslušnou národní institucí (typu ministerstva zdravotnictví) směřované na koordinátora dané ERN, která je podložena daty o splnění příslušných



kritérií. U 6/24 ERN není expertíza center členěna na skupiny VO a předpokládá se pokrytí celého spektra dané problematiky.

Počet a rozložení specializovaných center pro jednotlivé skupiny VO nejsou ani na evropské úrovni jednoznačně určeny. Zvažovaným doporučením ze strany Evropské komise je 1 ERN centrum (pro definovanou skupinu onemocnění) na 5-10 milionů obyvatel. Tento návrh vychází z předpokládané prevalence VO. Země s malou populací tak nemohou pro vysoce vzácná onemocnění dosáhnout dostatečné expertízy. Tento problém řeší ustanovení tzv. přidružených center, která mají jiný typ členství (affiliated membership) a nevztahují se na ně přísná pravidla plného členství.

2.2 Situace v ČR

V ČR je zastoupeno 22 z 24 ERN celkem 46 plnými členy u 13 poskytovatelů typu fakultních nemocnic nebo jiných přímo řízených zdravotnických zařízení, žádné centrum v ČR nemá status přidruženého členství. Jednotlivé ERN jsou zastoupeny různým počtem členských center. Největší zastoupení v počtu 4 center mají ERN: RND, Euracan, Lung, Skin, 3 centra má ERN EuroBloodNet, po 2 centrech mají ERN Endo, ERKNet, Epicare, eUrogen, Genturis, GuardHeart, PaedCan, RareLiver, RITA, NMD. Zastoupení pouze 1 centrem je u ERN Metab, Eye, ITHACA, Cranio, ReConnet, Ernica, Bond.

Ve výše uvedených 22 ERN zastoupených v ČR je rozpoznáváno celkem 172 podskupin VO. Oficiální expertíza není u nás přiznána pro 20 z nich v následujících ERN (počet neakreditovaných podskupin): Endo (1), ERKNet (4), Euracan (2), eUrogen (1), NMD (1), Genturis (1), GuardHeart (1), Lung (6), ReConnet (3). Celkem 2 ERN nemají u nás žádné zastoupení: ERN VASCERN a TransplantChild. Důvody pro nedostatečné nebo neexistující zastoupení některých skupin VO mohou být následující: **1.** Vysoká vzácnost daného VO neumožňuje dosáhnout dostatečné expertízy díky nízkému počtu pacientů v české populaci. **2.** V ČR chybí jakákoli centralizace péče o tyto pacienty. **3.** V ČR chybí motivace pracovišť k formálnímu ustanovení center.

2.3 Podklady

Stanovení potřeby vysoce specializované a specializované péče a úroveň expertízy center závisí na počtu a spektru pacientů s danými skupinami VO, proto se příprava podkladů zaměřila na údaje o počtech pacientů a na způsoby získávání těchto údajů u 20 ERN, které se účastní projektu SYPOVO. Projektu se neúčastní ERN ITHACA a ERN Cranio.

Údaje o počtech pacientů v ČR jsou prakticky pro všechny ERN oblasti odhadovány, přesné údaje nejsou k dispozici. Většina ERN má pro některá svá onemocnění k dispozici data z registrů či interních databází, které však zahrnují pouze pacienty



registrované v centrech přispívajících do těchto registrů nebo provozujících tyto databáze. Významnou část pacientů s VO lze identifikovat pomocí kódů Mezinárodní klasifikace nemocí (MKN-10) ve vykazované zdravotní péči zdravotním pojišťovám. Tato data jsou dále centrálně dostupná v Národním registru hrazených zdravotních služeb (NRHZS, součást Národního zdravotnického informačního systému NZIS). Přesnost diagnostického kódování prostřednictvím kódů MKN-10 zejména mimo CVSP-VO je však považována odborníky za problematickou. Neadekvátnost či absence kódu MKN-10 je odborníky odhadována až u 40 % VO, která nejsou v NRHZS identifikovatelná. Od začátku roku 2024 je u poskytovatelů CVSP-VO zaváděno vykazování ORPHA kódů dle publikované Metodiky ([Věstník 4/2024](#)). To umožní objektivizaci počtu a charakteristik pacientů s VO sledovaných v jednotlivých CVSP-VO, která se stane podkladem pro upřesnění minimálního personálního zabezpečení těchto center (viz kapitola 3). Výhledově se zdrojem dat o pacientech s VO stane Národní registr VO, který by měl být uzákoněn do konce roku 2025.

Pro objektivizaci počtů pacientů sledovaných mimo současná CVSP-VO bude nutné zavedení ORPHA kódů v dalších zdravotnických zařízeních poskytujících specializovanou péči. Datové rozhraní ve vykazování zdravotní péče aktuálně umožňuje vykazování ORPHA kódů i necentrovým pracovištím a k řešení je tedy především úprava informačních systémů, postupů a praxe zadávání diagnostických dat u poskytovatelů mimo CVSP-VO. Na základě těchto dat bude upřesněno rozložení vysoce specializované a specializované péče a její koncentrace do CVSP-VO a SPSP-VO v rámci NRN (viz kapitola 1).

První vykazování ORPHA kódu je spojeno se stanovením diagnózy VO a je jednou ze základních kompetencí specializovaného centra. Propojení ORPHA kódu s identifikačním kódem pacienta (r.č., AIFO) v NZIS umožní mapování poskytované péče a její následnou analýzu s cílem její další optimalizace.

2.4 Návrh doporučeného postupu

Metodika pro mapování/monitoraci pokrytí péče o pacienty s VO na základě dat z NZIS/Národního registru VO:

- I. **CVSP-VO a SPSP-VO povinně vykazují ORPHA kódy** na základě stanovení diagnózy VO v souladu s definovanými kompetencemi (v případě SPSP-VO) a na základě publikované Metodiky (Věstník MZ ČR 4/2024).
- II. Od otevření **Národního registru VO** poskytovatelé CVSP-VO a případně SPSP-VO (dle stanovených kompetencí) povinně zadávají příslušná data a pravidelně odesílají do NZIS.



- III. **ÚZIS ČR zajistí analýzu dat** (z NRHZZ, následně z Národního registru VO) 1x ročně vždy za předchozí kalendářní rok. Analýza bude obsahovat zejména následující informace:
- a. Počet všech pacientů s VO / centrum / rok
 - b. Počet nových pacientů / centrum / rok
 - c. Počty pacientů dle regionu trvalého bydliště
 - b. Rozložení diagnóz a věku pacientů s VO v centru,
 - c. Počet ambulantních kontrol v centru/mimo centrum na diagnózu/skupinu diagnóz
 - d. Počet dnů hospitalizace v centru/mimo centrum na diagnózu/skupinu diagnóz
 - e. Počet pacientů dle diagnostických skupin léčených v režimu centrové léčby a v režimu léčby schvalované na par. 16
 - f. Další vybrané údaje z Datasetu VO v národním registru VO, které jsou součástí monitorace kvality péče v CVSP/SPSP-VO



3. Personální zajištění center

3.1 Mezinárodní kontext

Evropská komise definuje personální zabezpečení komplexní vysoce specializované péče o pacienty s VO podobně jako další charakteristiky fungování center ERN pomocí tzv. operačních kritérií (Operational criteria for healthcare providers) https://health.ec.europa.eu/document/download/d59fdb4a-083f-4642-9797-af46d0afc409_en?filename=call2019_assesmanual_en.pdf.

Operační kritérium č. 7 definuje „lidské zdroje“ (human resources) následovně:

7.1 Poskytovatel disponuje týmem vyškolených specialistů kompetentních v oblasti expertízy dané ERN

7.1.1 Poskytovatel identifikuje a dokládá profesní kvalifikace a dovednosti klíčového personálu centra

7.1.2 Centrum má dostatečný počet pracovníků potřebných kvalifikací pro vykonávání specializovaných činností

7.1.3 Každý klíčový pracovník centra by měl provozovat alespoň stanovené minimum klinických výkonů za rok.

7.1.4 Poskytovatel vede záznamy o vzdělávacích aktivitách pracovníků centra, jejich profesním vývoji a udržení kompetencí. Je vytvořen proces rutinního prověřování dovedností členů týmu nezbytných pro realizaci specializovaných úkolů.

Přesnější doporučení týkající se personálního zabezpečení ERN center nejsou zatím na evropské úrovni k dispozici, ale jejich tvorba je jedním z cílů pracovního balíčku 9 evropské Joint Action JARDIN, která se zabývá integrací ERN do národních zdravotnických systémů. <https://jardin-ern.eu/>

3.2 Situace v ČR

Stanovení personálního zabezpečení CVSP je součástí výzvy ke vzniku nových CVSP dle Metodického pokynu MZ. Vzhledem k tomu, že CVSP-VO vznikla na základě evropského, nikoli národního schvalovacího procesu, nejsou personální požadavky pro tato centra zatím definovány. Tento standard vychází z údajů získaných v rámci projektu SYPOVO. Jednotlivá centra mohou být reprezentována více klinickými jednotkami, nejčastěji dětskou a dospělou částí centra. Personální standard se týká vždy samostatného pracoviště, které je identifikováno v rámci poskytovatele i v rámci NZIS pomocí IČP.



3.3 Podklady

Personální zabezpečení CVSP-VO by se mělo odvíjet od počtu pacientů s VO sledovaných v centru nebo v jeho samostatné části (např. dětské a dospělé oddělení) a od náročnosti poskytované péče. Mapování současné situace pomocí dotazníkového šetření se zaměřilo na následující údaje:

- **Odhad celkového počtu pacientů daných skupin VO v ČR** a podíl pacientů z tohoto celkového počtu, kteří jsou evidováni v CVSP-VO. Vzhledem k tomu, že na péči v CVSP-VO dosáhne v průměru pouze cca 13 % pacientů s VO v ČR, je třeba počítat s navýšením personální kapacity center v závislosti na dokladovaném vzestupu počtu sledovaných pacientů v jednotlivých centrech.
- **Počet pacientů sledovaných jednotlivými CVSP-VO** má široké rozmezí a liší se i mezi pediatrikou a dospělou částí téhož CVSP. Střední hodnota celkového počtu sledovaných pacientů na dětských pracovištích je 451 (60-4150), na pracovištích pro dospělé 500 (45-5000).
- **Složení multidisciplinárního týmu** poskytujícího pravidelnou komplexní péči pacientům centra. Ve většině center je zavedena interdisciplinární a multidisciplinární péče, na které se podílejí specialisté různých medicínských oborů a dalších zdravotnických i nezdravotnických profesí. Střední hodnota absolutního počtu kvalifikovaných lékařů center je 10 (3-26) na dětských a 9 (2-129) na dospělých pracovištích CVSP. Krajiní hodnota 129 lékařů se týká jednoho velkého onkologického centra (ERN EURACAN), kde se na péči o pacienty s VO podílí většina lékařů daného pracoviště. Počet lékařů ve specializační přípravě je mediánově 2 (0-15) na dětských a 2 (0-28) na dospělých pracovištích CVSP. Počet pracovníků center má však velmi malou výpovědní hodnotu, protože většina z nich se podílí i na péči o pacienty s běžnými onemocněními na pracovišti, jehož je CVSP součástí. Z kvalitativního hlediska centra uvádějí neexistenci či nedostatečnou kapacitu administrativního pracovníka, datamanažera, psychologa, sociálního pracovníka. Více než polovina (59 %) pracovišť nemá zavedený systém koordinace péče nebo považuje zavedený systém za nedostačující. Na všech pracovištích kromě jednoho neexistuje v současnosti funkce "koordinátor péče". Tu většinou suplují ošetřující lékaři, vedoucí lékaři nebo zdravotní sestry. Předpokládaná náplň práce koordinátora péče na úrovni CVSP bude ověřována pilotním testováním v rámci KA4. Dalším problémem je nejen absolutní nedostatek sester, ale zejména nedostatek specializovaných sester systematicky vyškolených v problematice příslušných VO.
- **Časová náročnost péče o pacienty s VO** v podobě počtu hodin reálně věnovaných péči o pacienty s VO pracovníky jednotlivých profesí v multidisciplinárním týmu. Z hodinové nálože pro jednotlivé profese byl odvozen počet reálných pracovních úvazků věnovaných práci v CVSP a tato hodnota byla vztažena k počtu pacientů sledovaných v centru. Na jeden plný úvazek kvalifikovaného lékaře centra připadá střední počet 351(15-1221) pacientů na dětských a 420 (47-4333) pacientů na dospělých a smíšených pracovištích. Střední hodnota pracovního úvazku kvalifikovaných lékařů je 2,2 (0,7-5,8) na dětských a 1,1 (0,1-43,3) lékařů na pracovištích pro dospělé. U lékařů ve specializační přípravě je to 0,2 (0-3) na dětských a 0,2 (0-8,4) lékařů na pracovištích pro dospělé. Tento



nízký počet mladých lékařů poukazuje na vysoké riziko přerušení kontinuity péče v rámci generační výměny odborníků.

Centra hodnotila personální kapacitu následovně: Až v 51 % všech ERN týmů chybí lékaři specialisté, a to jak pro klinickou práci (51 %), tak pro provozování klinického výzkumu (45 %). Dále je nedostatečná dostupnost lékařů pro interdisciplinární konzultace (45 %). Lékaři ve specializační přípravě pro klinickou práci zcela chybí u 16 % ERN týmů. Z nelékařských specialistů chybí psychologové/psychoterapeuti (ve 40 %), sociální pracovníci (36 %), fyzioterapeuti (25 %) a bioinformatičtí (32 %). Mezi nezdravotníky jsou to pak pozice administrativního pracovníka, kterého nemá k dispozici 55 % ERN týmů a datamanážera, který není součástí téměř poloviny týmů (45 %). Za profese, které ERN týmy nejvíce postrádají, byla označena všeobecná sestra a koordinátor péče.

Tyto personální nedostatky mají za následek zejména dlouhé čekací lhůty na ambulantní vyšetření/ hospitalizaci, nedostatek času na jednotlivá ambulantní vyšetření, dlouhé čekání objednaných pacientů v čekárně ambulance před vyšetřením. V důsledku toho na pracovišti vzniká nepříjemná atmosféra a vysoká míra stresu či vysoká míra neplacených přesčasů lékařů. Lékaři specialisté věnují čas koordinační či administrativní činnosti, kterou by mohl vykonávat někdo jiný a to u 81 % všech ERN týmů. Je nedostatečné zapojení do klinického výzkumu i průběžné vzdělávání členů týmu. Výrazná je také nedostatečná kapacita interdisciplinárních konzultací.

Personální nedostatky byly identifikovány velmi individuálně, některá pracoviště hodnotí své personální kapacity jako dostatečné, někde postrádají téměř všechny lékařské, nelékařské i nezdravotnické profese.

3.4 Návrh doporučeného postupu

Personální a věcné zabezpečení CVSP je definováno v metodickém pokynu MZ ČR (Metodické dokumenty a formuláře k centrům vysoce specializované péče – Ministerstvo zdravotnictví (gov.cz)). Do doby, než budou podklady pro výzvy schváleny, je základním právním předpisem, který definuje požadavky na pracoviště, personální vyhláška č. 99/2012 Sb., o požadavcích na minimální personální zabezpečení zdravotních služeb. Tento standard reflektuje poznatky z projektu, na jejichž základě je personální zabezpečení nutné blíže specifikovat pro CVSP jako celek i pro jednotlivá pracoviště, která jsou jeho součástí:

- I. Personální zabezpečení vysoce specializované péče v CVSP-VO zajistí dostatečnou kapacitu pro poskytování této péče v rozsahu odpovídajícímu počtu pacientů a míře náročnosti poskytované péče dle nastavení jednotlivých oblastí ERN specifikovaného v příslušném Standardu (care pathway).



- II. Počet pacientů jednotlivých diagnóz VO sledovaných v centru je monitorován společně s definovanými charakteristikami péče zahrnujícími indikátory kvality péče (dle příslušného Metodického pokynu MZ ČR) prostřednictvím pravidelné analýzy vykázaných výkonů vztažených na Orphakódy v NRHYS (1x za rok), výhledově analýzou dat v Národním registru VO.
- III. Míra klinických úvazků kvalifikovaných lékařů poskytujících vysoce specializovanou péči v CVSP-VO odpovídá počtu pacientů, které má pracoviště v dlouhodobé péči. Počet pacientů s VO na jeden plný úvazek (FTE=1,0 u poskytovatele) kvalifikovaného lékaře není vyšší než 300 pacientů s VO/rok. Minimální nepodkročitelný počet kvalifikovaných lékařů v klinické péči bez ohledu na jejich klinické úvazky je 2 z důvodu základní zastupitelnosti.
- IV. Vědeckovýzkumná a vzdělávací činnost je integrální součástí kvalitní vysoce specializované péče o pacienty s VO. Pro tuto činnost je vyčleněn úvazek v minimální výši 1,0 FTE na jedno pracoviště CVSP (tzv. "protected time").
- V. Zajištění udržitelnosti a kontinuity vysoce specializované péče v CVSP-VO vyžaduje systematické začleňování mladých lékařů do týmů CVSP-VO a jejich soustavné zaškolování v problematice VO. Počet osob „lékařů v přípravě“ pro klinickou práci v CVSP odpovídá počtu kvalifikovaných specialistů (kvalifikovaní lékaři: nekvalifikovaným = 1:1), jejich FTE pro klinickou a vědecko-výzkumnou práci v centru dosahuje souhrnně minimálně 50% celkového FTE kvalifikovaných specialistů.
- VI. Základem komplexní péče poskytované v CVSP-VO je multidisciplinární tým (MDT). Jeho složení a úvazky jsou specifické pro jednotlivé skupiny VO a jsou definovány ve specifickém standardu, případně v dokumentaci MZ ČR (Metodické dokumenty a formuláře k centrům vysoce specializované péče – Ministerstvo zdravotnictví (gov.cz)). Ve všech CVSP-VO jsou klíčovými členy MDT kromě lékařů pracovníci následujících profesí:
 - a) Zaškolená všeobecná sestra
 - b) Terapeut (fyzioterapeut, ergoterapeut, nutriční terapeut)
 - c) Koordinátor péče
 - d) Odborný pracovník správy zdravotnických informací
 - e) Klinický psycholog, psycholog ve zdravotnictví
 - f) Zdravotně sociální pracovník



4. Systém „přechodové péče“ o dospívající pacienty a jejich převedení do péče specialistů pro dospělé

4.1 Mezinárodní kontext

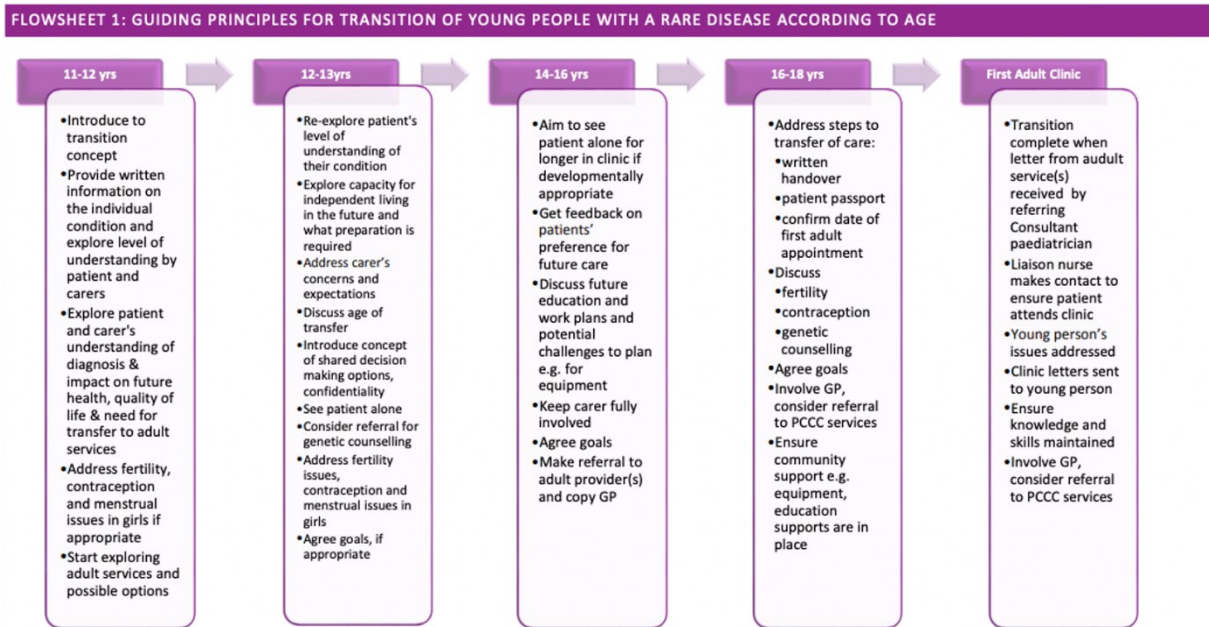
Tzv. přechodová péče (angl. „transition care“) je v kontextu VO definována jako péče poskytovaná pacientovi s VO v období dospívání a mladé dospělosti. Jejím cílem je nejen příprava na převzetí zodpovědnosti za péči o vlastní zdravotní stav, ale i pomoc s hledáním vhodného profesního zaměření a v neposlední řadě pomoc se sociální integrací.

Díky moderním medicínským postupům se stále více dětí s vzácnými onemocněními dožívá dospělosti, avšak přechod do dospělé zdravotní péče je pro ně provázen mnoha úskalími. Mnozí pacienti nedostávají adekvátní péči, nebo jsou zcela ztraceni v mezeře mezi dětskou a dospělou péčí. Organizace hladkého přechodu z dětské do dospělé péče vyžaduje především čas, zkušenost a ochotu předávajícího i přebírajícího lékaře se na tomto procesu aktivně podílet. Předpokladem je také dostatečná kapacita pracoviště, které má pacienta do dospělé péče převzít.

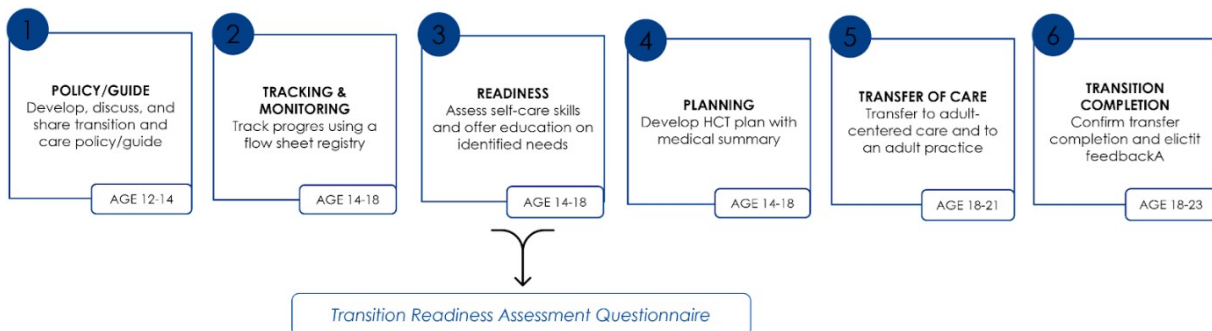
Dostupná literatura týkající se obecně přechodové péče u vzácných onemocnění je shrnuta v recentním přehledovém článku (<https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9139297/pdf/children-09-00710.pdf> Sandquist M, Davenport T, Monaco J, Lyon ME. The Transition to Adulthood for Youth Living with Rare Diseases. Children (Basel). 2022 May 12;9(5):710. doi: 10.3390/children9050710. PMID: 35626888; PMCID: PMC9139297).

Problematika je přehledně zpracovaná do formátu národního standardu („model of care“) vydaného irským ministerstvem zdravotnictví (<https://www.lenus.ie/handle/10147/626908>).

Tento model rozděluje proces tranzice do 5 věkových období od 11 let do dospělosti, kde každé období má své specifické úkoly jak na straně pacienta a jeho rodiny, na straně zdravotnického týmu. Přehledně jsou uvedeny na následujícím obrázku:



Souhrnná publikace polských autorů z roku 2023 (<https://www.jhpor.com/home/Article/2351>) definuje proces přechodové péče podobným způsobem, jak je znázorněno níže (Milska-Musa K., Labunets K., Kieć-Wilk B., Wierzba J., The value of the health care transition in the treatment of patients with rare diseases - highlights for clinicians, J Health Policy Outcomes Res):



Perspektiva pacientů a jejich pohled na přechodovou péči je shrnuta v publikaci Ferrara, L et al 2017 The transition of patients with rare diseases between providers: the patient journey from the patient perspective. International Journal of Integrated Care, 17(5): A157, pp. 1-8, DOI: dx.doi.org/10.5334/ijic.3465.



K dispozici jsou dále specifická doporučení pro proces tranzice u řady VO, např. pro dětská revmatická onemocnění (Foster HE et al. Ann Rheum Dis 2017, 76:639-646), Kawasakiho nemoc (J Am Heart Assoc. 2021;10:e023310. DOI: 10.1161/JAHA.121.023310), vzácná onemocnění kostí <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1769721223001970>, vrozené vady metabolismu <https://www.frontiersin.org/journals/medicine/articles/10.3389/fmed.2021.652358/full>, německá studie analyzovala problematiku v nedávno publikované studii (Grasemann et al. Orphanet Journal of Rare Diseases (2023) 18:93).

Předání pacienta do dospělé péče má tedy zahrnovat postupné a plánované přizpůsobení péče poskytované dětským pacientům tak, aby byla kompatibilní s potřebami a očekáváními dospívajících a mladých dospělých, kteří vstupují do péče lékařů pro dospělé. Péče o pacienty s VO vyžaduje speciální přístup k zdravotnímu přechodu, který zohledňuje jejich unikátní potřeby a komplexnost péče. Je klíčové, aby byl zajištěn plánovaný, postupný (nejedná se o jednorázový proces) a koordinovaný přechod mezi pediatrickými a dospělými specialisty, spolu s dostupností kontinuální podpory a péče za účelem minimalizace rizika ztráty péče a zachování kvality života pacientů se vzácnými onemocněními při přechodu do dospělosti.

Dalším důležitým aspektem přechodové péče je **edukace rodičů/pečujících, jak postupně delegovat řízení zdravotního stavu** na samotného dospívajícího pacienta. Tento proces by měl zahrnovat jak praktické kroky, tak budování důvěry v jeho schopnosti a povědomí o významu pravidelné péče a monitoringu. Správně nastavená edukace pomáhá předcházet situacím, kdy mladý dospělý zůstává nepřipravený čelit výzvám spojenými s péčí o vlastní zdraví v rámci dospělé zdravotní péče.

Předání pacienta do dospělé péče by **nemělo probíhat v akutní fázi choroby**, je-li to alespoň trochu možné. Kontinuální a postupný přechod by měl této situaci zabránit. V ideálním případě by se měla tranzice řídit individuálním plánem, který by pro každého pacienta (skupinu pacientů se stejnou diagnózou) zahrnoval a zajišťoval zdravotní, sociální a vzdělávací potřeby pacienta.

Přechodová péče by dle publikovaných doporučení měla být dlouhodobým systematickým procesem, ve kterém se pojí edukace dospívajícího dítěte a jeho rodičů týmem pediatrického pracoviště se seznamováním se se systémem péče o dospělé pacienty a následně i s příslušným dospělým specializovaným pracovištěm. Doporučeným formátem je například zavedení tzv. spojené ambulance na dětském pracovišti. Při plánovaných kontrolách se pacient i jeho rodiče mohou setkávat současně s odborníky dětského i dospělého centra.

3.4.2 Situace v ČR

Ve zdravotnickém systému České republiky není problematika „přechodové péče“ formálně zakotvena pro žádná chronická onemocnění. Pacienti jsou v péči dětských zdravotnických zařízení standartně do svých 19. narozenin, poté je jim v ideálním



případě vydána výstupní zdravotní zpráva a doporučení, aby si našli příslušného dospělého specialistu. Ambulantní péče v některých dětských odborných ambulancích může teoreticky pokračovat déle, kontinuita péče je zajištěna v oblastech, které z hlediska odborné kvalifikace lékaře zahrnují celé věkové spektrum (např. obor Alergologie a klinická imunologie, Oční lékařství).

Hospitalizace pacientů nad 18 let v dětských zdravotnických zařízeních ale není hrazena. Přechod do dospělé specializované péče je v případě vzácných onemocnění začínajících v dětství (cca 70 % VO) komplikován zejména nedostatečnou kapacitou nebo neexistencí srovnatelně kvalifikovaných týmů specialistů pro dospělý věk. Pracoviště pečující o dětské pacienty s VO řeší tuto situaci různorodě v souvislosti s lokální situací a individuálně neformálně domluvenými možnostmi předávání pacientů. Řada center si část svých „odrostlých“ pacientů ponechává v péči i v dospělosti, zejména pokud se jedná o typ péče, která není v dospělém systému zavedena.

4.3 Podklady

Situace v oblasti přechodové péče byla studována v rámci dotazníkového šetření, kterého se účastnilo 54 pracovišť u 13 poskytovatelů, která jsou součástí 42 center vysoce specializované péče pro vzácná onemocnění ve 20 ERN.

26 pracovišť uvedlo, že pečují primárně o dospělé pacienty, 28 pracovišť je dětských, případně částečně pečujících i o dospělé pacienty s VO.

Celkem 11 ERN (ENDO, EpiCARE, ERKNet, EuroBloodNet, EURO-NMD, GuardHeart, Lung, RARE-LIVER, RITA, Skin, RND) disponuje samostatným odděleným pracovištěm pro děti a dospělé pacienty. Dochází však k tomu, že expertiza jednotlivých pracovišť není u dětského a dospělého pracoviště téže ERN vždy totožná a u některých skupin onemocnění tak existuje pro pacienty pouze dětské, výjimečně pouze dospělé pracoviště (ale ne obě zároveň).

Dvě ERN jsou zastoupeny pouze dětskými pracovišti a nemají zatím v ČR partnerské ERN pracoviště pro dospělé pacienty (BOND, ERNICA). ERN EURACAN (vzácné nádory dospělých) a ReConnet (vzácná onemocnění pojiva dospělých) zahrnují pouze dospělé pacienty, protože tato onemocnění začínají primárně v dospělém věku. Dětské partnerské centrum není ustanoveno pro část problematiky ERN LUNG (intersticiální plicní procesy a plicní hypertenze).

U ERN, které mají samostatná pracoviště pro děti i dospělé s překrývající se expertízou, jsou obvykle pacienti předáváni mezi těmito pracovišti za předpokladu dostatečné kapacity dospělé části. Dětská pracoviště, která nedisponují partnerským ERN centrem, kam by mohli být jejich pacienti po dosažení dospělosti předáni, své pacienty většinou odesílají ke specialistům nonERN pracovišť nebo si je nechávají ve své péči (MetabERN).



Důležitým aspektem je skutečnost, že někteří pacienti se z monitorované péče ztrácejí, což znamená, že nejsou dále sledováni na pracovišti, které by mělo status CVSP-VO, a není jasné, jaký je jejich další zdravotní stav a kde jsou v souvislosti se svou diagnózou VO sledováni.

Souhrnně jsou tedy v ČR zavedeny 3 scénáře pro předávání pacientů s VO z pediatrické do dospělé péče:

- Předání v rámci dětské a dospělé části téhož CVSP-VO
- Přejedání do „dospělé“ péče u stejného zdravotnického týmu (např. METAB, RITA-PID, AID)
- Předání do více nebo méně specializovaného pracoviště jiného poskytovatele

Způsob předávání pacientů

Z celkem 28 pracovišť, která mají v péči buď dětské, nebo jak dětské, tak i dospělé pacienty, se 24 vyjádřilo na téma předávání péče pacientů 58 % (14 z 24) z těchto pracovišť uvedlo, že je v rámci jejich pracoviště předání pacienta do návazné péče jednorázovou záležitostí, kdy pacient opustí pracoviště dětského typu a na další kontrolu se objednává/je objednán již do dospělého centra. 33 % (8 z 24) pracovišť uvedlo, že předání pacienta je deletrvujícím procesem.

Pracoviště MetabERN a ERN EYE uvedly, že svým pacientům poskytují návaznou péči a samotné předání péče tak není stejný proces, jako u výše zmíněných pracovišť.

Zhruba 20 % pracovišť uvedlo, že jsou pacienti při předání vybaveni souhrnnou zprávou a je jim doporučeno, aby si domluvili další odborné sledování v místě bydliště/studia.

Téměř 29 % pracovišť uvedlo, že jsou pacienti vybaveni souhrnnou zprávou a pracoviště jim domlouvá individuální předání do péče specialisty dostupného v místě bydliště/studia. Proces předání péče probíhá na pracovištích velmi variabilně, průměrně začíná v 18 letech (výjimkou je započítání procesu předání již 15 let), finální věk předání do péče je většinou 18-19 let, v některých případech si pacienta pracoviště nechávají až do věku 20-25 let, výjimečně i déle.

Z pracovišť, která mají v péči dětské pacienty (dětská i „smíšená“ pracoviště), se **pouze 36 %** (10/28) při předání pacientů 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).

Pouze 11 % pracovišť (3/28) uvádí, že je přechodová péče **koordinovaným procesem**. Na těchto pracovištích se na procesu tranzice podílejí následující pracovníci: dětský i dospělý lékař se specializací na konkrétní VO, koordinátor péče, pracovník patientské organizace a někdy také specializované sestry.



- Dvě třetiny pracovišť není plně spokojeno se způsobem předávání svých pacientů do dospělé péče. Jako hlavní důvody uvedli následující: Absence koordinátora (přechodové) péče, případně tzv. "traziční sestry"
- Absence psychologa během procesu tranzice
- Neochota některých dospělých center přebírat "komplikované" pacienty
- Absence pravidelného setkávání pediatrických a dospělých specialistů s ohledem na problematiku daných VO
- Předání do péče "dospělého" specialisty je často závislé na osobních kontaktech předávajícího a není doposud kvalitně systémově ošetřeno
- Nedostatečná časová kapacita
- Chybějící kódy pro vykazování přechodové péče
- Absence dospělých specialistů pro některá VO (pacienti s VO tak mohou využívat standardní péči v místě bydliště, která řeší průběžné problémy a složitější pozdní komplikace spojené s VO se řeší na primárním dětském pracovišti)

4.4 Návrh doporučeného postupu

Přechodová péče charakterizuje specifické aspekty komplexní zdravotně-sociální péče o pacienty v dospívání a mladé dospělosti v období přípravy a realizace převedení do péče specialistů pro dospělé. Přechodová péče se netýká pouze aspektů péče jako takové včetně vlastního předání pacienta od jednoho zdravotnického týmu do týmu druhého (transfer). Je spojena s procesem přebírání odpovědnosti za vlastní zdravotní stav a péči o něj po dosažení dospělosti. Proto je součástí přechodového plánu kromě edukace pacienta a jeho rodiny i zhodnocení stavu pacienta, míry komplexity a celkové prognózy onemocnění ve vztahu k míře soběstačnosti a typu dlouhodobé péče.

CVSP-VO a SPSP-VO pečující o dětské pacienty mají definována partnerská pracoviště pro dospělé pacienty v rámci příslušné ERN. Každá ERN má stanovena základní pravidla pro předávání pacientů, která zohledňují specifika dané skupiny VO.

Obecná pravidla pro přechodovou péči

- I. **Koordinace procesu tranzice:**
 - a) Přechodová péče pacienta s VO je vedena pediatrickým týmem specializovaného pracoviště koordinujícího jeho dlouhodobou péči (CVSP-VO či SPSP-VO) ve spolupráci s přebírajícím dospělým týmem téhož, nebo jiného specializovaného pracoviště. Začíná v dospívání mezi 11-14 lety života a končí v době plné adaptace pacienta na systém dospělé péče (obvykle kolem 20 let věku). (**Viz. souhrnný přehled z nalezených zdrojů**)
 - b) Je definována klíčová osoba odpovědná za podporu při tranzici (case manager, hl. ošetřující lékař, **koordinátor péče** aj.)
- II. Klíčem k přechodové péči je vytvoření (písemného) "**Plánu přechodové péče**", který by měl u dlouhodobě sledovaných pacientů vzniknout do 14-15 let věku. Tento plán zahrnuje zdravotní, sociální a vzdělávací potřeby pacienta
- III. Plán přechodové péče má následující části:



- a) **Zhodnocení stavu** pacienta a dlouhodobé prognózy ve smyslu pravděpodobnosti dosažení soběstačnosti či limitace délky života a míry mentální/fyzické disability apod.
- b) **Definování komplexity potřebné péče** a jejích jednotlivých složek (zdravotní péče jiných specialistů, sociální péče, paliativní či respitní péče atd.)
- c) **Plán edukace pacienta a jeho rodiny**, stanovení cílů (např. do kdy má dítě pochopit principy jednotlivých léčebných postupů, kdy si má samo začít chystat či aplikovat léky, kdy začne chodit samostatně na kontroly atd.)
- d) Stanovení **variant přebírajících specializovaných pracovišť**
- e) **Harmonogram** přechodové péče se stanovením náplně jeho jednotlivých fází i role členů zdravotnických týmů, rodičů a pacientů v jejich realizaci.
- f) **Plán přechodové péče je revidován** jednou za rok do doby realizace transferu (*definice příslušného výkonu – revize plánu přechodové péče*)

Logistika přechodové péče a vlastního transferu

- I. Realizace přechodové péče je koordinována pracovníkem multidisciplinárního týmu (MDT) k tomu určeným
- II. Přechodová péče je realizována v rámci pravidelných ambulantních kontrol ve specializovaném pracovišti
- III. V posledních měsících před vlastním transferem mají alespoň 2 kontroly charakter „spojené ambulance“ za přítomnosti předávajícího a přebírajícího specialisty, případně i dalších členů MDT, kdy jsou pacientovi a jeho rodině poskytnuty praktické informace k provozu přebírajícího pracoviště
- IV. Při poslední kontrole na předávajícím pracovišti dostane pacient podrobnou výstupní zprávu a termín prvního vyšetření v přebírajícím dospělém pracovišti
- V. V případě nedostavení se k plánované kontrole přebírající pracoviště kontaktuje koordinátora přechodové péče, který dále komunikuje s pacientem a rodinou



5. Propojení systémů komplexní sdílené péče v CVSP s kontaktními místy/koordinátory zdravotních a sociálních služeb a Stanovení standardní vazby zdravotních a sociálních služeb na činnost CVSP

Následující část národního standardu představuje návrh Propojení systémů komplexní sdílené péče v centrech vysoce specializované péče s kontaktními místy/koordinátory zdravotních a sociálních služeb na národní a regionální úrovni s Stanovení standardní vazby zdravotních (paliativní péče, domácí péče, fyzioterapie, ergoterapie, psychoterapie, nutriční péče) a sociálních služeb (např. respitní péče, pečovatelské služby, osobní asistence, stacionáře) na činnost center vysoce specializované péče. Vzhledem k vysoké provázanosti obou částí byla tato témata zpracována ve společném návrhu.

5.1 Mezinárodní kontext

Management péče u pacientů se vzácným onemocněním vyžaduje kromě specializované zdravotní péče také péči sociální, a kromě péče centrové i péči regionální. Pro propojení jednotlivých složek a zajištění komplexní podpory pacienta a jeho rodiny je stěžejní souhra jednotlivých aktérů, sdílení informací, výsledků, dokumentace, plánu péče a znalost specifických potřeb spojených s daným vzácným onemocněním, v nejlepším případě znalost celkového kontextu, ve kterém pacient a jeho rodina žije.

Řešení v propojení různých složek péče nabízí role tzv. koordinátora péče (care coordinator, patient care coordinator), který je v některých zemích součástí systémové podpory pacientů se závažným chronickým onemocněním a jejich rodin (Norsko: <https://www.helsenorge.no/en/health-rights-in-norway/barnekoordinator/#right-of-appeal>; UK: https://www.transformationpartners.nhs.uk/programmes/personalised_care/arrs-roles/care-coordination/).

Ze zahraničních zdrojů jsou, kromě detailního upřesnění pojmu koordinace péče (<https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7319081/>), k dispozici také kvalitativní a kvantitativní data poukazující na potřebu koordinace péče u pacientů se vzácným onemocněním a na užitečnost a pozitivní dopad této služby.

Dokument "Hidden costs of rare diseases" (<https://geneticalliance.org.uk/wp-content/uploads/2024/02/hidden-costs-2016.pdf>) upozorňuje na skryté náklady nekoordinované péče na straně zdravotního systému (1 ze 3 pacientů byl chybně diagnostikován a léčen pro jiné onemocnění), stejně tak na skryté náklady pacienta a pečujících (zameškané hodiny/dny v zaměstnání kvůli četným kontrolám. Obdobná studie zase prokazuje, že koordinace péče pomáhá snížit náklady pro zdravotní systém (https://health.ucdavis.edu/nursing/Research/research_distinctions/ca_mobile.html)).



O zásadní roli koordinace péče pro zdravotní systém jsou přesvědčeni pacienti i lékaři - podle šetření u více než 6200 respondentů ze Spojeného království považuje 18 % lékařů a 19 % rodin pacientů koordinaci péče za nejdůležitější výzvu pro současné zdravotnictví (<https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-024-03353-0>).

Podle dokumentu *Integrated Care* (<http://www.rd-action.eu/wp-content/uploads/2018/09/INTEGRATED-CARE.pdf>) absolvuje 65 % respondentů se vzácným onemocněním nespočet návštěv u různých specialistů během krátkého časového úseku a 67 % respondentů se shoduje, že poskytovatelé služeb spolu špatně komunikují a nedochází ke sdílení informací. Dále je k dispozici několik kvalitativních studií, které popisují konkrétní zkušenosti pacientů se vzácným onemocněním se zdravotním systémem (<https://geneticalliance.org.uk/wp-content/uploads/2024/01/Coordinating-Care-Report-2023.pdf>; <https://www.frontiersin.org/journals/public-health/articles/10.3389/fpubh.2019.00236/full>).

Ve Spojeném království nabídla zásadní podklady pro systém koordinace péče studie Concord (Coordinated Care of Rare Diseases), která představila zkušenosti pacientů, pečujících a poskytovatelů péče s koordinací péče a zaznamenala negativní dopady absence koordinace péče na fyzické a psychické zdraví pacientů a finanční zátěž, která z absence koordinace plyne. Ze studie vyplývá, že kombinaci plánu péče, přístupu ke specializované péči a koordinátora péče má pouze 2 % respondentů (z celkových 760 zahrnutých pacientů se vzácným onemocněním) (<https://www.journalslibrary.nihr.ac.uk/hsdr/LNZZ5321#/abstract>).

Aktuálně je ve Spojeném království koordinace péče garantovanou službou u všech "Centres of excellence", období českých Center vysoce specializované péče (<https://www.nussrepair.com/news/what-centers-of-excellence-in-healthcare-institutions-means>).

Z dalších zahraničních příkladů je například v Norsku koordinátor péče přidělen rodině, která má (nebo očekává) dítě se závažným chronickým onemocněním, místní samosprávou na základě informace předané poskytovatelem péče nebo rodinou dítěte (<https://www.helsenorge.no/en/health-rights-in-norway/barnekoordinator/#right-of-appeal>).

5.2 Situace v ČR

Systém poskytované zdravotní a sociální péče vychází ze zákona č. 372/2011 Sb., o zdravotních službách a podmínkách jejich poskytování, a ze zákona č. 108/2006 Sb., o sociálních službách.

Také v České republice se koordinace péče stává předmětem pilotních projektů a výzkumu. Zavedení pozice Koordinátora péče je také jedním z cílů *Koncepce péče o děti a dospívající se závažnou život limitující a ohrožující diagnózou a jejich rodiny*, dokumentu sestaveného v roce 2021 na základě širokého mezioborového konsensu odborníků (https://pallium.cz/wp-content/uploads/2022/12/Koncepce-pece-o-deti-se-zavaznou-diagnozou_A5_online.pdf). Nadace rodiny Vlčkových spolu s Institutem Pallium spustila pilotní testování třinácti koordinátorů péče u dětských pacientů se závažnou život



limitující diagnózou, které probíhá od 1. ledna 2024 do 31.12.2025 ve třech nemocnicích (VFN, FN Motol, FN Olomouc) a u třech poskytovatelů terénních sociálních služeb (Mobilní hospic Strom života, společnost Energeia a Společnost pro ranou péči). Z předběžných dat projektu vyplývá (https://www.koncepce.info/wp-content/uploads/2024/10/Magdalena-Lackova_Koordinator-pece-v-datech_Olomouc-1.pdf), že nejčastější poskytnutou službou je koordinace zdravotní péče klienta, dále pak zajištění návazných služeb, sociální poradenství či pomoc se zajištěním kompenzačních pomůcek. Vyšší počet klientů vykazují nemocniční koordinátoři oproti regionálním službám, ovšem regionální pracovníci stráví průměrně jedním úkonem více času než nemocniční koordinátoři.

Na koordinaci péče se zaměřil také Kraj Vysočina v projektu Vysočina pečuje, ve kterém testoval působení tzv. Koordinátorů pomoci, které rozdělil na nemocniční koordinátory a krajského koordinátora pomoci. Po ukončení projektu byly tyto pozice (nemocniční i krajský koordinátor) zachovány a Kraj navázal dalším projektem (<https://www.kr-vysocina.cz/rozvoj-a-podpora-procesu-pro-zkvalitneni-poskytovani-sluzeb-socialne-zdravotniho-pomezi-v-kraji-vysocina/d-4123359>), který rozvíjí problematiku zdravotně-sociálního pomezí, jeho součástí je např. pilotní testování lékařské služby pro pobytová zařízení sociálních služeb digitální hybridní medicínou.

V oblasti sociální péče figuruje obdoba koordinace péče - tzv. case management, tedy *"proces plánování, vyhledávání, prosazování a monitorování služeb z různých sociálních a zdravotních organizací"* (https://www.nycourts.gov/reporter/webdocs/nasw_standards_socialwork_casemgt.htm).

Zákon o sociálních službách ukládá obcím III. stupně úkol koordinovat poskytování sociálních služeb a realizovat sociální práci s cílem jednak nepříznivou sociální situaci těchto lidí řešit a za druhé tyto lidi sociálně začleňovat (Zákon 108/2006 Sb., § 92, odst. d). Case management je tedy zpravidla v gesci sociálních pracovníků na sociálním či sociálně zdravotním odboru obce s rozšířenou působností.

Jak ale popisuje dokument MPSV ČR *Možnosti a podmínky uplatňování Case managementu v sociální práci na obecních úřadech zaměřené na klienty v životních situacích dlouhodobé péče* (https://www.mpsv.cz/documents/20142/756919/Projekt_VUPSV-S2-5_Hlavni_vystup.pdf), nejčastější "záchyt" případů ke case managementu je v případě aktivity na straně klienta ("lidé se nám hlásí sami"). V tomto kontextu je důležité, jak se potřební o této možnosti podpory dozví nebo mají šanci dozvědět.

Case managementu se věnuje několik vydaných dokumentů i současně běžící projekt na MPSV ČR

([https://www.societyforall.cz/file/7009b85da479d284a845036f139544cb21b27d54.pdf?name=Metodika%20case%20managementu](https://www.societyforall.cz/file/7009b85da479d284a845036f139544cb21b27d54.pdf?name=Metodika%20case%20managementu;); https://tudytam-vzdelavani.cz/wp-content/uploads/2020/05/Case-management-na-obci%CC%81ch_Informace-o-syste%CC%81move%CC%81m-CM-pro-obce.pdf; <https://www.mpsv.cz/podpora-implementace-koordinovaneho-pristupu-v-systemu-poskytovani-socialni-ochrany-v-cr>), nicméně propojení zdravotních a sociálních služeb řešeno není. V praxi se case managementu věnuje také několik organizací (Global Partner, Rytmus, Asistence, Centrum komunitních služeb Pro život a další), ovšem systémové zakotvení koordinace péče, zdravotní i sociální, zatím chybí.



5.3 Podklady

V rámci klíčové aktivity 1 projektu SYPOVO bylo provedeno dotazníkové šetření mezi zástupci patientských organizací či jednotlivými pacienty (v případě neexistující patientské organizace pro dané onemocnění), ve kterém celkem 40 respondentů - zástupců pacientů Center vysoce specializované péče pro vzácná onemocnění z 15 ERN - poskytlo zkušenost se systémem sociální péče v ČR.

U pěti ERN (ERNICA, EURACAN, eUROGEN, GENTURIS, RARE-Liver), které jsou v projektu SYPOVO zapojeny, se nepodařilo zkontaktovat patientskou organizaci či zprostředkovat zkušenost pacientů, zejména proto, že patientské organizace pro daná onemocnění v ČR neexistují nebo proto, že pacienti pro charakter svého onemocnění sociální podporu nevyhledávají. Ze 40 respondentů šlo ve 35 případech o patientské organizace, 5 vyplněných dotazníků poskytli individuální pacienti.

Z dotazníků vyplynula následující zjištění:

- Sociální služby nejčastěji využívají pacienti z MetabERN, ERN RND, EpiCare, ERN NMD, jde tedy především o pacienty se závažným neurologickým onemocněním či vrozeným metabolickým syndromem.
- Nejčastěji využívané služby, napříč ERN, jsou sociální poradenství, raná péče a osobní asistence.
- 37,50 % respondentů uvádí, že sociální služby nevyhovují jejich specifickým potřebám, uvádějí tedy nedostatek služeb potřebných pro jejich diagnózu.
 - Příkladem je pomoc s přesuny (transport buďto na vyšetření nebo svoz do školy, do práce) či odlehčovací služba, která by byla ochotná podat léky či výživu do PEG (zdravotní postižení by nebylo překážkou využití služeb).

Pacienti by vítali také jiný typ či jiné nastavení sociálních služeb:

- 86 % respondentů vnímá rozdíl v regionální dostupnosti služeb i v posuzování žádostí (v rámci jednoho onemocnění mezi různými pacienty).
- 31 % se setkává s nedostatečnou informovaností úředníků či sociálních pracovníků o jejich onemocnění.
- Zároveň upozorňují na rozdíl mezi pacienty, u kterých je postižení očividné a pacienty, kteří mají tzv. "neviditelné" či dynamické postižení.

65 % zaznamenává častá odvolání v žádostech o sociální podporu a:

- Považují za vysilující opakovaně žádat o již přiznané příspěvky (v případě, že se stav nemůže zlepšit) a vyžadovat zprávy vysvětlující opakovaně podstatu onemocnění, které je progresivní.
- Narážejí na hodnotící škály, které nereflektují podstatu onemocnění či jeho periodický, dynamický průběh a často dochází k sociálnímu šetření ve chvíli, kdy výsledek nevypovídá o dlouhodobé zátěži, kterou nemoc přináší.
- V případech posuzování dospělé osoby zase šetření může proběhnout pouze s klientem, i když má např. demenci v rámci svého onemocnění a tím pádem není



schopen podat odpovědi odpovídající reálné situaci (zapomíná na situace, které nemoc přináší).

- Systém příspěvku a potvrzení na sebe nenavazuje a dochází k prodlevám podpory při opakovaných žádostech.

Sociální dávky pobírají pacienti napříč všemi ERN, především příspěvek na péči, invalidní důchod či kartu ZTP.

V mnoha odpovědích ovšem zazněl fakt, že 4 stupně příspěvku na péči nejsou dostačující (podle 20 % chybí možnost individualizované podpory), některé příspěvky jsou velice náročné na administrativu, byť získaná výše nereflektuje náklady spojené s onemocněním (např. příspěvek na mobilitu či první stupeň příspěvku na péči).

Největší potřebu sociální podpory mají pacienti především při zhoršení stavu a zhoršení sebeobsluhy či průceschopnosti (uvedlo 54 % respondentů), při sdělení diagnózy (13 % respondentů) nebo při zajištění příspěvků/sociálního důchodu (10 % respondentů).

V neposlední řadě uvádí 38 % respondentů nedostatek dostupných a přehledných informací. Informace o sociální podpoře získávají pacienti nyní nejčastěji (51 %) od patientské organizace, od patientských organizací se jim také nejčastěji (u 33 % respondentů) dostává individuálního poradenství. Téměř 38 % respondentů uvádí nedostatek a nepřehlednost informací o sociálních dávkách.

Při možnosti volně specifikovat, jakou formu poradenství by pacienti ocenili nejvíce, uvedli ve 35 % sociálního pracovníka se zkušeností se vzácnými onemocněními na úřadu, ve 29 % pracovníka v nemocnici, kde jsou sledováni a ve 12 % uvedli koordinátora péče v centru, kde jsou sledováni.

Také odborníci se v analytických zprávách zmiňují o tom, s jakými úkony by od koordinátora péče potřebovali nejvíce pomoc - jde o koordinaci konzultací a vyšetření, sběr a zadávání dat do registrů, podklady pro žádosti na paragraf 16, komunikaci s pojišťovnami + řešení zamítnutých žádostí o podporu či kompenzační pomůcku, koordinaci multidisciplinárního týmu, administrativní podporu šetření kvality péče a kvality života, administrativní podporu účasti ve studiích a grantových projektech, podávání žádostí o kompenzační pomůcky.

5.4 Návrh doporučeného postupu

Návrh systému zdravotně-sociální péče pro pacienty s vzácnými onemocněními

Na základě výstupů klíčové aktivity 1 projektu SYPOVO, dostupných zkušeností z dalších projektů v dané oblasti, dostupné literatury a příkladů organizace zdravotně-sociálního pomezí v zahraničí jsou navrženy pozice, které pomohou zajistit komplexní



péči o pacienty se vzácnými onemocněními i jejich rodiny a které budou zároveň oporou odborníkům v koordinaci činností se vzácnými onemocněními spjatých. S ohledem na odlišné potřeby pacientů i charakter koordinovaných činností ve specializovaných centrech a v místě bydliště se jedná o dva typy koordinace ve spojení s vysoce specializovanou péčí v CVSP-VO a v komunitě.

I. Koordinátor péče při CVSP-VO

Koordinátor péče při CVSP-VO se s pacientem setkává při první či druhé návštěvě v centru. Nemá být poskytovatelem iniciální psychologické podpory, ale je podstatné, aby se s rodinou nejpozději při druhé návštěvě centra osobně seznámil a aby byl osobou, která má vyhrazený čas řešit to, co rodina v tu chvíli nejvíce potřebuje. Dle charakteru onemocnění centrum zvolí vhodnější situaci k představení koordinátora, nicméně ze zkušenosti pacientů je podstatné, aby koordinátor byl přítomen co nejdříve.

Koordinátor péče při CVSP-VO bude hlavní styčnou osobou pro komunikaci pacienta směrem k centru a dlouhodobým průvodcem pacienta a jeho rodiny. S pacientem probírá otázky související se vzácným onemocněním, hledá cesty řešení a koordinuje pomoc dalších profesí v případě potřeby.

Náplň práce koordinátora péče při CVSP-VO:

- *dozoruje a pomáhá realizovat individuální plán péče*
- *koordinuje termíny kontrol u jednotlivých odborníků, termíny vyšetření a vyzvedávání léků, pomáhá s organizačním zajištěním přeshraniční péče v případě potřeby*
- *pomoc pacientovi s vyplňováním žádostí o úhradu kompenzačních pomůcek či běžně nehrazené zdravotní péči*
- *koordinace, svolávání, vedení agendy schůzek multidisciplinárního týmu*
- *komunikace mezi CVSP-VO a lokálním poskytovatelem zdravotní péče, ať už praktikem nebo místním ambulantním specialistou či domácí péčí - vyjednání regionální péče*
- *komunikace s regionálním koordinátorem a sdílení plánu péče*
- *nabídne nebo zprostředkuje sociální poradenství*

Koordinátor péče při CVSP-VO by měl mít zdravotní či zdravotně-sociální vzdělání s absolvovaným školením pro daná onemocnění. V průběhu vykonávání praxe je doporučena pravidelná komunikace s Edukačním centrem pro vzácná onemocnění při ČAVO, dále kurz krizové intervence a kontinuální vzdělávání (kurz komunikace závažných zpráv, kurz mediace, novinky v sociálních službách...).

Základním pracovním dokumentem je individuální plán, založený na dokonalé znalosti sociálního prostředí pacienta a plánu péče dle lékaře.



Koordinátor péče při CVSP-VO je zaměstnancem nemocnice v rámci centra, má možnost dělat zápisy do dokumentace (vlastního druhu, nikoliv zasahovat do lékařských zpráv) a možnost nahlížet do zdravotnické dokumentace pacienta.

Koordinátor péče při CVSP-VO zároveň v případě potřeby kontaktuje regionálního koordinátora a předá informace o pacientovi, individuálním plánu a konkrétním onemocnění. Poté představí pacientovi jeho regionálního koordinátora a má i možnost osobně navštívit pacienta v domácím prostředí či regionálního koordinátora na jeho pracovišti.

Frekvenci setkávání či kontaktu si nastaví pacient s koordinátorem v individuálním plánu podle potřeby pacienta a kapacity koordinátora. Minimální kontakt udržuje koordinátor jednou za dva roky.

V rámci CVSP-VO je poskytována zdravotní péče na co nejvyšší odborné úrovni, zároveň je také poskytována sociální péče prostřednictvím zdravotně sociálních pracovníků.

II. Regionální koordinátor pro vzácná onemocnění

Regionální koordinátor pro vzácná onemocnění působí na krajském Úřadu práce. Seznámí se s klientem prostřednictvím koordinátora péče při CVSP a jeho *náplní práce je pomoc se zajištěním*:

- *respirační péče*
- *pomoc s podáváním žádostí o sociální dávky či služby, včetně odvolání*
- *koordinaci potřebné podpory pro vzdělávání - komunikace se školou a SPC stran individuálního přístupu vzhledem k danému VO*
- *koordinace sociálního začlenění - prevence sociální izolace a podpora zaměstnanosti pacienta či pečujících*
- *domácí, paliativní či hospicové péče*
- *rané péče*
- *dozoruje plnění individuálního plánu péče v regionu - s lokálními poskytovateli zdravotních i sociálních služeb*

Návrh propojení péče počítá se zohledněním fungování jednotlivých ERN v závislosti na počtu pacientů, charakteristice VO, technických možnostech jednotlivých pracovišť i na možnostech jednotlivých krajských úřadů práce. Zdravotní a sociální péče musí reflektovat potřeby pacienta a jeho rodiny a koordinace obou složek péče je pro zajištění nejvyšší možné kvality péče klíčová.



6. Stanovení obecných indikátorů kvality péče v CVSP-VO

6.1 Mezinárodní kontext

Ještě před ustanovením Evropských referenčních sítí v roce 2017 vznikla řada dokumentů týkajících se principů ustanovení expertních center a jejich fungování. Odborná centra a evropské referenční sítě v oblasti vzácných onemocnění jsou zmíněny ve zprávě skupiny na vysoké úrovni z listopadu 2005, ve sdělení Komise Evropskému parlamentu, Radě, Evropskému hospodářskému a sociálnímu výboru a Výboru regionů o vzácných onemocněních: výzvy pro Evropu (11. listopadu 2008), v doporučení Rady o opatřeních v oblasti vzácných onemocnění (8. června 2009) a rovněž v doporučení pro národní plány a strategie pro vzácná onemocnění (Europlan) a v člancích 12 a 13 směrnice o přeshraniční zdravotní péči (9. března 2011).

Analýza situace v Evropě týkající se odborných center a evropských referenčních sítí byla vypracována pracovní skupinou pro vzácná onemocnění pod záštitou Evropské komise (RDTF) (2005–2009) a Výborem expertů Evropské unie na vzácná onemocnění (EUCERD) (2010–2011).

https://www.rd-action.eu/eucerd/RDACTION_EUCERDARCHIVE.html#_Toc66181201

https://www.rd-action.eu/eucerd/EUCERD_Recommendations/ce_cereco.pdf

Tato doporučení z roku 2011 identifikují následující základní kritéria:

A. Poslání a oblast působnosti odborných center pro vzácná onemocnění (VO) v členských státech

- a) Odborná centra se zabývají onemocněními, jež vyžadují zvláštní péči v důsledku obtížného stanovení diagnózy, aby se předešlo komplikacím a/nebo aby byla stanovena léčba.
- b) Odborná centra představují expertní struktury pro management a péči o pacienty trpící vzácnými onemocněními v dané spádové oblasti, pokud možno na národní, případně i na mezinárodní úrovni.
- c) Kombinovaná působnost všech těchto odborných center v jednom členském státě zahrnuje všechny potřeby pacientů trpících vzácnými onemocněními, a to i v případě, že nemohou poskytnout celý rozsah služeb se stejnou úrovní odborných zkušeností pro každé vzácné onemocnění.
- d) Odborná centra spojují nebo koordinují ve specializovaných zdravotnických oblastech multidisciplinární přístup, včetně nelékařských zdravotnických odborností a sociálních služeb, aby mohla sloužit specifickým potřebám pacientů se vzácnými onemocněními, pokud jde o jejich léčbu, rehabilitaci a paliativní péči.
- e) Odborná centra přispívají k tvorbě postupů zdravotní péče počínaje primární péčí.
- f) Odborná centra mají spojení se specializovanými laboratořemi a jinými zařízeními.
- g) Odborná centra spolupracují s patientskými organizacemi, aby byly zohledněny i zájmy pacientů.
- h) Odborná centra přispívají k tvorbě správných léčebných postupů a jejich šíření.
- i) Odborná centra poskytují vzdělávání a odbornou přípravu zdravotnickým pracovníkům ze všech oborů, včetně nelékařských zdravotnických odborníků



- a odborníků mimo oblast zdravotní péče (jako jsou učitelé, osobní/domácí asistenti), kdykoli je to možné.
- j) Odborná centra pomáhají zpřístupňovat informace přizpůsobené zvláštním potřebám pacientů a jejich rodin, týkající se zdravotnických a sociálních pracovníků, ve spolupráci s patientskými organizacemi a s portálem Orphanet.
 - k) Odborná centra se zabývají potřebami pacientů z různých kultur a etnických skupin (tj. jsou vnímavá vůči jednotlivým kulturám).
 - l) Podle národních/mezinárodních etických a právních rámců by odborná centra měla v rámci svých pravomocí zajistit dodržování zákazu diskriminace a stigmatizace pacientů trpících vzácnými onemocněními v celé Evropě.
 - m) Odborná centra přispívají k výzkumu, aby se zlepšily znalosti o těchto onemocněních a aby se optimalizovala diagnóza, péče a léčba, včetně klinického hodnocení dlouhodobých účinků nových způsobů léčby.
 - n) Pokud jde o jednotlivá onemocnění, oblast působnosti každého odborného centra nebo odborného centra na národní úrovni se bude lišit v závislosti na velikosti dané země a na struktuře národního systému zdravotní péče.
 - o) Odborná centra jsou v případě potřeby v kontaktu s ostatními odbornými centry na národní a evropské úrovni.
 - p) Je sestaven adresář oficiálně nominovaných odborných center, který je zveřejněn, mimo jiné na portálu Orphanet.

B. Kritéria pro ustanovení odborných center pro vzácná onemocnění v členských státech

- a) Kapacita k tvorbě a dodržování "správné klinické praxe" (GCP) v diagnostice a péči.
- b) Zavedení systému řízení kvality s cílem zajištění kvality péče, včetně národních a evropských právních předpisů, účast na vnitřních i vnějších programech kontroly kvality.
- c) Schopnost navrhnout ukazatele kvality péče v jejich oblasti a provádět měření výsledků, včetně hodnocení spokojenosti pacientů.
- d) Vysoká úroveň odborných znalostí a zkušeností, která je doložena například počtem nově doporučených pacientů či žádostí o druhý názor za rok a prostřednictvím recenzovaných odborných publikací, grantů, stanovisek a výukových a školicích aktivit.
- e) Dostatečná kapacita pro péči o pacienty se vzácnými onemocněními a poskytování odborného poradenství.
- f) Přispívání k nejnovějšímu výzkumu.
- g) Kapacita pro účast na shromažďování údajů pro klinický výzkum a pro účely veřejného zdraví.
- h) Kapacita pro účast na případných klinických zkouškách.
- i) Provozování multidisciplinárního přístupu, zahrnuje lékařské, nelékařské, psychologické a sociální potřeby (například v rámci rady či komise pro vzácná onemocnění).
- j) Organizace spolupráce za účelem zajištění kontinuity péče od dětství přes období dospívání až do dospělosti.
- k) Organizace spolupráce za účelem zajištění kontinuity péče mezi všemi stadii onemocnění.
- l) Vazby a spolupráce s ostatními odbornými centry na národní a mezinárodní úrovni.
- m) Vazby a spolupráce s patientskými organizacemi, pokud existují.



- n) Vhodná opatření pro zajištění postoupení případů v rámci jednotlivých členských států a případně z/do ostatních zemí EU.
- o) Vhodná opatření pro zlepšení poskytování péče a zejména ke zkrácení času potřebného ke stanovení diagnózy.
- p) Zvážení zavedení metod eHealth (např. sdílené konzultační systémy, expertní systémy pro odborné posouzení na dálku a sdílená evidence případů).

C. Postup pro ustanovení a hodnocení odborných center pro vzácná onemocnění v členských státech

- a) Členské státy přijmou opatření týkající se zřízení, ustanovení a hodnocení odborných center a usnadní dostupnost těchto center.
- b) Členské státy stanoví postupy pro výběr a schválení kritérií pro ustanovení těchto center a transparentní postup pro jejich určování a hodnocení.
- c) Kritéria pro určování těchto center vymezená členskými státy jsou přizpůsobena charakteristikám onemocnění nebo skupin onemocnění, na které se vztahuje oblast působnosti odborných center.
- d) Odborná centra nemusejí splňovat některá kritéria vymezená členskými státy, pokud nesplnění těchto kritérií nemá dopad na kvalitu péče a pokud odborná centra mají zavedenou strategii za účelem splnění těchto kritérií pro určování ve vymezeném časovém období.
- e) Postup výběru těchto center na úrovni členských států zajistí, aby určená odborná centra měla kapacitu a zdroje pro plnění povinností vyplývajících z jejich nominace
- f) Ustanovení odborného centra platí na určitou vymezenou dobu
- g) Odborné centrum je pravidelně opakovaně hodnoceno na základě kritérií, která jsou součástí jejich ustanovení na úrovni členských států.
- h) Orgán, který provádí ustanovení center na úrovni členských států, může ustanovené odborné centrum zrušit, pokud jedna nebo více podmínek, které byly základem pro jeho určení, již nejsou splněny, nebo pokud již není nutné zachovávat tyto služby na národní úrovni.

D. Evropský rozměr odborných center

- a) Členské státy se zavedenými odbornými centry sdílejí své zkušenosti a ukazatele kvality s ostatními členskými státy a koordinují své úsilí, aby byla na úrovni EU zajištěna odborná centra pro všechny pacienty se vzácnými onemocněními.
- b) Vytváření sítí mezi jednotlivými odbornými centry je zásadní součástí jejich podpory v oblasti diagnostiky a péče o pacienta, aby se zaručilo, že v případě nutnosti cestují odborné znalosti, a nikoli samotní pacienti. Podporuje se výměna údajů, biologických vzorků, radiologických snímků, jiných diagnostických materiálů a elektronických nástrojů pro odborné posouzení na dálku.
- c) Případná přeshraniční zdravotní péče je organizována s určenými odbornými centry v sousedních nebo jiných zemích, pokud lze postoupit pacienty nebo biologické vzorky.
- d) Členské státy by měly odborným pracovníkům, občanům a organizacím pacientů poskytovat dostatečné informace o možnostech a podmínkách přístupu ke zdravotní péči na vnitrostátní a mezinárodní úrovni v oblasti vzácných onemocnění.
- e) Určená odborná centra na úrovni členských států jsou základními stavebními prvky budoucích evropských referenčních sítí.



E. Hodnocení

Se vznikem ERN byl Evropskou komisí formalizován kontinuální systém hodnocení pracovišť pečujících o pacienty s VO i sítě ERN jako celků - „AMEQUIS“:

ASSESSMENT je systém hloubkového hodnocení pracoviště v rámci aplikace o členství v ERN.

https://mzd.gov.cz/wp-content/uploads/wepub/17934/38782/call2019_assesmanual_en.pdf
<https://www.ern-assessment.com/>

MONITORING je průběžný, kontinuální systém hodnocení vybraných parametrů pracoviště/sítě, probíhající jednou za rok

https://health.ec.europa.eu/rare-diseases-and-european-reference-networks/european-reference-networks/ern-continuous-monitoring-and-quality-improvement-system_en?prefLang=nl&etrans=cs
https://health.ec.europa.eu/document/download/53b14d4f-dd27-481f-af85-5ca375b10d98_en?filename=ern_data-collection_manual_en.pdf&prefLang=nl

EVALUATION je celkové přehodnocení aktivit a kvality péče jednotlivých členských center ERN, jednou za 5 let, ve stejném rozsahu, jako úvodní hodnocení (assessment)

https://health.ec.europa.eu/rare-diseases-and-european-reference-networks/european-reference-networks/erns-evaluation_en
https://health.ec.europa.eu/document/download/c2c8f4f6-5d11-41f6-9567-85e47e26316a_en

Základní kritéria hodnocení (v rámci ASSESSMENT a EVALUATION) jsou rozpracována v 7 základních oblastech:

1. Péče zaměřená na pacienta
2. Organizace a management
3. Výzkum, vzdělávání a výcvik
4. Sdílení expertízy, informační systémy a eHealth
5. Kvalita a bezpečnost
6. Kompetence, zkušenosti a výsledky péče (outcomes)
7. Lidské zdroje

Kontinuální monitorování zahrnuje monitorování společného souboru 18 indikátorů ERN (společných pro všechny ERN) na evropské úrovni, dále specifické soubory indikátorů pro jednotlivé ERN (včetně specifikací sítě a zaměřených na klinické i ne-klinické výsledky), rozšířený soubor indikátorů ERN (periodické sebehodnocení a zprávy ERN a HCP) a externí validaci splnění specifických kritérií pro poskytovatele zdravotní péče definovaných v žádostech o členství HCP).

18 indikátorů je rozděleno do osmi cílů:

1. Zajistit funkčnost ERN
2. Zlepšit přístup ke klinickému poradenství, diagnostice, léčbě a následné péči v rámci ERN
3. Optimalizovat a zlepšit zdravotní stav pacientů pomocí kombinace odborných znalostí a sdílených zdrojů (zdravotnických pracovníků) a expertíz
4. Vzdělávání a školení odborníků
5. Posílit klinický výzkum v oblasti vzácných a komplexních stavů prostřednictvím sběru dat a výzkumných aktivit
6. Zajistit rovný přístup pacientů k vysoce kvalitním zdravotním službám v rámci ERN
7. Zajistit šíření znalostí mimo ERN
8. Komplexní a dlouhodobé indikátory, které vyžadují další rozpracování



6.2 Situace v ČR

Národní institut kvality a excelence zdravotnictví (NIKEZ) <https://nikez.mzcr.cz/> byl ustaven rozhodnutím ministra zdravotnictví ze dne 19. 1. 2023 za účelem zabezpečení činností souvisejících s řízením a hodnocením kvality a bezpečí poskytovaných zdravotních služeb. NIKEZ pracuje v rámci řídicích struktur Ministerstva zdravotnictví ČR jako vývojové a metodické centrum, jehož primární činností je optimalizace, rozvoj a zajištění udržitelnosti národního systému posilování a hodnocení kvality a bezpečí zdravotních služeb. NIKEZ je řízen Výkonnou radou, která sdružuje expertní vedení vybraných odborů a přímo řízených organizací ministerstva. Ústředním orgánem NIKEZ je Řídicí rada sdružující vedoucí zástupce všech resortních subjektů a institucí relevantních pro řízení a optimalizaci systému poskytování zdravotních a zdravotně sociálních služeb. Primárním cílem agendy v oblasti vysoce specializované péče je vytvoření transparentního postupu tvorby sítě center vysoce specializované péče (CVSP) a vytvoření standardizovaného procesu sledování a hodnocení kvality zdravotních služeb poskytovaných na těchto pracovištích (<https://nikez.mzcr.cz/cs/centra-vysoce-specializovane-pece/>). Takto vzniklé nové metodické postupy se budou vztahovat na nově vznikající CVSP. Stávající CVSP budou reakreditována dle tohoto metodického pokynu v souladu s uplynutím doby, na kterou mají status CVSP udělen. Metodicky dojde k rozlišení center koncentrace a center excelence s vazbou na indikátory kvality, koncentraci péče a úhrady za péči. Hodnocení výkonnosti a kvality CSVP bude opřeno o dostupná referenční data zdravotních pojišťoven a Národního zdravotnického informačního systému (NZIS).

Detailní informace jsou uvedeny ve [Věstníku MZ ČR č. 1/2024: Metodický pokyn Ministerstva zdravotnictví – Proces tvorby sítě center vysoce specializované zdravotní péče a hodnocení kvality zdravotní péče v centrech vysoce specializované zdravotní péče](#).

Hodnocení kvality péče v CVSP-VO zatím není zavazato do systému definovaného NIKEZ. V současné době se kvalita péče v CVSP-VO opírá o výše popsaná pravidla nastavená Evropskou komisí. Tato pravidla zatím nebyla na národní úrovni implementována a hodnocení těchto center na národní úrovni probíhá pouze v rámci obecného akreditačního řízení poskytovatelů jako celku.

6.3 Podklady

Kvalita péče byla zmíněna jen v 26 ze 665 analyzovaných literárních zdrojů (4 %). Analytické zprávy jednotlivých ERN v ČR dokládají, že ve všech centrech probíhá hodnocení a kontinuální monitorace kvality péče v rámci pravidel nastavených Evropskou komisí.

Ve většině center je ale zaveden neformální systém hodnocení, který je nastaven individuálně a není oficiálně reportován. V 94 % center 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.). V 51 % center (26 z 51 center) probíhá



toto hodnocení pravidelně a ve 49 % nepravidelně (25 z 51 center). Většinou (v 85 % případů) 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 pracovníci centra analyzují a používají k identifikaci nedostatků a plánu jejich napravení. V některých centrech monitoring zatím není standardizován. Pouze u 20 % center (11 z 54) je součástí monitorace stavu pacientů také standardizované hodnocení onemocnění pacientem (tzv. PRO – patient reported outcomes).

Hodnocení kvality současné péče v ČR o pacienty s VO vlastními centry (ve srovnání se špičkovými evropskými centry ERN) je poměrně konzistentní: 83 % (45 z 54) center hodnotí **specializovanou medicínskou péči v ČR jako srovnatelnou**. Naopak možnosti a dostupnost **psychologické péče** hodnotí **jako srovnatelné** pouze 30 % center (16 z 54). Naproti tomu 65 % center (35 z 54) uvádí, že jsou možnosti a dostupnost psychologické péče **na nižší úrovni** v porovnání s jinými špičkovými evropskými ERN centry. Komplexní péči včetně **sociální, podpůrné a komunitní péče** hodnotilo jako **srovnatelnou** už pouze 22 % center (12 z 54). Až 69 % center (37 z 54) uvádí, že je tato část péče **na nižší úrovni než jinde v Evropě**.

Jako hlavní **překážky zlepšení kvality péče** v centru ERN se často opakovaly tyto argumenty:

- **Nedostatek personálu:** Nedostatek atestovaných lékařů, specializovaných zdravotních sester, nelékařského personálu, administrativních pracovníků a omezený personál v ambulancích a lůžkových odděleních.
- **Administrativní zátěž:** Nadměrná administrativní zátěž způsobená nedostatečnou administrativní podporou. Nedostatek data-managerů a koordinátorů péče.
- **Nedostatečné prostory:** Nedostatek dedikovaných prostor pro ambulantní léčbu a omezené prostory pro specializovaná vyšetření. Případně pak nedostatečné přístrojové vybavení.
- **Financování a podpora:** Nedostatečné finanční a administrativní zajištění centra ze strany nemocnice.
- **Kapacita a čas:** Přetížení velkým počtem pacientů, které vede k delším objednacím lhůtám. Dále také nedostatek času pro samostudium a vedení výzkumných projektů.
- **Koordinace a spolupráce:** Nedostatečná interdisciplinární spolupráce a také koordinace péče. Absence manažera péče, který by uvolnil ruce lékařům.

Jako **opatření, která by mohla zajistit zlepšení kvality péče** v centru ERN se naopak opakovaly tyto argumenty:

- **Personální posílení:** Více kvalifikovaných zaměstnanců ve všech oblastech (lékaři, sestry, administrativní pracovníci) a zvýšení počtu administrativních pracovníků a koordinátorů péče.
- **Zlepšení prostorových podmínek:** Rozšíření ambulantních a lůžkových prostor.
- **Financování a podpora:** Zvýšení finanční podpory a financování administrativních pracovníků a odpovídající finanční ohodnocení zdravotní péče.
- **Zlepšení organizačních procesů:** Lepší organizace práce a méně "papírové práce" pro lékaře specialisty. Zajištění efektivnějšího provozu na úrovni kliniky a



- nemocnice. Větší digitalizace a uživatelsky přívětivý NIS (Nemocniční Informační Systém). Zavedení definovaných pracovních náplní a kompetencí pro členy MDT
- **Zlepšení interdisciplinární spolupráce:** Posílení spolupráce mezi různými odborníky s různými specializacemi.
 - **Zlepšení kvality a dostupnosti péče:** Definování celkového léčebně-preventivního plánu. Jasně stanovená monitorace péče. Stanovení časových úseků, kdy se tým věnuje pouze pacientům s VO. Zajištění dostupnosti léčebných postupů a schvalování LP zdravotní pojišťovnou. Zlepšení propojenosti sociální sítě a ukotvení pacientů v místě bydliště pro fyzioterapii, logopedii, sociální poradenství, psychologii, domácí péči a paliativní péči
 - **Podpora výzkumu a vzdělávání:** Jasně vyčleněný čas na samostudium a vedení vlastních výzkumných projektů a studií. Lepší financování vědecko-výzkumných aktivit centra.

Co se týká **zpětné vazby pacientů na kvalitu poskytované péče**, až 91 % pracovišť (48 z 53 center) tuto zpětnou vazbu, alespoň částečně, systematicky sbírá, bohužel nejčastěji pouze formou všeobecného nemocničního dotazníku postrádajícího informace s ohledem na specializovanou péči. Nejčastější **formou jsou papírové dotazníky v čekárnách** – tyto využívá 77 % (37 z 48). Dále online formu dotazníku spokojenosti využívá již jen 10 % pracovišť (5 z 48). **Pouze na jednom pracovišti se pacientů na kvalitu péče dotazují přímo, formou hloubkového rozhovoru.** 54 % pracovišť (26 z 48) odpovědi sbírá a vyhodnocuje nepravidelně. 40 % pracovišť (19 z 48) odpovědi vyhodnocuje 1x za rok a jedno pracoviště 2x do roka.

Nedílnou součástí udržení vysoké kvality poskytované péče pracovištěm je také **systematické vzdělávání všech členů centra** a také samotných **pacientů a jejich blízkých**. 52 % center uvádí, že systematické vzdělávání členů jejich ERN týmu je dostatečné, ale zbylých 48 % center toto vzdělávání označuje za nedostatečné. 24 % zástupců center uvedlo, že toto nemohou posoudit.

Vzdělávací a výzkumné aktivity ERN pracoviště hodnotí jako na srovnatelné úrovni s jinými špičkovými evropskými centry pro danou problematiku pouze 37 % center. 48 % center hodnotí vzdělávací a výzkumné aktivity ERN pracoviště jako nedostatečné.

Až 22 % ERN center (12 z 54) uvádí, že nízká personální kapacita vede k nedostatečnému průběžnému vzdělávání členů týmu a až 59 % center (32 z 54) uvádí nedostatečné zapojení do klinického výzkumu ze stejného důvodu.

Hlavními důvody nedostatečnosti a překážkami pro zlepšení jsou v různém rozsahu:

- Přemíra klinických povinností (48 % center)
- Nedostatečná personální kapacita (43 % center)
- Nedostatečné finanční zajištění (22 % center)
- Nedostatečná prostorová kapacita (15 % center)
- Nedostatečná podpora ze strany nadřízených (9 % center)
- Nedostatečná motivace pracovníků centra (9 % center)



Vědeckovýzkumné aktivity ERN týmu hodnotí jako dostatečné pouze 43 % center, zbylých 57 % jako nedostatečné. **Hlavními důvody nedostatečnosti a překážkami pro zlepšení jsou v různém rozsahu:**

- Přemíra klinických povinností (56 % center)
- Nedostatečná personální kapacita (48 % center)
- Nedostatečná prostorová kapacita (15 % center)
- Nedostatečná motivace pracovníků centra (13 % center)
- Nedostatečná podpora ze strany nadřízených (9 % center)

6.4 Návrh doporučeného postupu

Vlastní návrh standardu v oblasti stanovení obecných indikátorů kvality péče v CVSP-VO bude vycházet z kritérií a příslušných indikátorů kvality péče stanovených Evropskou komisí pro členská centra ERN a pro jejich poskytovatele, která v současné době procházejí revizí a ve finální podobě by měla být k dispozici v polovině roku 2025. Základní oblasti hodnocení definované evropskou legislativou (2014/286/EU Annex II (a) (i)) uvedené výše v kapitole 6.1 budou zachovány z důvodu kompatibility evropského a národního hodnocení center ERN.



Seznam zkratek

AIFO	Anonymizovaný identifikátor fyzické osoby
AMEQUIS	Systém posuzování, sledování, hodnocení a zlepšování kvality pro sítě ERN (Assessment, Monitoring, Evaluation and Quality Improvement System)
CSP	Centrum specializované péče
CVSP	Centrum vysoce specializované péče
CVSP-VO	Centrum vysoce specializované péče pro vzácná onemocnění
ČAVO	Česká asociace pro vzácná onemocnění
eHEALTH	Elektronické zdravotnictví: digitální řešení v oblasti zdravotní a dlouhodobé péče
EMA	Evropská agentura pro léčivé přípravky (European Medicines Agency)
ERN	Evropská referenční síť (European Reference Networks) - viz seznam v další tabulce
FN	Fakultní nemocnice
FTE	Full time equivalent. FTE 1.0 = Ekvivalent plného pracovního úvazku
GCP	Správná klinická praxe (Good Clinical Practice)
HCP	Poskytovatel zdravotní péče (Health Care Provider)
JARDIN	Mezinárodní projekt: Joint Action on integration of ERNs into national healthcare systems – Integrace ERN do národních zdravotnických systémů
LF	Lékařská fakulta
LP	Léčivý přípravek
MEKOVO	Mezioborová komise pro vzácná onemocnění
MKN-10	Mezinárodní klasifikace nemocí, 10. revize
MPSV ČR	Ministerstvo práce a sociálních věcí České republiky
MTD	Multidisciplinární tým
MU	Masarykova univerzita
MZ ČR	Ministerstvo zdravotnictví České republiky
NIKEZ	Národní institut kvality a excelence zdravotnictví
NIS	Nemocniční informační systém
nonERN	mimo Evropské referenční sítě (nebo nepatřící do ERN)
NRHZS	Národní registr hrazených zdravotních služeb
NRN	National Reference Network (Národní referenční síť)
NZIS	Národní zdravotnický informační systém
ORPHA kód	standard identifikace VO v elektronických informačních systémech (jsou mimo jiné podkladem pro katalogizaci a identifikaci VO)
Orphanet	portál zřizovaný mezinárodním konsorciem 40 zemí v čele s Francií. Cílem tohoto uskupení je správa informačních zdrojů VO a souvisejících registrů, institucí a vyšetření
PO	Pacientské organizace



PRO	Patient Reported Outcomes
r.č.	Rodné číslo
SPC	Speciálně pedagogické centrum
SPSP-VO	Spolupracující pracoviště specializované péče o pacienty se vzácnými onemocněními
SYPOVO	Projekt: Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty se vzácnými onemocněními, spolufinancovaný EU v rámci OPZ+
ÚZIS	Ústav zdravotnických informací a statistiky ČR
VO	Vzácná onemocnění

Seznam ERN

([European Reference Networks - European Commission](#))

Zkratka	Celý název (webové odkazy)
Endo-ERN	European Reference Network on rare endocrine conditions (Factsheet - Website)
Endo-ERN	European Reference Network on rare endocrine conditions (Factsheet - Website)
ERKNet	European Reference Network on rare kidney diseases (Factsheet - Website)
ERN BOND	European Reference Network on rare bone disorders (Factsheet - Website)
ERN CRANIO	European Reference Network on rare craniofacial anomalies and ear, nose and throat (ENT) disorders (Factsheet - Website)
ERN EpiCARE	European Reference Network on rare and complex epilepsies (Factsheet - Website)
ERN EURACAN	European Reference Network on rare adult solid cancers (Factsheet - Website)
ERN eUROGEN	European Reference Network on rare uro-recto-genital diseases and complex conditions (Factsheet - Website)
ERN EURO-NMD	European Reference Network on neuromuscular diseases (Factsheet - Website)
ERN GENTURIS	European Reference Network on rare genetic tumour risk syndromes (Factsheet - Website)

Zkratka	Celý název (webové odkazy)
ERN GUARD-Heart	European Reference Network on uncommon and rare diseases of the heart (Factsheet - Website)
ERN PaedCan	European Reference Network on paediatric cancer (haemato-oncology) (Factsheet - Website)
ERN RARE-LIVER	European Reference Network on rare hepatological diseases (Factsheet - Website)
ERN ReCONNET	European Reference Network on rare connective tissue and musculoskeletal diseases (Factsheet - Website)
ERN RITA	European Reference Network on rare immunodeficiency, autoinflammatory, autoimmune, and paediatric rheumatic diseases (Factsheet - Website)
ERN TRANSPLANT-CHILD	European Reference Network on transplantation in children (Factsheet - Website)
ERN-EuroBloodNet	European Reference Network on rare haematological diseases (Factsheet - Website)
ERN-EYE	European Reference Network on rare eye diseases (Factsheet - Website)
ERN-ITHACA	European Reference Network on rare malformation syndromes, intellectual and other neurodevelopmental disorders (Factsheet - Website)
ERN-LUNG	European Reference Network on rare respiratory diseases (Factsheet - Website)
ERN-RND	European Reference Network on rare neurological diseases (Factsheet - Website)
ERN-Skin	European Reference Network on rare, complex, and undiagnosed skin disorders (Factsheet - Website)
ERNICA	European Reference Network on rare inherited and congenital (digestive and gastrointestinal) anomalies (Factsheet - Website)
MetabERN	European Reference Network on hereditary metabolic disorders (Factsheet - Website)
VASCERN	European Reference Network on rare multisystemic vascular diseases (Factsheet - Website)