

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

ERN RITA



**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 RITA	4
1. AUTOINFLAMATORNÍ ONEMOCNĚNÍ	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 (infrastruktura)	6
Dostupnost vyšetření a léčby	7
Kompetence	8
Spolupracující pracoviště specializované péče (v budoucnu CVSP nižšího nebo II. typu) - SPSP-VO	8
Expertíza pracoviště	8
Personální zajištění, věcné a prostorové vybavení	8
Dostupnost vyšetření a léčby	9
Kompetence	9
Ustanovení Národní referenční sítě pro vzácná onemocnění (NRN)	10
Pacient v systému péče	10
Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika	10
Pacient v péči VPL/PLDD, případně v nemocniční péči v místě bydliště:	10
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)	13
Předání pacienta z primární/nеспециализované péče do CVSP/SPSP-VO	13
Diagnóza VO a její sdělení pacientovi	14
Terapie	14
Dlouhodobý management charakteru sdílené péče, na kterém se podílí specializované centrum jako její koordinátor (SPSP-VO nebo CVSP-VO) a nespécializovaná pracoviště (praktický lékař, nemocnice, ambulantní specialisté)	14
Dlouhodobý management – specifická léčebná opatření	15

2. DĚTSKÁ REVMATICKÁ ONEMOCNĚNÍ	16
Struktura péče	16
Centra vysoce specializované péče – CVSP-VO	16
Personální zajištění	17
Věcné a prostorové vybavení (infrastruktura)	18
Kompetence	19
Spolupracující pracoviště specializované péče (v budoucnu CVSP nižšího nebo II. typu) - SPSP-VO	20
Personální zajištění	20
Věcné a prostorové vybavení	21
Ustanovení Národní referenční sítě pro vzácná onemocnění (NRN)	22
Pacient v systému péče	23
Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika	23
Typické prezentace VO	23
Typické prezentace zachyceny na úrovni PLDD či nemocniční péče v místě bydliště, vysloveno podezření na VO, pacient doporučen do péče nejbližšího specializovaného pracoviště (SPSP-VO nebo CVSP-VO)	24
Diagnóza VO a její sdělení pacientovi	25
Terapie	25
Dlouhodobý management charakteru sdílené péče, na kterém se podílí specializované centrum jako její koordinátor (SPSP-VO nebo CVSP-VO) a nespécializovaná pracoviště (praktický lékař, nemocnice, ambulantní specialisté)	26
Dlouhodobý management – specifická léčebná opatření	27



ONEMOCNĚNÍ ERN RITA

ERN RITA pokrývá 4 skupiny vzácných onemocnění, která spojuje porucha imunitních mechanismů: primární imunodeficity, autoinflatorní onemocnění, autoimunitní onemocnění (vzácné vaskulitidy dospělých a neuroinflatorní onemocnění), dětská revmatická onemocnění (<https://ern-rita.org/>).

1. AUTOINFLAMATORNÍ ONEMOCNĚNÍ

Autoinflatorní onemocnění (autoinflammatory diseases, AID) jsou heterogenní skupinou onemocnění charakterizovaných poruchou regulace vrozených imunitních mechanismů vedoucí k celkovým i lokálním zánětlivým projevům, které mají často epizodický či rekurentní charakter. Jedná se o geneticky podmíněné stavy s velmi nízkou prevalencí (např. monogenní periodické horečky, sterilní pyogenní syndromy) i o častější multifaktoriální onemocnění (např. syndrom periodické horečky charakteru PFAPA). Jedná se o relativně mladou skupinu onemocnění, jejichž znalost je spojena s rozvojem molekulárně-genetických technologií. Často začínají v dětství, ale vzhledem k nízkému výskytu v populaci je stanovení diagnózy často výrazně opožděno. Péče o tyto pacienty se soustřeďuje do pediatrických pracovišť a často je spojena se specializací dětské revmatologie. Systematická péče o dospělé pacienty s AID není zatím v ČR zakotvena. Míra zátěže pro pacienty ve smyslu disability a orgán či život ohrožujících manifestací se odvíjí od typu AID a s ním souvisejících terapeutických možností, které se často pohybují v režimu u nás nehrazené či neregistrované terapie. V managementu AID má velký význam soustavná monitorace zánětlivé aktivity, která odráží riziko dlouhodobých život ohrožujících komplikací (např. systémové amyloidózy, poškození zraku a sluchu). Terapeuticky se u řady AID uplatňuje cílená imunoterapie charakteru blokády zánětlivých mediátorů (např. cytokinů).

Celkový počet pacientů s AID v ČR (kvalifikovaný odhad): 1150 (děti a dospělí)

Počet pacientů sledovaných v CVSP-VO: 340

Počet pacientů sledovaných v SPSP-VO (kvalifikovaný odhad): 510



Struktura péče

Centra vysoce specializované péče - CVSP-VO

Expertíza pracoviště dle základních podmínek pro členství v ERN

- a) Počet pacientů s diagnózou AID ve sledování centra/rok (minimum 200), údaj za poslední kalendářní rok
- b) Počet nových pacientů s diagnózou AID/rok (minimum 100), údaj za poslední kalendářní rok
- c) Seznam potřebných specializovaných výkonů a jejich počet/rok (minimální počet celkem 15 výkonů/rok)
 - Podání různých typů cílené léčby (biologika, malé molekuly): Počet /rok
 - Transplantace kmenových buněk (HSCT): Počet provedených výkonů/rok
 - Zadávání pacientů do mezinárodního registru: Počet pacientů v registru

Personální zajištění

LÉKAŘI

- Lékař (expert) s odbornou způsobilostí/atestací v oboru pediatrie a vyšší odbornou způsobilostí/atestací v oboru dětské revmatologie
 - Kvalifikační předpoklady: minimálně 2 roky praxe v oboru a v problematice AID. Vedoucí centra - 5 let praxe v oboru, minimálně 30 % klinických aktivit v problematice AID
- Lékař (expert) s odbornou způsobilostí/atestací v jednom z oborů: revmatologie, nefrologie, alergologie a klinická imunologie
 - Kvalifikační předpoklady: minimálně 2 roky praxe v oboru a v problematice AID. Vedoucí centra - 5 let praxe v oboru, minimálně 30 % klinických aktivit v problematice AID
- Lékař v přípravě: školenec v jednom z oborů: pediatrie, dětská revmatologie, revmatologie, nefrologie, alergologie a klinická imunologie.
- Minimální kvalifikace: ukončený kmen základního oboru + 1 rok praxe, celkem minimálně 3,5 roky praxe, z toho 1 rok v problematice AID
- Kapacita / úvazky pro CVSP-VO:
 - Celkový počet lékařů: minimálně 3, z toho 2 na úrovni experta (zajištění zastupitelnosti), z toho alespoň jeden ve věku do 50 let (zajištění udržitelnosti/kontinuity)
 - Celkové minimální úvazky pro CVSP-VO: experti – 1,0 FTE, školenci – 1,0 FTE



DALŠÍ ČLENOVÉ MDT:

- Všeobecné/dětské sestry: minimálně 1 sestra, minimální praxe s pacienty s AID 2 roky (minimálně 0,5 FTE).
- Fyzioterapeut: jeden, minimální praxe s pacienty se zánětlivými artropatiemi 2 roky (minimálně 0,5 FTE)
- Klinický psycholog-terapeut (minimálně 0,2 FTE pro CVSP-VO)
- Zdravotně sociální pracovník (minimálně ekvivalent 0,1 FTE pro Centrum)
- Klinický genetik (minimálně ekvivalent 0,1 FTE pro Centrum)

Administrativně-technická-koordináční podpora centra:

- Koordinátor péče (0,4 FTE)
- Administrativně-technický pracovník / datamanažer (0,4 FTE)

Bezprostřední dostupnost (<24 h) dalších odborníků:

- Alergologie a klinická imunologie
- Dětská neurologie/neurologie
- Dětská kardiologie/kardiologie
- Intenzivní péče
- Oftalmologie

Snadná dostupnost dalších specialistů v oborech:

- Dětská dermatovenerologie/dermatovenerologie
- Dětská endokrinologie/endokrinologie
- Dětská gastroenterologie a hepatologie/gastroenterologie
- Dětská gynekologie/gynekologie
- Dětská chirurgie/chirurgie, neurochirurgie
- Dětská nefrologie/nefrologie
- Dětská onkologie a hematologie/klinická onkologie/hematologie
- Dětská ortopedie/ortopedie
- Dětská otorhinolaryngologie/otorhinolaryngologie
- Dětská pneumologie/pneumologie
- Dětská a dorostová psychiatrie/psychiatrie
- Infekční lékařství
- Interna
- Neonatologie
- Revmatologie

Věcné a prostorové vybavení (infrastruktura)

Obecně

- CVSP-VO je zřízeno při dětském a dospělém lůžkovém zdravotnickém zařízení nemocnice nejvyššího typu (fakultní) se zázemím dalších oborů včetně intenzivní péče, zobrazovacího a laboratorního komplementu



Ambulantní prostory

- Minimálně dvě samostatné místnosti
- Prostor pro práci sester (příprava pacientů před vstupem k lékaři, edukace ve vyplňování hodnotících nástrojů jednotlivých diagnóz – AIDAI, dotazník kvality života, diskuze nad tolerancí užívaných léčiv, zaškolování v aplikaci léčby...)
- Prostor pro ambulantní fyzioterapii
- Prostor pro aplikaci léků a klinické studie (např. denní stacionář)
- Plně/částečně oddělený prostor pro pracovníka koordinátora centra

Lůžková část

- Počet lůžek (pro pacienty s VO a kde mají být k dispozici)
 - Denní stacionář: kapacita minimálně 2 dětské pacienty/týden, v případě dospělých pacientů 1-2 pacienty/měsíc
 - Dětská část: kapacita minimálně 2 lůžka/týden
 - Dospělá část: kapacita minimálně 1 lůžko/měsíc

Dostupnost vyšetření a léčby

Dostupnost specializovaných vyšetření (počet/jednotku času, maximální čekací lhůta)

- Maximální čekací lhůta na ošetření nového dětského pacienta s podezřením na AID (mimo syndrom PFAPA): maximálně 1 měsíc, při podezření na syndrom PFAPA maximálně 3 měsíce
- Dospělí pacienti s podezřením na AID: maximálně 3 měsíce od kontaktování centra
- Výsledky genetických vyšetření:
 - Sangerova analýza do 3 měsíců od přijetí materiálu
 - Vyšetření panelů metodou sekvenování nové generace do 6 měsíců od přijetí materiálu
 - Celoexomové sekvenování do 1 roku od přijetí materiálu laboratoří
 - Ve vysoce urgentních případech při život ohrožujících stavech možnost obdržení výsledku maximálně do 14 dnů

Dostupnost všech relevantních léčebných postupů

- Zvláštní smlouva s pojišťovnami („centrová“ léčba) pro kategorii autoinflamatorní onemocnění a revmatologie
- Zajišťování neregistrované či nehrazené léčby formou žádosti o úhradu dle § 16 nebo formou specifického léčebného programu (SLP)
- Koordinace administrativní činnosti a příprava předání pacienta do zahraničního spolupracujícího centra za účelem terapie nedostupné v ČR, po návratu pacienta terapie nastavená dle zahraničního centra, komunikace o dalších postupech v léčbě

Kompetence

Klinický management

- Potvrzení diagnózy VO a přidělení Orphakódu
- Zadání dat pacienta do Národního registru VO
- Edukace pacienta/zákonného zástupce o typu diagnózy, její dědičnosti, prognóze onemocnění, léčbě
- Nastavení a realizace úvodní léčby
- Stanovení dlouhodobého plánu léčby a monitorace pacientů s monogenními a komplikovanými AID sledovanými v CVSP-VO a konzultovanými ze SPSP-VO, definování charakteristik sdílené péče
- Konzultace dostupné 24/7 pro pacienty s AID (celorepublikově)
- Zprostředkování národních a mezinárodních konzultací a druhých názorů
- Indikace genetického vyšetření jakéhokoli typu v oblasti AID (Sangerova analýza, sekvenování nové generace, celoxomové sekvenování, sekvenování klinického exomu, celogenomové sekvenování)

Farmakoterapie

- Indikace a zajištění všech dostupných léčivých přípravků (centrové i off-label), experimentální terapie, terapie v rámci klinického zkoušení

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

Expertíza pracoviště

Minimální počet pacientů potřebných k zajištění expertízy bude potvrzen na základě analýzy dat v NZIS z let 2025-26.

Do té doby je minimální počet pacientů s AID sledovaných dětským SPSP-VO 30/rok a dospělým SPSP-VO 10/rok

Personální zajištění, věcné a prostorové vybavení

Dětské pracoviště: Splňuje charakteristiky CVSP-VO nebo SPSP-VO pro dětskou revmatologii

Pracoviště pro dospělé:

Personální zajištění

- lékař s odbornou způsobilostí / atestací v některém z oborů: revmatologie, vnitřní lékařství, nefrologie, alergologie a klinická imunologie
 - Praxe v oboru minimálně 2 roky
 - Minimálně 10 % klinických aktivit věnováno pacientům s AID
- klinický psycholog-terapeut a sociální pracovník

Věcné a prostorové vybavení

- SPSP-VO je zřízeno při zdravotnickém zařízení s ambulantním i lůžkovým provozem charakteru nemocnice nejvyššího typu (fakultní či krajské)

Dostupnost vyšetření a léčby

Dostupnost specializovaných vyšetření (počet/jednotku času, maximální čekací lhůta)

- Pediatričtí pacienti stejné maximální čekací doby jako na pracovišti CVSP-VO
- Dospělí pacienti s podezřením na AID jsou ošetřeni nejpozději do 3 měsíců od kontaktování centra

Dostupnost léčebných postupů (např. centrová léčba a její typy)

- Zvláštní smlouva s pojišťovnami („centrová“ léčba) pro kategorii Revmatologie

Kompetence

Klinický management

- Vyjádření podezření na monogenní či komplikované AID (s výjimkou syndromu PFAPA) a stanovení pracovní diagnózy, odeslání pacienta k potvrzení diagnózy AID do CVSP-VO, případně virtuální konzultace pacienta s CVSP-VO
- Edukace pacienta/zákonného zástupce o typu diagnózy, její dědičnosti, prognóze onemocnění, léčbě
- Realizace úvodní léčby po konzultaci s CVSP-VO
- Realizace dlouhodobého plánu léčby a monitorace pacientů s monogenními a komplikovanými AID sledovanými v rámci sdílené péče s CVSP-VO
- Účast na mezinárodních a národních konzultacích

Farmakoterapie

- Realizace léčby pacientů s monogenním či komplikovaným AID dle doporučení CVSP-VO

Ustanovení Národní referenční sítě pro vzácná onemocnění (NRN)

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

S ohledem na nízkou prevalenci AID je pro populaci České republiky potřeba jedno pracoviště se statutem CVSP-VO, které je současně členem ERN-RITA s akreditovanou expertizou pro autoinflatorní onemocnění. Tyto podmínky v současnosti splňuje pouze VFN v Praze, Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu (pro dětské i dospělé pacienty) společně s Klinikou nefrologie (pro dospělé pacienty).

Kandidáty na dětská SPSP-VO jsou všechna pracoviště se statutem SPSP-VO pro dětská revmatická onemocnění (FN Brno, FN Hradec Králové, FN Motol, FN Olomouc, FN Ostrava, FN Plzeň, Masarykova nemocnice v Ústí nad Labem, Pardubická nemocnice)

Minimálně jedno SPSP-VO pro dospělé pacienty by mělo vzniknout při některé z fakultních nemocnic na Moravě.

CVSP-VO koordinuje činnost NRN, organizuje vzdělávací a výzkumné aktivity v rámci NRN včetně virtuálních konzultací pacientů, poskytuje 24/7 konzultační servis všem SPSP-VO. Zástupce CVSP-VO reprezentuje NRN na národní úrovni, je členem MEKOVO.

Pacient v systému péče

Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika

Pacient v péči VPL/PLDD, případně v nemocniční péči v místě bydliště:

Typické prezentace VO

Anamnestické, demografické, epidemiologické údaje

- věk začátku projevů (onset do 1 roku věku častější u geneticky podmíněných onemocnění)
- epizodické projevy celkové (např. horečka, únava) i lokální (např. vyrážka, artralgie)
- trvání a ne/pravidelnost epizod (krátké epizody do 3 dnů typické pro FMF, epizody v řádu týdnů pro TRAPS)
- klinické a laboratorní projevy v epizodě a klidovém mezidobí
- rodinná anamnéza



- postižení sourozenců (MKD), rodičů a jejich sourozenců (CAPS, TRAPS)
- tonzilektomie z důvodu recidivujících tonzilitid (PFAPA)
- onemocnění ledvin, renálního selhání (podezření na amyloidózu)
- etnický původ rodiny (Arméni, Arabové, Turci – FMF)
- průkaz infekční etiologie obtíží (obvykle chybí)
- efekt antibiotické terapie (obvykle bez efektu)
- efekt epizodického podávání kortikosteroidů (PFAPA)
- návaznost epizodických obtíží na chlad (CAPS)
- neodpovídající reakce na standardní terapeutické postupy u autoimunitních onemocnění (systémový lupus erythematosus, ANCA-asociované vaskulitidy nebo vaskulitidu typu polyarteritis nodosa) – SAVI, CANDLE, DADA2

Subjektivní potíže – vnímané pacientem, rodinou

- epizody horeček střídané bezpříznakovým obdobím, subfebrilie, bolesti kloubů, svalů, břicha, hlavy, přítomnost vyrážky

Objektivní klinické nálezy ve fyzikálním vyšetření

- Systémové projevy zánětu – recidivující febrilie, febrilie, subfebrilie
- Nespecifické projevy – hubnutí, poruchy růstu, abnormality psychomotorického vývoje (opoždění, regrese)
- Postižení jednotlivých orgánových soustav:
 - Kůže a sliznice – různé druhy exantémů (urtika, pustulární dermatitida), aftózní stomatitida, faryngitida, tonsilitida, erythema nosodum, pyoderma gangrenosum, lipodystrofie, panikulitida, livedo, teleangiectazie, ulcerace, nekrózy, gangrény, akné, resorpce distálních lokalit těla
 - Muskuloskeletální projevy – artritida, myositida, osteomyelitida, fasciitida
 - Lymfatický systém – krční lymfadenopatie, splenomegalie
 - Postižení dýchacího systému – pleuritida, intersticiální plicní proces, plicní fibróza
 - Kardiologické manifestace – perikarditida, myokarditida
 - Gastrointestinální postižení – peritonitida, kolitida, vředy
 - Ledvinné postižení – nefritida, amyloidóza
 - Oční – konjunktivitida, periorbitální edém, edém papily, atrofie optického nervu, uveitida, episkleritida, retinální vaskulitida
 - Neurologické projevy – aseptická meningitida se zvýšeným intrakraniálním tlakem, sensorineurální ztráta sluchu, neuritida, vaskulitida centrálního nervového systému, neuropatie, intrakraniální kalcifikace



Typické laboratorní změny v základních vyšetřeních (uvedte, co považujete za „základní vyšetření“)

- Známky systémového zánětu – elevace CRP, FW, SAA, neutrofilní leukocytóza
- Krevní obraz – trombocytóza, leukocytóza vs cytopenie
- Kolísavá přítomnost některých autoprotilátek (ANA, ANCA, APLA)
- Možné odchylky v humorální i buněčné složce imunity
- ! Projevy syndromu aktivovaných makrofágů (MAS): cytopenie, elevace jaterních transamináz, hypofibrinogemie, hypertriglyceridemie

Typické změny v základních pomocných vyšetřeních (zobrazení, funkční testy – např. EKG, EEG...)

- RTG kloubů (artropatie CINCA)
- Ultrasonografie (serozitidy, organomegalie)
- MRI (postižení CNS při CINCA, encefalopatie při AGS, vaskulitida CNS, stroke při DADA2)
- HRCT (intersticiální plicní postižení)

„Červené vlaječky“ – seznam varovných signálů vyžadujících akutní specializovanou péči

- Novorozenec s přítomností sterilního zánětu s vysokou zánětlivou aktivitou (po vyloučení infekční příčiny) a urtikariálním exantémem, aseptickou meningitidou s možnou přítomností nitrolební hypertenze = CINCA syndrom
- Dlouhotrvající horečka (může naplnit kritéria FUO) s vysokou zánětlivou aktivitou bez jasné infekční příčiny, bez reakce na antibiotickou terapii, možný doprovod periorbitálního edému, konjunktivitidou, artritidou, vyrážkou, serozitidou = TRAPS syndrom
- Neurologické projevy novorozenců nejasné etiologie = susp. AGS
- Mozková příhoda v dětském věku bez jasné rizikové anamnézy = DADA2
- Známky rozvíjejícího se/rozvinutého syndromu aktivace makrofágů (horečka asociovaná s různým klinickým doprovodem a laboratorními projevy cytopenie, hepatopatie, hypofibrinogemie, hypertriglyceridemie a poklesu sedimentace) = MAS při různých typech AID
- Proteinurie, renální selhání u pacientů s AID = AA amyloidóza jako chronická komplikace základní diagnózy



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)

Předání pacienta z primární/nespecializované péče do CVSP/SPSP-VO

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

Akutní/život ohrožující stav

- centrum kontaktováno lokálním nemocničním zařízením telefonicky + dokumentace je zaslána předem elektronicky
- pacient po promptním přezkoumání dokumentace přeložen na lůžkové oddělení pracoviště /doporučen terapeutický postup na lokálním pracovišti a naplánováno vyšetření v centru

Neakutní stav (opakované epizodické/chronické obtíže suspektní z AID)

- pacientovi/rodiči/VPL/PLDD poskytnuta dokumentace nutná k vyplnění před prvním vyšetřením v centru
- po odeslání dokumentace do centra objednání pacienta
- pacient současně seznámen se standardním způsobem objednávání a místem kontaktů na centrum pro možnou změnu/zrušení termínu, komunikaci stran zlepšení/zhoršení stavu, manifestaci akutních obtíží

SPSP-VO a CVSP-VO mají definovanou čekací lhůtu na specializované vyšetření, která pro akutní případy je (návrh <1 týden) a pro neakutní (návrh <2 měsíce)

Stavy vyžadující akutní péči v centru

Život ohrožující stav:

- CVSP-VO přebírá pacienta do druhého dne od kontaktování centra

Akutní stav:

- CVSP-VO či SPSP-VO přebírá pacienta do týdne od kontaktování centra

Stavy vyžadující akutní péči v centru

- Známky rozvíjejícího se/rozvinutého syndromu aktivace makrofágů (horečka asociovaná s různým klinickým doprovodem a laboratorními projevy cytopenie, hepatopatie, hypofibrinogenémie, hypertriglyceridemie a poklesu sedimentace) (MASem komplikovaná různá AID)
- Přítomnost sterilního zánětu (po vyloučení infekční příčiny) u novorozence, který je doprovázen urtikariálním exantémem a aseptickou meningitidou s možnou přítomností nitrolební hypertenze (CINCA syndrom)



- Dlouhotrvající horečka splňující kritéria horečky nejasné etiologie s vysokou zánětlivou aktivitou bez jasné infekční příčiny, bez reakce na antibiotickou terapii, která může být doprovázena periorbitálním edémem, konjunktivitidou, artritidou, vyrážkou, serozitidou (TRAPS syndrom)
- Výskyt mozkové příhody v dětském věku bez jasné rizikové anamnézy (DADA2)
- Neurologické projevy neonatálního období bez objasněné etiologie (Aicardi Goutieres syndrom)

Diagnóza VO a její sdělení pacientovi

- Je v kompetenci CVSP-VO pro všechna AID
- Je v kompetenci SPSP-VO pro monogenní či komplikovaná AID po konzultaci s CVSP-VO
- Je v kompetenci pediatra (PLDD či nemocničního) pro typický PFAPA syndrom
- Sdělení diagnózy je slovní i písemné a je doprovázeno předáním písemných informací, případně odkazu na online informační zdroje, spolu s předáním kontaktu na patientskou organizaci (pokud existuje)

Terapie

- CVSP-VO poskytuje komplexní léčbu včetně všech typů farmakoterapie pro celé spektrum AID
- Pro monogenní a komplikovaná AID SPSP-VO poskytuje komplexní léčbu včetně všech typů farmakoterapie po konzultaci pacienta s CVSP-VO
- Léčba syndromu PFAPA není omezená na centra

Dlouhodobý management charakteru sdílené péče, na kterém 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 AID a na dostupnosti centra od místa bydliště pacienta

Popis koordinační činnosti v procesu dlouhodobého plánu péče o pacienta s VO

- nastavení dispenzarizace/pravidelných kontrol u jiných specialistů, četnost laboratorní monitorace, stanovení toho, kde tato vyšetření mají probíhat
- frekvence kontrol v CVSP-VO nebo SPSP-VO je nastavena individuálně v závislosti na závažnosti a aktivitě onemocnění a případné frekvenci aplikací léčby
- nastavení léčebných opatření a způsobu jejich realizace



Specifikace péče poskytované pacientům s VO mimo specializovaná centra

VPL/PLDD, "Spádová" nemocnice/nemocnice v místě bydliště pacienta, ambulantní specialisté:

- Diagnostika a léčba infekčních onemocnění u pacienta se stabilním VO na základě stanoveného dlouhodobého plánu, který definuje rizika spojená s infekcí v souvislosti s případnou imunomodulační léčbou
- Monitorace a management nežádoucích účinků léčby na základě doporučení centra
- Sociální a psychoterapeutická podpora, preskripce kompenzačních pomůcek, rehabilitační, lázeňské péče
- Je nastaven způsob komunikace s centrem v případě potřeby akutní konzultace, případně pravidelná komunikace např. formou virtuálních schůzek

Léčebný plán je nastaven ošetřujícím centrem a realizován s pomocí koordinátora péče v centru i v místě bydliště pacienta

- Farmakoterapie je nastavena centrem, které zajišťuje preskripci nebo ji deleguje na ošetřujícího lékaře v místě bydliště
- Edukace pacienta v centru o léčbě a sledování onemocnění (záznam potíží do standardizovaného formuláře)
- Psychosociální a další podpůrná péče dle individuální potřeby pacienta
- Pedagogicko-psychologické poradenství v oblasti výchovy, vzdělávání a volby povolání

Dlouhodobý management – specifická léčebná opatření

Genetické poradenství

- CVSP-VO, SPSP-VO možnost konzultace s klinickým genetikem (dědičnost, plánování koncepce, diskuze interpretace variant nejasného významu)

Mezinárodní konzultace v CPMS (např. na podporu experimentální léčby)

- CVSP-VO - koordinační centrum pro celou NRN v oblasti mezinárodních konzultací v CPMS

Účast v klinické studii

- Možné na CVSP-VO i SPSP-VO

Přeshraniční péče

- CVSP-VO - koordinace administrativní činnosti, management přesunu pacienta do zahraničního centra, po návratu pacienta do ČR pokračování v nastaveném managementu terapie a komunikace se zahraničním pracovištěm ohledně další léčby

Tranzice pacienta do dospělé péče (transition care – přechodová péče) dle příslušného standardu

- Pacient je předán do péče dospělé části centra nebo do jiného centra pro dospělé pacienty bližšího místu bydliště či studia

2. DĚTSKÁ REVMATICKÁ ONEMOCNĚNÍ

Dětská revmatická onemocnění (pediatric rheumatology – PR) zahrnují chronické zánětlivé choroby postihující pohybové ústrojí i další orgánové systémy se začátkem v dětském věku. I když se ve většině případů jedná o nemoci s multifaktoriální (idiopatickou) etiologií, jejich dlouhodobý, často celoživotní průběh je spojen s výrazným omezením kvality života a velkou mírou zátěže dítěte a jeho rodiny a s potřebou předání mladého dospělého pacienta do péče specialistů pro dospělé. V dlouhodobém managementu je důležitá monitorace aktivity onemocnění a rozvoje komplikací spojených s nemocí i její léčbou, ve které se uplatňuje individuálně nastavená imunomodulace necílená (např. kortikoterapie, metotrexát, cyklofosamid) i cílená (biologická léčba – blokáda cytokinů, malé molekuly).

Mezi **častější diagnózy** patří zejména spektrum podtypů juvenilní idiopatické artritidy (JIA) a dětské vaskulitidy charakteru IgA vaskulitidy a Kawasakiho nemoci.

Mezi **velmi vzácná a závažná onemocnění** patří např. systémová forma JIA – Stillova nemoc, vzácné primární systémové vaskulitidy (polyarteritis nodosa, ANCA-asociované vaskulitidy, Takayasuova arteritis), skupina systémových onemocnění pojiva (systémový lupus erythematosus, zánětlivé myopatie, sklerodermie, překryvné syndromy).

Celkový počet dětských pacientů s PR v ČR (kvalifikovaný odhad): 2250

Počet pacientů sledovaných v CVSP-VO: 675

Počet pacientů sledovaných v SPSP-VO (kvalifikovaný odhad): 1375

Struktura péče

Centra vysoce specializované péče – CVSP-VO

Expertíza pracoviště

Pro každé VO/skupinu VO, pro které je CP určena:

- Počet pacientů s dětskými revmatickými onemocněními ve sledování centra/rok (minimum), údaj za poslední kalendářní rok (tabulka)
- Počet nových pacientů s dětskými revmatickými onemocněními /rok, údaj za poslední kalendářní rok (tabulka)

Minimální počet pacientů ve sledování/rok	Minimální počet nových pacientů/rok
400	40

- Seznam potřebných specializovaných výkonů a jejich počet/rok (pro každý výkon, pokud uvedeno v kritériích ERN)



Cílená lokální (intraartikulární) terapie s dlouhodobě působícími kortikosteroidy. Terapie využívající specifické rekombinantní protilátky (proti cytokinům, proti B buňkám) podle mezinárodních doporučení a řízené biomarkery. Autologní transplantace kmenových buněk a infuze mezenchymálních kmenových buněk pro refrakterní případy. Screening a včasná terapie pro uveitidu asociovanou s JIA. Dostupnost registru farmakovigilančního sledování financovaného z FP7 (Pharmachild). Dohoda o doporučeních pro terapii (EU SHARE protokol).

Počet výkonů/rok: 50

Personální zajištění

LÉKAŘI

- a) Lékař (expert) s odbornou způsobilostí/atestací v oboru pediatrie a vyšší odbornou způsobilostí/atestací v oboru dětská revmatologie
 - Kvalifikační předpoklady: minimálně 2 roky praxe v oboru. Vedoucí centra – 5 let praxe v oboru, minimálně 50 % klinických aktivit v problematice PR
- b) Lékař v přípravě: školenc v oboru dětské revmatologie. Minimální kvalifikace: ukončený kmen základního oboru + 1 rok praxe, celkem minimálně 3,5 roku praxe, z toho 1 rok v problematice PR

Kapacita / úvazky pro CVSP-VO:

- Celkový počet lékařů: minimálně 5, z toho 2 na úrovni experta (zajištění zastupitelnosti), z toho alespoň jeden ve věku do 50 let (zajištění udržitelnosti/kontinuity)
- Celkové minimální úvazky pro CVSP-VO: experti – 2,0 FTE, školenci – 2,0 FTE

DALŠÍ ČLENOVÉ MDT

- Všeobecné/dětské sestry: minimálně 2 sestry, minimální praxe s pacienty s PR 2 roky (minimálně 1,5 FTE).
- Fyzioterapeut: jeden, minimální praxe s pacienty se zánětlivými artropatiemi 2 roky (minimálně 0,5 FTE)
- Klinický psycholog-terapeut (minimálně ekvivalent 0,2 FTE pro Centrum)
- Zdravotně sociální pracovník (minimálně ekvivalent 0,1 FTE pro Centrum)



Administrativně-technická-koordinační podpora centra:

- Koordinátor (1,0 FTE)
- Administrativně-technický pracovník (1,0 FTE)

Bezprostřední dostupnost (<24 h) dalších odborníků z oborů:

- Dětská radiologie, maxilofaciální chirurgie, oftalmologie
- Dětská gastroenterologie a hepatologie, chirurgie, intenzivní péče, kardiologie, nefrologie, neurologie, pneumologie
- Dostupnost v rámci poskytovatele CVSP-VO či ve smluvním zařízení

Snadná dostupnost dalších specialistů v oborech: dětská alergologie a klinická imunologie, dětská dermatovenerologie, dětská endokrinologie, dětská gynekologie, dětská hematologie, dětská otorinolaryngologie, dětská ortopedie, dětská a dorostová psychiatrie, infekční lékařství, neonatologie.

Věcné a prostorové vybavení (infrastruktura)

CVSP-VO (obecně)

- Při dětském a dospělém lůžkovém zdravotnickém zařízení nemocnice nejvyššího typu (fakultní)
- Zázemí dalších oborů včetně intenzivní péče
- Zobrazovací komplement
- Laboratorní komplement včetně imunologické a genetické laboratoře

A) Vlastní ambulantní prostory

- Minimálně 2 samostatné ambulantní místnosti
- Prostor pro práci sester (příprava pacientů před vstupem k lékaři, edukace ve vyplňování hodnotících nástrojů jednotlivých diagnóz – dotazník kvality života, diskuze nad tolerancí užívaných léčiv, zaškolování v aplikaci léčby...)
- Prostor pro ambulantní fyzioterapii
- Prostor pro aplikaci léků a klinické studie (např. denní stacionář)
- Plně/částečně oddělený prostor pro pracovníka koordinátora centra

B) Průměrný počet lůžek

- Denní stacionář: kapacita minimálně 4 pacienti/týden
- Dětském lůžkové oddělení: kapacita minimálně 6 lůžek/týden



C) Dostupnost specializovaných vyšetření

- Akutní a závažné stavy: vyšetření při hospitalizaci do 48 hodin od kontaktu
- Závažná systémová onemocnění umožňující ambulantní péči: maximální čekací lhůta na ošetření nového pacienta s podezřením na SJIA, JSLE, JIIM, juvenilní sklerodermii či vzácné primární vaskulitidy: max. do 4 týdnů.
- JIA nový záchyt či relaps: ambulantní vyšetření či termín punkce kloubu do 4 týdnů od kontaktu
- U chronických stavů je maximální čekací lhůta 3 měsíce od kontaktování centra
- CVSP zajišťuje online/telefonickou konzultační službu pro lékaře a pacienty 24/7

D) Dostupnost všech relevantních léčebných postupů

- Zvláštní smlouva s pojišťovnami ("centrová" léčba) pro kategorii Revmatologie
- Zajišťování neregistrované či nehrazené léčby formou žádosti o úhradu dle § 16 nebo formou specifického léčebného programu (SLP)
- Koordinace administrativní činnosti a příprava předání pacienta do zahraničního spolupracujícího centra za účelem terapie nedostupné v ČR, po návratu pacienta terapie nastavená dle zahraničního centra, komunikace o dalších postupech v léčbě
- Při stabilním stavu pacienta možnost sdílené péče mezi SPSP-VO a CVSP-VO, kdy je léčivo primárně indikované CVSP-VO aplikováno i SPSP-VO dle dohody mezi pacientem a centry

Kompetence

1. Klinický management

- Potvrzení diagnózy VO a přidělení Orphakódu
- Zadání dat pacienta do Národního registru VO
- Edukace pacienta/zákonného zástupce o typu diagnózy, její dědičnosti, prognóze onemocnění, léčbě
- Nastavení a realizace úvodní léčby
- Systematická monitorace aktivity PR a kvality života pacientů pomocí standardizovaných nástrojů (např. ACRpedi, JADAS, Sledai, JDMAI)
- Stanovení dlouhodobého plánu léčby a monitorace pacientů s SJIA, JSLE, JIIM, juvenilní sklerodermií či vzácnou primární vaskulitidou sledovanými v CVSP-VO a konzultovanými ze SPSP-VO, definování charakteristik sdílené péče
- Konzultace dostupné 24/7 pro pacienty s problematikou PR (celorepublikově)
- Zprostředkování národních a mezinárodních konzultací a druhých názorů

2. Farmakoterapie

- Indikace a zajištění všech dostupných léčivých přípravků (centrové i off-label), experimentální terapie, terapie v rámci klinického zkoušení



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

Expertíza pracoviště

Minimální počet pacientů potřebných k zajištění expertízy bude potvrzen na základě analýzy dat v NZIS z let 2025-26.

Do té doby je minimální počet pacientů s problematikou PR sledovaných SPSP-VO 100/rok.

Personální zajištění

LÉKAŘI

- Lékař (expert) s odbornou způsobilostí/atestací v oboru pediatrie a vyšší odbornou způsobilostí/atestací v oboru dětské revmatologie
 - Kvalifikační předpoklady: minimálně 2 roky praxe v oboru a v problematice PR. Minimální úvazek pro SPSP-VO: 0,5 FTE (50 % klinických aktivit věnováno dětským pacientům s revmatickým onemocněním)
- Lékař v přípravě: školeneц v oboru pediatrie nebo dětské revmatologie. Minimální kvalifikace: ukončený kmen základního oboru + 1 rok praxe, celkem minimálně 3,5 roku praxe. Minimální úvazek pro SPSP-VO: 0,5 FTE

DALŠÍ ČLENOVÉ MDT

- Všeobecná/dětská sestra: minimálně 1 sestra, minimální praxe 1 rok s dětskými pacienty s revmatickým onemocněním (minimálně 0,5 FTE)
- Fyzioterapeut: jeden, minimální praxe s pacienty se zánětlivými artropatiemi 1 rok (minimálně 0,2 FTE)

DOSTUPNOST DALŠÍCH ODBORNÍKŮ

- klinický psycholog-terapeut, zdravotně sociální pracovník, dětský oftalmolog, dětský ortoped a dětský radiolog



Věcné a prostorové vybavení

SPSP-VO (obecně)

- Při dětském lůžkovém zdravotnickém zařízení fakultních, případně krajských nemocnic
- Zázemí dalších oborů, zobrazovací a laboratorní komplement

A) Ambulantní prostory

- Vydělené ambulantní prostory k zabezpečení plynulého managementu dětských pacientů s revmatickým onemocněním
- Sdílené prostory lékaře se sestrou či vlastní sesterská místnost
- Místnost pro fyzioterapeuta centra

B) Průměrný počet lůžek

- Možnost přijmou pacienta s revmatickým onemocněním k hospitalizaci plánovaně i urgentně

Dětské lůžkové oddělení: kapacita minimálně 2 lůžka/týden

C) Dostupnost specializovaných vyšetření

- Maximální čekací lhůta na ošetření nového pacienta s podezřením na JIA mimo SJIA by neměla překročit dobu 3 měsíců od kontaktování centra
- U forem JIA s možností léčebné punkce kloubu s intraartikulární aplikací kortikoidů není čekací lhůta delší než 1 měsíc.

D) Dostupnost všech relevantních léčebných postupů

- Zvláštní smlouva s pojišťovnami („centrová“ léčba) pro kategorii Revmatologie

Kompetence

1. Klinický management

- Potvrzení diagnózy VO a přidělení Orphakódu u častějších onemocnění (JIA mimo SJIA, IgAV, Kawasakiho nemoc, CRMO)
- Vyjádření podezření na velmi vzácná revmatická onemocnění (zejména SJIA, JSLE, JIIM, juvenilní sklerodermii, vzácnou primární vaskulitidu) a stanovení pracovní diagnózy, odeslání či konzultace pacienta k potvrzení diagnózy do CVSP-VO
- Zadání dat pacienta do Národního registru VO



- Systematická monitorace aktivity PR a kvality života pacientů pomocí standardizovaných nástrojů (např. ACRpedi, JADAS)
- Edukace pacienta/zákonného zástupce o typu diagnózy, její dědičnosti, prognóze onemocnění, léčbě
- Realizace úvodní léčby, v případě velmi vzácných onemocnění po konzultaci s CVSP-VO
- Realizace dlouhodobého plánu léčby a monitorace pacientů, v případě velmi vzácných onemocnění v rámci sdílené péče s CVSP-VO
- Účast na mezinárodních a národních konzultacích

2. Farmakoterapie

- Indikace a zajištění všech dostupných léčivých přípravků u pacientů s častějšími VO
- Realizace léčby pacientů s velmi vzácnými onemocněními v rámci sdílené péče s CVSP-VO

Ustanovení Národní referenční sítě pro vzácná onemocnění (NRN)

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

CVSP-VO - 2 centra – Klinika pediatrie a dědičných poruch metabolismu (stávající centrum) a FN Brno (nová nominace)

SPSP-VO - FN Hradec Králové, FN Motol, FN Ostrava, FN Olomouc, FN Plzeň, České Budějovice, Pardubice, Ústí nad Labem

CVSP-VO: koordinace aktivit ostatních center, ústřední místo pro možné konzultace všech dětských pacientů s revmatickým onemocněním. Do budoucna s výhodou vznik druhého centra na Moravě, které zlepší dostupnost CVSP-VO pro pacienty z této oblasti a zároveň funguje jako referující centrum pro vysoce komplikované pacienty, jejichž péče je následně sdílena oběma centry CVSP-VO v ČR.

SPSP-VO: zajištění celorepublikového pokrytí péče o dětské pacienty s revmatickým onemocněním, zlepšení bezprostřední dostupnosti péče v blízkosti místa bydliště, referující centra komplikovaných pacientů, jejichž péče je následně sdílena s centrem CVSP-VO.

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

Pokrytí péče: K diskuzi je vznik SPSP-VO na Karlovarsku a na Vysočině.



Pacient v systému péče

Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika

Typické prezentace VO

Pacient v péči VPL/PLDD, případně v nemocniční péči v místě bydliště:

- I. Anamnestické, demografické, epidemiologické údaje
 - Autoimunitní onemocnění v rodině
 - Etnický původ (JSLE v nekavkazské populaci, GPA v kavkazské populaci)
 - Neprospívání/úbytek hmotnosti (JSLE, JDM, vzácné vaskulitidy)
 - Febrilie s quotidiánním průběhem
- II. Subjektivní potíže – vnímané pacientem, rodinou
 - Artralgie po klidu, po ránu
 - Ranní ztuhlosti
 - Zvýšená únava
 - Dysfágie
- III. Objektivní klinické nálezy ve fyzikálním vyšetření
 - Známky artritidy (bolest, otok, omezení pohybu, proteplení)
 - Kulhání
 - Kožní projevy (prchavý lososovitý exantém, motýlovitý exantém, Gottronovy papuly, heliotropní exantém, periunguální erytém, fotosenzitivita, petechie, purpura, livedo racemosa)
 - Slizniční projevy (ulcerace v dutině ústní, gingivitis)
 - Hepatomegalie, splenomegalie, lymfadenopatie
 - Snížená svalová síla
 - Hypertenze
- IV. Typické laboratorní změny v základních vyšetřeních (uvedte, co považujete za „základní vyšetření“)
 - (základní vyšetření - KO+diff+man, FW, biochemie – Na, K, Cl, urea, kreatinin, ALT, AST, CRP, moč CH+S)
 - Elevace nespecifické zánětlivé aktivity
 - Cytopenie
 - Elevace transamináz
 - Erytrocyturie



- V. Typické změny v základních pomocných vyšetřeních (zobrazení, funkční testy – např. EKG, EEG...)
- Artritida - periartikulární osteoporóza a otok měkkých tkání na RTG, zbytnění synovie a zmnožení intraartikulárního výpotku na UZ
 - Serositis - výpotky na UZ
 - Organomegalie na UZ
 - ILD na HRCT
- VI. „Červené vlaječky“ – seznam varovných signálů vyžadujících akutní specializovanou péči
- Nemožnost chůze
 - Akutní zrakové obtíže
 - Podezření na MAS (zhoršení stavu, pancytopenie, hyperferitinémie, MODS)
 - Dysfágie

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

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

Akutní/život ohrožující stav

- centrum kontaktováno lokálním nemocničním zařízením telefonicky + dokumentace je zaslána předem elektronicky
- pacient po promptním přezkoumání dokumentace přeložen na lůžkové oddělení pracoviště /doporučen terapeutický postup na lokálním pracovišti a naplánováno vyšetření v centru

Neakutní stav (opakované epizodické/chronické obtíže suspektní z PR)

- po odeslání dokumentace pacienta do centra objednání pacienta
- pacient současně seznámen se standardním způsobem objednávání a místem kontaktů na centrum pro možnou změnu/zrušení termínu, komunikaci stran zlepšení/zhoršení stavu, manifestaci akutních obtíží

SPSP-VO a CVSP-VO mají definovanou čekací lhůtu na specializované vyšetření, která pro akutní případy je (návrh <1 týden) a pro neakutní (návrh <2 měsíce)



Stavy vyžadující akutní péči v centru

Život ohrožující stav:

- CVSP-VO přebírá pacienta do druhého dne od kontaktování centra

Akutní stav:

- CVSP-VO či SPSP-VO přebírá pacienta do týdne od kontaktování centra

Stavy vyžadující akutní péči v centru:

- Známky rozvíjejícího se/rozvinutého syndromu aktivace makrofágů (horečka asociovaná s různým klinickým doprovodem a laboratorními projevy cytopenie, hepatopatie, hypofibrinogenémie, hypertriglyceridemie a poklesu sedimentace)
- Akutní exacerbace SJIA (febrilie, typický exantém, serositida, hepatosplenomegalie)
- Akutní exacerbace vaskulitidy (s orgánovým selháním, hemoragickými komplikacemi nebo život ohrožujícím kardiovaskulárním projevem)
- Akutní exacerbace JSLE (lupusová nefritida, serositidy, akutní neurologické komplikace,...)
- Akutní exacerbace JDM (progresivní svalová slabost s hrozící respirační insuficiencí, či porucha polykání)

Diagnóza VO a její sdělení pacientovi

- a. Je v kompetenci CVSP-VO pro všechna onemocnění v rámci PR
- b. Je v kompetenci SPSP-VO pro častější dětská revmatická onemocnění
- c. Sdělení diagnózy je slovní i písemné a je doprovázeno předáním písemných informací, případně odkazu na online informační zdroje, spolu s předáním kontaktu na patientskou organizaci (pokud existuje)

Terapie

- CVSP-VO poskytuje komplexní léčbu včetně všech typů farmakoterapie pro celé spektrum PR
- SPSP-VO poskytuje komplexní léčbu včetně všech typů farmakoterapie pro všechny formy JIA mimo JIA, pro další onemocnění v rámci PR poskytuje léčbu v rámci sdílené péče s CVSP-VO



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

Stanovení koordinujícího pracoviště

- SPSP-VO nebo CVSP-VO, v závislosti na diagnóze, závažnosti či stadiu VO

Popis koordinační činnosti v procesu dlouhodobého plánu péče o pacienta s VO

- nastavení dispenzarizace/pravidelných kontrol u jiných specialistů, četnost laboratorní monitorace, stanovení toho, kde tato vyšetření mají probíhat
- frekvence kontrol v CVSP-VO nebo SPSP-VO je nastavena individuálně v závislosti na závažnosti a aktivitě onemocnění a případné frekvenci aplikací léčby
- nastavení léčebných opatření a způsobu jejich realizace

Specifikace péče poskytované pacientům s VO mimo specializovaná centra

PLDD, "Spádová" nemocnice/nemocnice v místě bydliště pacienta, ambulantní specialisté:

- Diagnostika a léčba infekčních onemocnění u pacienta se stabilním VO na základě stanoveného dlouhodobého plánu, který definuje rizika spojená s infekcí v souvislosti s případnou imunomodulační léčbou
- Monitorace a management nežádoucích účinků léčby na základě doporučení centra
- Sociální a psychoterapeutická podpora, preskripce kompenzačních pomůcek, rehabilitační, lázeňská péče
- Je nastaven způsob komunikace s centrem v případě potřeby akutní konzultace, případně pravidelná komunikace např. formou virtuálních schůzek

Léčebný plán je nastaven ošetřujícím centrem a realizován s pomocí koordinátora péče v centru i v místě bydliště pacienta

- Farmakoterapie je nastavena centrem, které zajišťuje preskripci nebo ji deleguje na ošetřujícího lékaře v místě bydliště
- Edukace pacienta v centru o léčbě a sledování onemocnění (záznam potíží do standardizovaného formuláře)
- Psychosociální a další podpůrná péče dle individuální potřeby pacienta
- Pedagogicko-psychologické poradenství v oblasti výchovy, vzdělávání a volby povolání



Dlouhodobý management – specifická léčebná opatření

- a) Mezinárodní / národní konzultace v CPMS (např. na podporu experimentální léčby)
 - CVSP-VO - koordinační centrum pro celou NRN v oblasti mezinárodních konzultací v CPMS
- b) Účast v klinické studii
 - Možné v CVSP-VO i SPSP-VO
- c) Přeshraniční péče
 - CVSP-VO - koordinace administrativní činnosti, management přesunu pacienta do zahraničního centra, po návratu pacienta do ČR pokračování v nastaveném managementu terapie a komunikace se zahraničním pracovištěm ohledně další léčby
- d) Tranzice pacienta do dospělé péče (transition care – přechodová péče) dle příslušného standardu
 - Pacient je předán do péče dospělé části centra nebo do jiného centra (ERN ReConnet) pro dospělé pacienty bližšího místa bydliště či studia