

Rozšířený návrh standardu komplexní sdílené péče o pacienty s vybraným vzácným onemocněním:

ERN ERNICA



**Spolufinancováno
Evropskou unií**

Úvodní slovo

Návrh standardu komplexní sdílené péče (nebo také „Care pathway“) je dokument, který vznikl v rámci projektu SYPOVO (Návrh systému komplexní sdílené zdravotně-sociální péče o pacienty se vzácnými onemocněními) realizovaného Ministerstvem zdravotnictví České republiky v rámci Operačního programu Zaměstnanost plus spolufinancovaného Evropskou unií z Evropského sociálního fondu. Tento typ projektového dokumentu představuje systematicky zpracovaný standard péče pro pacienty s různými typy vzácných onemocnění. Care Pathway (CP) stanovuje doporučený postup diagnostiky, léčby a dlouhodobého managementu pacientů, přičemž zajišťuje propojení zdravotních a sociálních služeb, multidisciplinární přístup a efektivní koordinaci péče. Dokument reflektuje aktuální odborné standardy, mezinárodní doporučení a zkušenosti odborníků, čímž může podpořit jednotné a kvalitní poskytování péče pacientům napříč Českou republikou. Tento dokument bude v další fázi projektu revidován na základě výsledků pilotní fáze projektu a dalších získaných poznatků.

Obsah

Onemocnění ERN ERNICA.....	4
Dědičná a vrozená onemocnění gastro-intestinálního traktu, bránice a břišní stěny.....	4
Struktura péče	5
Centra vysoce specializované péče – CVSP-VO	5
Expertíza pracoviště dle základních podmínek pro členství v ERN.....	5
Personální zajištění	5
Věcné a prostorové vybavení	6
Kompetence	7
Spolupracující pracoviště specializované péče (v budoucnu CVSP nižšího nebo II. typu) - SPSP-VO.....	8
Expertíza pracoviště	8
Personální zajištění	8
Věcné a prostorové vybavení	8
Kompetence	8
Ustanovení Národní referenční sítě pro vzácná onemocnění (NRN)	9
Pacient v systému péče	9
A. Pacient s prenatálně diagnostikovanou VVV-VO nebo prenatálně vysloveným podezřením na VVV-VO (atrézie jícnu, brániční kýla, atrézie střevní, gastroschíza, omfalokéla)	9
Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika	9
Typické prezentace zachyceny na úrovni VPL/PLDD či nemocniční péče v místě bydliště)	10
Potvrzení diagnózy VO a její sdělení pacientovi	10



B. Pacient s postnatálně diagnostikovaným VO: atrézie jícnu (AE), Hirschsprungova choroba (HC), nekrotizující enteroklitida (NEC), syndrom krátkého střeva (SKS)	11
Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika	11
Výčet stavů, vyžadujících akutní péči v centru	11
Potvrzení diagnózy VO a její sdělení pacientovi	11
Dlouhodobý management charakteru sdílené péče	12
Onemocnění skupiny A: dlouhodobé sledování koordinované CVSP-VO	13
Onemocnění skupiny B: dlouhodobé sledování koordinované CVSP-VO	17
Specifikace zdravotních výkonů/typu péče poskytované pacientům sVO mimo specializovaná centra	20
Léčebný plán	20
Další součásti dlouhodobého zdravotního managementu	22
Dlouhodobý management – specifická léčebná opatření	22



ONEMOCNĚNÍ ERN ERNICA

ERN ERNICA zajišťuje komplexní péči o 2 hlavní skupiny vzácných dědičných a vrozených onemocnění: malformace trávicího systému a malformace bránice a břišní stěny. Dále členěná na onemocnění jícnu, onemocnění střev, selhání střev, gastroenterologická onemocnění, malformace bránice a defekty břišní stěny. Seznam onemocnění a jejich ORPHA kódů v příloze 1.

Dědičná a vrozená onemocnění gastrointestinálního traktu, bránice a břišní stěny

Vzácná dědičná a vrozená onemocnění trávicího a gastrointestinálního systému a přilehlých struktur představují heterogenní skupinu stavů, jejichž klinický obraz je důsledkem abnormalit ve vývoji orgánů. Tato onemocnění zahrnují komplexní malformace trávicího traktu, defekty bránice a břišní stěny, přičemž jejich diagnóza a léčba vyžadují multidisciplinární přístup a koordinovanou péči specializovaných center. Díky nízké prevalenci a širokému spektru projevů je včasné stanovení diagnózy často komplikováno, což zvyšuje riziko vzniku závažných komplikací.

Celkový počet pacientů v ČR

Počet pacientů sledovaných v CVSP-VO: 2600

Počet pacientů sledovaných v SPSP-VO (kvalifikovaný odhad): 3600 dětí

Minimální počet sledovaných / rok: v CVSP-VO 1000 dětí



Struktura péče

Centra vysoce specializované péče – CVSP-VO

Expertíza pracoviště dle základních podmínek pro členství v ERN

CVSP-VO musí získat schválení od Ministerstva zdravotnictví ČR.

CVSP-VO musí splňovat kritéria specifická pro síť ERNICA, která mohou zahrnovat odbornost v oblasti určitých vzácných onemocnění.

Tato kritéria zajišťují, že CVSP-VO mají potřebné odborné znalosti a kapacitu pro poskytování specializované péče o vzácná onemocnění.

- Počet pacientů s diagnózou z přílohy 1 ve sledování centra/rok (minimum 25, počet na diagnózu, údaj v průměru za poslední 3 roky)
- Počet nových pacientů s diagnózou z přílohy 1 za rok, (minimum 5, počet na diagnózu, údaj v průměru za poslední 3 roky)
- Počet vysoce specializovaných výkonů za rok (minimum 5, počet na diagnózu, údaj v průměru za 3 poslední roky)
- Zadávání pacientů do mezinárodního registru

Personální zajištění

Tabulka 1 Lékař specialista v oblasti VO

Kvalifikace	Počet let praxe	Celkový úvazek
Dětský anesteziolog	5	2
Imunolog	5	0.1
Patolog	5	1
Dětský neurolog	5	0.2
Gynekolog-prenatální USG	5	1
Dětský chirurg	5	5
		2
	5	1.0
	5	0.5
Pediatr (neonatolog) intenzivista	5	3
	2	2
Dětský gastroenterolog	5	0.2
Dětský pneumolog	5	0.2
Dětský kardiolog	5	0.1
Dětský ORL	5	0.1
Dětský rentgenolog	3	1
Genetik	3	0.1

Tabulka 2 Lékař v přípravě

Zařazen do specializovaného vzdělávání	Praxe v CVSP	Celkový úvazek
Dětský chirurg	2	12
Pediatr	2	2

Tabulka 3 Zaškolená zdravotní sestra

Kvalifikace	Praxe v CVSP	Celkový úvazek
Dětská sestra/sestra v intenzivní péči	min. 2R na JIRP	20
Dětská sestra (pro ambulantní péči)	min. 1R v CVSP	1.5

Tabulka 4 Terapeut

Kvalifikace	Celkový úvazek
Fyzioterapeut	1
Ergoterapeut	0.2

Tabulka 5 Nelékařští zdravotničtí pracovníci

Kvalifikace	Celkový úvazek
Logoped	0.2
Dětský psycholog	0.2
Výživový specialista	0.2
Sociální pracovník	0.2

Tabulka 6 Nezdravotníci

Kvalifikace	Úvazek celkový
Administrativní podpora	0.4
Koordinátorka péče	1
IT podpora	0.1

Věcné a prostorové vybavení

Ambulantní prostory

- 2x ambulance
- 1x denní stacionář

Lůžková část

Počet lůžek (pro pacienty s VO a kde mají být k dispozici)

- JIRP: 10 lůžek
- JIP: 5 lůžek
- Novorozenecká intermediální péče: 10 lůžek
- Standardní lůžko: 10 lůžek



Přístrojové vybavení centra

- Přístroje pro intenzivní kolemoperační intenzivní péči: ventilátory, infuzní a enterální pumpy, monitory, ultrazvuk, fibroskop, vyhřívaná lůžka, bed-site laboratoř
- Přístroje pro ambulantní péči: infuzní a enterální pumpy, inhalátory,
- Přístroje multioborového týmu a komplementu: RTG, MRI, CT, endoskop, fibroskop, pHmetr, přístroj pro jícnovou impedanci, ECHO, spirometrie, bronchoskop

Tabulka 7 Dostupnost specializovaných vyšetření

Specializované vyšetření	Dostupnost
Prenatální USG	20.t.t.
Prenatální MRI	
Esofagogram	statim
RTG vyšetření GIT	statim
USG	statim
MRI	do 24 hodin
CT	statim
Histologie	peroperační ihned, do 2dnů
Genetika	
PH metrie	do týdne
Jícnová manometrie	do týdne
Endoskopie	dle potřeby
Laryngobronchoskopie	dle potřeby
Denzitometrie kostní	do 2 týdnů
Scintigrafie ledvin	do týdne

Dostupnost léčebných postupů

Operace, RES JIP péče o novorozence a děti 24/7

Kompetence

Aktuálně jsou v centru CVSP-VO k dispozici všechny kompetence a možnosti farmakoterapie

- Diagnostické postupy, specializovaná vyšetření a jejich interpretace
- Potvrzení diagnózy VO a přidělení Orphakódu
- Centrová léčba: Teduglutide (GLP-2 analog pro léčbu syndromu krátkého střeva)



Spolupracující pracoviště specializované péče (v budoucnu CVSP nižšího nebo II. typu) - SPSP-VO

Expertíza pracoviště

- SPVS-VO musí získat schválení od Ministerstva zdravotnictví ČR.
 - SPVS-VO musí splňovat kritéria specifická pro síť ERNICA, která mohou zahrnovat odbornost v oblasti určitých vzácných onemocnění.
 - Tato kritéria zajišťují, že SPVS-VO mají potřebné odborné znalosti a kapacitu pro poskytování specializované péče o vzácná onemocnění.
- a) Počet pacientů s diagnózou z přílohy 1 ve sledování centra/rok (minimum 15, počet na diagnózu, údaj v průměru za poslední 3 roky)
 - b) Počet nových pacientů s diagnózou z přílohy 1 za rok, (minimum 3, počet na diagnózu, údaj v průměru za poslední 3 roky)
 - c) Počet vysoce specializovaných výkonů za rok (minimum 3, počet na diagnózu, údaj v průměru za 3 poslední roky)
 - d) Zadávání pacientů do národního registru

Personální zajištění

- dětský chirurg úvazek 1.0, 2x
- neonatolog,
- pediatr,
- anesteziolog 24/7 na místě

Specialisté podílející se na akutní péči a dlouhodobém sledování dětí s VV (seznam odborností viz tabulka 1-6)

Věcné a prostorové vybavení

Dětská kolumoperační péče (JIP, NeoJIP, ARK), dětské zobrazovací metody, laboratoře, operační sály, ambulance

Kompetence

Řešení akutních komplikací dětí s VO, dlouhodobé sledování dětí s VO



Ustanovení Národní referenční sítě pro vzácná onemocnění (NRN)

Seznam SPSP-VO (nominace) a CVSP-VO:

CVSP-VO : KDCH FN Motol

SPSP-VO: KDCHOT FN Brno (nominace)

SPSP-VO pro NEC (dle umístění perinatologických center): FN Hradec Králové, FN Ostrava, FN Olomouc, FN Plzeň, FN Ústí n. Labem, nem. České Budějovice

Koordinátor NRN: Pracoviště / osoba (současně člen MEKOVO pro danou ERN):

prof. Rygl

Pokrytí péče:

Pokrytí péče je dostatečné, pro ČR stačí jedno CVSP-VO splňující kritéria (ERNICA, uvedeno ve věstníku MZd ČR) a jedno SPSP-VO, je nutné stanovit SPSP-VO (dle kritérií schválených MZd ČR)

Pacient v systému péče

A. Pacient s prenatálně diagnostikovanou VVV-VO nebo prenatálně vysloveným podezřením na VVV-VO (atrémie jícnu, brániční kýla, atrémie střevní, gastroschíza, omfalokéla)

Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika

- i. Typické prezentace VO – matka pacienta prenatálně v péči gynekologa v místě bydliště, na prenatálním USG vysloveno podezření na VVV-VO u plodu

„Červené vlaječky“ na prenatálním USG

- Atrémie jícnu(AE): polyhydramnion, absence žaludeční bubliny v prenatálním USG vyšetření
- Brániční kýla (CDH): orgány dutiny břišní přítomny v pohrudniční dutině
- Atrémie střevní: dilatace střeva nad předpokládanou překážkou
- Gastroschíza: (GS) kličky střevní mimo dutinu břišní
- Omfalokéla (OC): kličky střevní mimo dutinu břišní

Typické prezentace zachyceny na úrovni VPL/PLDD či nemocniční péče v místě bydliště, vysloveno podezření na VO, pacient doporučen do péče nejbližšího specializovaného pracoviště (SPSP-VO nebo CVSP-VO)

Tabulka 8 Typické prezentace zachyceny na úrovni VPL/PLDD či nemocniční péče v místě bydliště

	kdo v CVSP-VO	co	pomocná vyšetření	parametry sledování
AE	CVSP-VO porodník, dětský chirurg, genetik	prenatální konzultace	UZ, ECHO, genetik	jícen a přidružené vady
CDH	CVSP-VO, dětský chirurg, genetik	prenatální konzultace	UZ, ECHO, genetik	
Atrézie střeva	CVSP-VO porodník dětský chirurg	prenatální konzultace	UZ	přidružené vady
GS	CVSP-VO, porodník, dětský chirurg, genetik	prenatální konzultace	UZ, genetik	intra a extra abdominální dilatace střeva, přidružené vady
OC	CVSP-VO, porodník dětský chirurg genetik	prenatální konzultace	UZ, ev. MRI, ECHO, genetik	přidružené vady

- i. CVSP-VO mají jasně definovaný a veřejně dostupný způsob objednání nových pacientů s VO

KDCH FN Motol má on-line objednávkový systém na prenatální konzultace

- ii. CVSP-VO mají definovanou čekací lhůtu na specializované vyšetření.

akutní případy: do druhého dne

neakutní případy: do týdne

Potvrzení diagnózy VO a její sdělení pacientovi

Plně v kompetenci dětského chirurga CVSP-VO a porodníka Gynekologicko-porodnické kliniky spolupracující s CVSP-VO

B. Pacient s postnatálně diagnostikovaným VO: atrézie jícnu (AE), Hirschsprungova choroba (HC), nekrotizující enteroklitida (NEC), syndrom krátkého střeva (SKS)

Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika

- a. Typické prezentace VO – pacient je v péči neonatologa v nemocniční péči v místě bydliště, ten odesílá pacienta s podezřením na VO do CVSP-VO nebo SPSP-VO (v případě nekrotizující enterokolitidy)
 - i. SPSP-VO a CVSP-VO mají jasně definovaný a veřejně dostupný způsob objednání nových pacientů s VO
 - CVSPO-VO má kontakty zodpovědné pracovníky na svých webových stránkách
 - SPSP-VO má kontakty na svých webových stránkách
 - ii. SPSP-VO a CVSP-VO mají definovanou čekací lhůtu na specializované vyšetření
 - pro akutní případy je : ihned
 - pro neakutní : do druhého dne

Výčet stavů, vyžadujících akutní péči v centru atrézie jícnu, brániční kýla, gastroschíza, nekrotizující enterokolitida , m. Hirschsprung, atrézie GIT, omfalokéla

Potvrzení diagnózy VO a její sdělení pacientovi

Je plně v kompetenci CVSP-VO:

Je v kompetenci SPSP-VO :

Terapie

Je plně v kompetenci CVSP-VO:

Je v kompetenci SPSP-VO:

Tabulka 9 Specializovaná péče v CVSP-VO

	kdo v CVSP-VO	terapie
AE	JIP KDCH FNM	operace, pooperační péče
CDH	ÚPMD/dětský chirurg	operace, pooperační péče
Atrézie střeva	JIP KDCH FNM	operace, pooperační péče
GS	JIP KDCH	operace, pooperační péče
OC	JIP KDCH FNM	operace, pooperační péče
mH	JIP KDCH FNM	operace, pooperační péče
SKS	JIP KDCH chirurg, pediatr	operace, pooperační péče, zavedení CŽK pro PV
NEC	JIP KDCH FNM chirurg, pediatr	operace

Dlouhodobý management charakteru sdílené péče, na které se podílí specializované centrum jako její koordinátor (SPSP-VO nebo CVSP-VO) a nesespecializovaná pracoviště (praktický lékař, nemocnice, ambulantní specialisté)

- Stanovení koordinujícího pracoviště (SPSP-VO nebo CVSP-VO, v závislosti na diagnóze, závažnosti či stadiu VO)
- Stanovení systému dlouhodobého sledování "outcome" - vývoje zdravotního stavu pacientů: Hodnocené parametry a standardizovaný způsob jejich hodnocení, frekvence hodnocení
- Sledované parametry outcome a kvality péče odpovídají evropským doporučením ERN ERNICA pro jednotlivé diagnózy



Onemocnění skupiny A: dlouhodobé sledování koordinované CVSP-VO

Tabulka 10 Onemocnění skupiny A: dlouhodobé sledování koordinované CVSP-VO

věk		AE	CDH	Atrézie střeva	GS	OC
2 měsíce	kdo v CVSP-VO	pediatr/chirurg		pediatr/ chirurg	pediatr/ chirurg	pediatr/ chirurg
	co	ambulantní kontrola	ambulantní kontrola		ambulantní kontrola	ambulantní kontrola
	pomocné vyšetření	RTG pasáž jícnu			jen klinická kontrola (pokud nejsou sdružené vady – pokud ano ad specialista)	jen klinická kontrola (pokud nejsou přidružené vady – pokud ano ad specialista)
	parametry sledování	hmotnost, délka, PMV, zvracení, pálení žáhy, poruchy polykání, dušnost, kašel, tracheomalacie, nemocnost, skeletální abnormality		hmotnost, délka, výživa	hmotnost, délka, PMV, zvracení, nemocnost, prospívání, střevní pasáž, břišní kýla	hmotnost, délka, PMV, zvracení, nemocnost, prospívání, střevní pasáž, břišní kýla
	kdo v CVSP-VO	pediatr/chirurg				
	co	ambulantní kontrola				
	pomocné vyšetření	RTG pasáž jícnu				
	parametry sledování	hmotnost, délka, PMV, zvracení, pálení žáhy, poruchy polykání,				



		dušnost, kašel, tracheomalacie, nemocnost, skeletální abnormality				
6 měsíců	kdo v CVSP-VO			pediatr		
	co			ambulantní kontrola		
	pomocné vyšetření					
	parametry sledování			hmotnost, výška, výživa, jizva po operaci, bolesti břicha		
1 rok	kdo v CVSP-VO	CVSP-VO pediatr, dětský GE, psycholog	CVSP-VO chirurg, psycholog	CVSP-VO pediatr, psycholog	CVSP-VO pediatr, psycholog	CVSP-VO pediatr, psycholog
	co	ambulantní kontrola, endoskopie, Bayley score	ambulantní kontrola, Bayley score	ambulantní kontrola, Bayley score	ambulantní kontrola, Bayley score	ambulantní kontrola, Bayley score
	pomocné vyšetření	endoskopie (GERD, ezofagitida k rozhodnutí o vysazení PPI)				
	parametry sledování	hmotnost, výška, PMV, zvracení, pálení žáhy, poruchy polykání, dušnost, kašel, projevy tracheomalacie, nemocnost, prospívání skeletální abnormality	hmotnost, výška, rekurence, skeltální deformity, plicní funkce, GERD		hmotnost, výška, PMV, zvracení, nemocnost, prospívání, střevní pasáž, břišní kýla	hmotnost, výška, PMV, zvracení, nemocnost, prospívání, střevní pasáž, břišní kýla
2 roky	kdo v CVSP-VO	CVSP-VO pediatr, psycholog	CVSPO-VO chirurg, psycholog	CVSP-VO pediatr, psycholog	CVSP-VO pediatr, psycholog, antropolog	CVSP-VO pediatr, psycholog, antropolog
	co	ambulantní kontrola	ambulantní kontrola	ambulantní kontrola	ambulantní kontrola	ambulantní kontrola



2 roky	pomocné vyšetření	RTG pasáž (u symptomatických)				
	parametry sledování	hmotnost, výška PMV, zvracení, pálení žáhy, poruchy polykání, dušnost, kašel, projevy tracheomalacie, nemocnost, prospívání, skeletální abnormality	hmotnost, výška, rekurence, skeltální, deformity, plicní funkce, GERD	hmotnost, výška, výživa, jizva po operaci, bolesti břicha, Bayley score	Hmotnost, výška, PMV, zvracení, nemocnost, prospívání, střevní pasáž, břišní kýla	hmotnost, výška, PMV, zvracení, nemocnost, prospívání, střevní pasáž, břišní kýla
další sledování	dále á 1-2 roky dle obtíží i dřív				dále á 1-2 roky, při obtížích dřív	dále á 1-2 roky, při obtížích dřív
10 let	kdo v CVSP-VO	CVSP-VO pediatr, dětský GE		CVSP-VO pediatr		
	co	ambulantní kontrola, endoskopie jícnu + biopsie		ambulantní kontrola		
	pomocné vyšetření	endoskopie (GERD, ezofagitida k rozhodnutí o vysazení PPI)				
	parametry sledování	hmotnost, výška, PMV, zvracení, pálení žáhy, poruchy polykání, dušnost, kašel, tracheomalacie, nemocnost, prospívání, skeletální abnormality		hmotnost, výška, výživa, jizva po operaci, bolesti břicha		



před tranzicí do dospělé péče	kdo v CVSP-VO	CVSP-VO pediatr, dětský GE		CVSP-VO pediatr		
	co	ambulantní kontrola endoskopie + biopsie				
	pomocné vyšetření	endoskopie (GERD, ezofagitida k rozhodnutí o vysazení PPI)				
	parametry sledování	hmotnost, výška, PMV, zvracení, pálení žáhy, poruchy polykání, dušnost, kašel, tracheomalacie, nemocnost, prospívání, skeletální abnormality				
	Interní klinika FNM	endoskopie + biopsie		chirurg při obtížích	tranzice v případě obtíží nebo sdružených vad	tranzice v případě obtíží nebo sdružených vad

Onemocnění skupiny B: dlouhodobé sledování koordinované CVSP-VO

Tabulka 11 Onemocnění skupiny B: dlouhodobé sledování koordinované CVSP-VO

Věk		mH	SKS	NEC
6 týdnů od operace	kdo v CVSP-VO	chirurg KDCH	pediatr KDCH	
	co	ambulantní kontrola	á 3 měsíce ambulantní kontrola	
	pomocné vyšetření	kalibrace anastomózy	Astrup, KO, biochemie, ionty v moči	
	parametry sledování	celkový stav, distenze břicha, krev/hlen ve stolici, schopnost vyprazdňování, konzistence a četnost stolice	hmotnost, délka, PMV, zvracení, odpady ze stomie, nemocnost, prospívání, obtíže s ČŽK, počet zánětlivých komplikací (seps katéetrová, tunelitida)	
2 měsíce	kdo v CVSP-VO			pediatr
	co			ambulantní kontrola
	pomocné vyšetření			
	parametry sledování			antropometrie, stav výživy
6 měsíců	kdo v CVSP-VO	chirurg CVSP-VO		
	co	ambulantní kontrola		
	pomocné vyšetření			
	parametry sledování	hmotnost, výška, celkový stav, distenze břicha, krev/hlen ve stolici,		



		vyprazdňování, konzistence a četnost stolice		
1 rok	kdo v CVSP-VO	chirurg CVSP-VO, psycholog	Pediatr CVSP-VO, psycholog	chirurg CVSP-VO, psycholog
	co	ambulantní kontrola, Baylye score	ambulantní kontrola, Baylye score	ambulantní kontrola, Baylye score
	pomocné vyšetření		SONO ledvin a žluč. cest – konkrementy	
	parametry sledování	hmotnost, výška, PMV, celkový stav, distenze břicha, krev/hlen ve stolici, schopnost vyprazdňování, konzistence a četnost stolice	hmotnost, výška, PMV, zvracení, odpady ze stomie, nemocnost, prospívání, obtíže s CŽK, počet zánětlivých komplikací (sepsé katérová, tunelitida)	hmotnost, výška, PMV, celkový stav, distenze břicha, krev/hlen ve stolici, schopnost vyprazdňování, konzistence a četnost stolice
2 roky	kdo v CVSP-VO	chirurg CVSP-VO, psycholog	Pediatr CVSP-VO, psycholog	chirurg CVSP-VO, psycholog
	co	ambulantní kontrola, Baylye score	ambulantní kontrola, Baylye score	ambulantní kontrola Baylye score
	pomocné vyšetření		denzitometrie + vyšetření kostního metabolismu, sono jater, elastometrie, USG ledvin a žluč. cest	
	parametry sledování	hmotnost, výška, PMV, celkový stav, distenze břicha, krev/hlen ve stolici, schopnost vyprazdňování, konzistence a četnost stolice	hmotnost, výška, PMV, zvracení odpady ze stomie, nemocnost, prospívání, obtíže s CŽK počet zánětlivých komplikací (sepsé katérová, tunelitida)	hmotnost, výška, PMV, celkový stav, distenze břicha, krev/hlen ve stolici, vyprazdňování, konzistence a četnost stolice



další kontroly	dále á 1-2 roky, dle obtíží i dřív	dále á 2 roky, při potížích dřív	dále á 1 rok USG ledvin a žluč. cest, á 2 roky denzitometrie, kostní metabolismus, sono jater, elastometrie
před předáním do dospělé péče	kdo v CVSP-VO	předání při klinických obtížích	RTG S+P a ECHO – poloha CŽK, trombózy
	co		postupné zapojování dítěte do péče o CŽK a PV
	pomocné vyšetření		
	parametry sledování		
poté každých 5 - 10let	Interní klinika FNM	1. chirurgická klinika FNM při obtížích	



Specifikace zdravotních výkonů/typu péče poskytované pacientům s VO mimo specializovaná centra

1. PLDD: zajišťuje běžnou dispenzarizační péči a zvýšený dohled nad krmením a výživovou, očkování, léčbu běžných respiračních infekcí dětského věku, zajišťuje rehabilitaci a fyzioterapii v místě bydliště, podporu rodiny a psychosociální péči, pomoc při zajišťování sociálních služeb
2. "Spádová" nemocnice/nemocnice v místě bydliště pacienta: nemocnice prvního kontaktu, zajišťuje základní diferenciální diagnostiku a stabilizaci životních funkcí pacienta před překladem do Centra, informuje Centrum o změně klin. stavu pacienta
3. Ambulantní specialisté v regionu pacienta: zajišťují dlouhodobě sledování onemocnění sdružených s VO, pokud není pacient sledován v rámci multioborového týmu koordinovaného CVSP-VO

Léčebný plán

Základní komponenty léčby

1. Diagnostika

- **Prenatální diagnostika:** Identifikace vady pomocí ultrazvuku nebo jiných prenatálních vyšetření.
- **Postnatální diagnóza:** Potvrzení a podrobná diagnóza prostřednictvím klinického vyšetření, zobrazovacích vyšetření (rentgen, ultrazvuk, CT, MRI), endoskopie a histologie.

2. Stabilizace po porodu:

- Zajištění adekvátní dechové a oběhové podpory, pokud je potřeba.
- Zajištění žilního vstupu pro rehydrataci a výživu a předoperačních laboratorních vyšetření, doplnění zobrazovacích vyšetření k upřesnění diagnostiky.

3. Chirurgická intervence

- Včasná chirurgická korekce vady, ať už laparoskopickou cestou nebo klasickým operačním přístupem, naplánování eventuální vícestupňové chirurgické léčby

4. Intenzivní péče

- Předoperační a pooperační péče na neonatologickém JIRP CVSP-VO.
- Monitorování životně důležitých funkcí a zajištění odpovídající podpory dýchání a krevního oběhu.

5. Výživa a hydratace

- Parenterální výživa
- Postupné zavádění enterální výživy podle tolerance pacienta.

6.Rehabilitace a sledování:

- Fyzioterapie a rehabilitace pro podporu motorického vývoje.
- Pravidelné kontroly u chirurga nebo pediatra ke sledování růstu a vývoje, úpravy léčby a detekce případných komplikací.

7.Podpora a edukace rodiny:

- Edukace rodičů ohledně specifických potřeb dítěte a dlouhodobé péče.
- Psychologická a sociální podpora pro rodinu včetně pomoci se zvládnáním stresu a praktickými aspekty péče o dítě.

8. Spolupráce v rámci multidisciplinárního týmu

Tabulka 12 Odborníci spolupracující v rámci multidisciplinárního týmu

Odbornost	Onemocnění							
	AE	CDH	Atrézie střeva	GS	Oc	mH	SKS	NEC
pediatr KDCH	ano		ano	ano	ano		ano	ano
chirurg KDCH		ano						
proktolog KDCH						ano		
gastroenterolog	ano							
psycholog	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano
pneumolog	ano	ano						
logoped	ano							
sociální pracovník	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano
genetik	ano	ano	ano	ano	ano	ano		
rentgenolog	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano
fyzioterapeut	ano	ano		ano	ano	ano		
kardiolog	ano	ano						
ORL	ano							
nutriční specialista	ano	ano	ano	ano	ano	ano	ano	



Další součásti dlouhodobého zdravotního managementu

Psychosociální péče: pro CVSP-VO je relevantní

Stanovení kontaktního pracoviště, které určí koordinátora sociální péče pro daného pacienta: CVSP-VO

Koordinátorem psychosociální péče je CVSP-VO ve spolupráci s PLDD

Komunitní péče: relevantní pro CVSP-VO

Psychologická péče: relevantní pro CVSP-VO

Napojení na patientskou organizaci: relevantní pro CVSP-VO

Dlouhodobý management – specifická léčebná opatření

- a. Genetické poradenství – ano
- b. Mezinárodní konzultace v CPMS (např. na podporu experimentální léčby) - ano
- c. Účast v klinické studii – eventuálně ano
- d. Přeshraniční péče – eventuálně ano



**Spolufinancováno
Evropskou unií**