



Spolufinancováno
Evropskou unií



Ministerstvo
zdravotnictví

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

ERN BOND



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

Vzácná onemocnění ERN BOND	3
Vzácná kostní onemocnění.....	3
Výběr populace pacientů a činností pokrytých v care pathway.....	3
Typy poskytovatelů péče zahrnutých do care pathway	4
Centra vysoce specializované péče pro vzácná onemocnění (CVSP-VO).....	4
Spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče.....	4
Spolupracující poskytovatelé zdravotní péče v místě bydliště pacienta.....	4
Prostup pacienta systémem zdravotní péče – care pathway	5
Počty pacientů	5
Navrhovaná struktura péče	9
Centrum vysoce specializované péče o vzácná onemocnění – CVSP-VO.....	10
Personální zajištění.....	10
Věcné a prostorové vybavení.....	12
Dostupnost léčebných postupů.....	14
Navržené indikátory výkonu CVSP-VO.....	15
Navržené indikátory kvality.....	15
Spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče.....	16
Personální zajištění.....	16
Specifické požadavky.....	16
Věcné a prostorové vybavení.....	16
Kompetence.....	16
Spolupracující poskytovatelé zdravotní péče v místě bydliště pacienta.....	17
Souhrn struktury Národní referenční sítě ERN BOND.....	17
Pacient v systému péče	18
Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika.....	18
Potvrzení diagnózy VO a její sdělení pacientovi.....	18
Terapie.....	19
Dispenzarizace, léčebný plán a dlouhodobá sdílená péče.....	19
Koordinační péče.....	19
Specifikace zdravotních výkonů mimo specializovaná centra.....	20
Tranzice z dětské do dospělé péče.....	20
Dlouhodobý management – specifická léčebná opatření.....	21



Vzácná onemocnění ERN BOND

Evropská referenční síť center pro vzácná onemocnění skeletu (European Reference Network for rare BONE Diseases, ERN BOND) pokrývá široké spektrum vrozených chronických vzácných kostních onemocnění, která primárně postihují kostní, zubní, chrupavčitou a vazivovou tkáň (<https://ernbond.eu>).

Vzácná kostní onemocnění

Vzácná kostní onemocnění jsou heterogenní skupinou více než sedmi stovek nosologických jednotek s velmi nízkou incidencí a prevalencí. Mohou se projevovat rozličnými příznaky, např. deformitami, zlomeninami a asymetriemi, malým vzrůstem nezřídka spojeným s tělesnou disproporcí, předčasnou artrózou, bolestmi kloubů a svalů, diskolorací zubů, jejich nápadnou kazivostí anebo předčasným vypadáváním, ale i kožními, neurologickými, pneumologickými, kardiovaskulárními a jinými projevy, které většinou významně oddálí stanovení správné diagnózy, a tedy i včasné léčby.

Tento návrh standardu péče se za účelem zvýšení proveditelnosti a umožnění hodnocení efektivity zaměřuje na několik nejčastějších vzácných kostních onemocnění (viz níže) a předpokládá, že i jedinci s ostatními (ultra)vzácnými kostními onemocněními budou z nastaveného systému profitovat. Včasné rozpoznání správné diagnózy je nezbytným předpokladem cílené terapie a zlepšení kvality života pacientů se vzácným kostním onemocněním.

Nejčastější vzácná onemocnění:

1. Osteogenesis imperfecta (OI)
2. Achondroplázie (ACH)
3. X-vázaná hypofosfatemická křivice (XLH)
4. Fibrózní dysplazie / McCune-Albrightův syndrom (FD/MAS)

Výběr populace pacientů a činností pokrytých v care pathway

Care pathway (dále CP) zahrnuje děti a dospělé s diagnózami OI, ACH, XLH a FD/MAS. V rámci CP je pokrytá komplexní péče o pacienty od momentu podezření na onemocnění (tj. typické nálezy v primární péči či při hospitalizaci) přes potvrzení diagnózy, léčbu, dlouhodobou dispenzarizaci až po psychosociální podporu a tranzici a následnou péči v dospělém věku.



Typy poskytovatelů péče zahrnutých do care pathway

Care pathway zahrnuje péči poskytovanou na několika úrovních zdravotního systému. Cílem je vymezit, které činnosti a výkony mají být poskytovány výhradně v Centru vysoce specializované péče pro vzácná onemocnění (CVSP-VO), které mohou být zajištěny ve specializovaných pracovištích zapojených do národní referenční sítě, a které zůstávají v kompetenci regionálních specialistů nebo primární péče.

Tento model odpovídá principu komplexní sdílené péče, ve které má CVSP-VO koordinační, metodickou a expertní roli, zatímco vybrané části péče mohou být při splnění určitých podmínek poskytovány i blíže místu bydliště pacienta. Do péče o pacienty se vzácnými kostními onemocněními jsou zahrnuty zejména tyto typy poskytovatelů:

Centra vysoce specializované péče pro vzácná onemocnění (CVSP-VO)

Pracoviště s nejvyšší úrovní expertízy v dané oblasti, tj. vzácná onemocnění kostí (člen ERN BOND), odpovědné zejména za potvrzení nebo upřesnění diagnózy, přidělení ORPHA kódu, nastavení léčebného a dispenzárního plánu, koordinaci a poskytování multidisciplinární péče, indikaci vysoce specializované léčby a metodické vedení sdílené péče.

Spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče

Pracoviště poskytující vybranou část nekmenové multidisciplinární péče, která není v CVSP-VO dostupná, nebo i část kmenové multidisciplinární péče, je-li to pro jedince se vzácným kostním onemocněním přínosné z relevantních důvodů (např. prokazatelná expertíza pracoviště pro konkrétní vysoce specializovaný výkon). Podmínkou je blízká spolupráce s CVSP-VO a jeho prostřednictvím zajištění multidisciplinárního přístupu v poskytování zdravotní péče (dle potřeby i pomocí vzdálené konzultace-telemedicíny).

Spolupracující poskytovatelé zdravotní péče v místě bydliště pacienta

Lokální lůžková zařízení a soukromí ambulantní specialisté, kteří jsou schopni v rámci své odbornosti a po dohodě s CVSP-VO zajistit specializované výkony (např. při nedostatečné kapacitě CVSP-VO potřebný vysoce specializovaný výkon provést, nebo poskytnutí pravidelné vysoce specializované péče blízko místa bydliště ve stabilizované fázi onemocnění nebo v rámci poskytování paliativní péče), běžné nespécializované výkony nebo akutní neodkladnou péči, a to v souladu s plánem péče stanoveným CVSP-VO. Mezi relevantní specialisty patří zejména:

- Dětský lékař lůžkového zařízení
- Ortoped
- Fyzioterapeut
- Neurolog
- Oftalmolog
- Otorinolaryngolog
- Sociální pracovník
- Psycholog
- Primární péče



Praktičtí lékaři pro děti a dorost a všeobecní praktičtí lékaři (ale i gynekolog nebo zubní lékař), kteří mají zásadní roli zejména při vyslovení podezření na vzácné kostní onemocnění a odeslání jedince s tímto podezřením do CVSP-VO, a dále při poskytování běžné primární péče jedincům s potvrzeným vzácným kostním onemocněním, a to s případnými modifikacemi stanovenými CVSP-VO v léčebném plánu daného jedince.

Prostup pacienta systémem zdravotní péče – care pathway

Jedinci se vzácným onemocněním zpravidla své obtíže nejprve konzultují na úrovni primární péče (tj. systém prvního kontaktu v našem systému zdravotnictví), pokud se jedná o urgentní záležitost tak pak spíše na pohotovosti či na urgentních příjmech nemocnic. Mohou pak být odesláni ke konzultaci ke specialistům v místě bydliště.

Cílem tohoto standardu je zajistit, aby byli pacienti se **vzácným onemocněním skeletu** těmito lékaři včas rozpoznáni a odesláni do CVSP-VO (pacient prostupuje zdravotnickým systémem na pomyslný "vrchol pyramidy"). Na úrovni CVSP-VO se provede definitivní diagnostika a poskytne komplexní terapeutický plán. Ten by měl zahrnovat multioborovou péči a vysoce specializované výkony v CVSP-VO, ale také umožnit vybrané vysoce specializované výkony ve **spolupracujících pracovištích vybrané vysoce specializované péče** a méně specializované výkony či ošetření vybraných běžnějších projevů onemocnění ve spolupráci se specialisty v místě bydliště či lékaři primární péče (pacient prostupuje zdravotnickým systémem zpět "z vrcholu dolů").

Počty pacientů

Celkový počet pacientů v ČR

V současné době nejsou přesné celkové počty pacientů se vzácnými kostními onemocněními v rámci České republiky známy. Neexistuje žádná kvalitní národní metodika sběru podobných dat, a tedy ani registr těchto onemocnění. Mezinárodní klasifikace nemocí (MKN) neumožňuje dostatečně specifickou identifikaci pacientů a jiné mezinárodně uznávané kódy nemocí, které byly vyvinuty přímo pro identifikaci vzácných onemocnění (např. ORPHA nebo OMIM kódy), nejsou zatím všeobecně zavedenou standardní metrikou dat shromažďovaných plátcem zdravotní péče ani Ústavem zdravotnických informací a statistiky.

Počet pacientů ve stávajícím centru ERN BOND

Ministerstvem zdravotnictví ČR je v současné době jediným ustanoveným Centrem vysoce specializované péče pro vzácná onemocnění (CVSP-VO) skeletu Pediatrická klinika 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy a Fakultní nemocnice Motol a Homolka v Praze, a to z titulu získání prestižní mezinárodní akreditace nutné pro členství v ERN BOND.



Podle interní databáze tohoto pracoviště je v péči centra přibližně 600 jedinců s primární nebo sekundární kostní poruchou. Z toho má asi polovina primární geneticky podmíněné vzácné kostní onemocněními (přibližné počty detailně viz níže). Zbytek jsou jedinci se závažným chronickým onemocněním vedoucím k sekundární kostní poruše, nejčastěji osteoporóze.

Tabulka 1. Počet sledovaných pacientů v centru ERN BOND za rok 2024.

Onemocnění	Počet sledovaných pacientů
Osteogenesis imperfecta	90
Achondroplázie	60
Hypofosfatemnická křivice	20
Polyostotická fibrózní dysplazie / McCune-Albrightův syndrom	50
Jiná vzácná kostní onemocnění	70
Celkem	290 pacientů

Tabulka 2. Počet nově diagnostikovaných pacientů v centru ERN BOND za rok 2024.

Onemocnění	Počet nově diagnostikovaných pacientů
Osteogenesis imperfecta	6
Achondroplázie	12
Hypofosfatemnická křivice	0
Polyostotická fibrózní dysplazie / McCune-Albrightův syndrom	4
Jiná vzácná kostní onemocnění	28
Celkem	50 pacientů

Počet jedinců dle dat z ÚZIS

Pro doplnění představy o velikosti cílové populace byla získána data z Národního registru hrazených zdravotních služeb (NRHZS). Konkrétně se jednalo o počty ošetřených unikátních jedinců v letech 2023 a 2024 dle vybraných kódů klasifikace nemocí dle MKN-10 odpovídajících následujícím diagnózám:

- Q78.0 (osteogenesis imperfecta),
- Q77.4 (achondroplázie),
- E83.3 (poruchy metabolismu fosforu, není ale specifické výhradně pro X-vázanou hypofosfatemickou křivici) a
- Q78.1 (polyostotická fibrózní dysplazie / McCune Albrightův syndrom).

Podle těchto dat bylo v roce 2024 identifikováno (v systému zdravotní péče ošetřeno a vykázáno) celkem **3 242 unikátních pacientů** (blíže viz Tabulka 3 a 4 níže).



Tabulka 3. Počet jedinců s vybranými kódy dle MKN-10 relevantními pro ERN BOND, ošetřených v ČR v daném roce, na základě dat z NRHZS.

Onemocnění	Rok	2023	2024
Q78.0 / OI		314	299
Q77.4 / ACH		183	168
E83.3 / poruchy metabolismu fosforu		2489	2744
Q78.1 / fibrózní dysplazie		33	35
Celkový počet unikátních pacientů		3015	3242

Nejvíce bylo zachyceno jedinců s kódem E83.3, který je ale jako jediný ze sledovaných velmi nespecifický pro danou dg., tj. hypofosfatemická křivice. Může se jednat o jedince s jakoukoliv poruchou fosfátu, nejčastěji to jsou pacienti s chronickým onemocněním ledvin. Dále byli nejčastěji zastoupeni jedinci s osteogenesis imperfecta, achondroplázií a nejméně s polyostotickou fibrozní dysplázií. Zde lze naopak spekulovat, že jich je mnohem více, ale jsou vykazováni pod jinými kódy, např. M85.0.

Data z NRHZS poskytují také přehled o distribuci vykazované péče u jedinců s vybranými diagnózami relevantními pro oblast ERN BOND mezi jednotlivé typy pracovišť. V Tabulce 2 lze vyčíst, u jakého poskytovatele byli tyto jedinci nejčastěji vyšetřeni. Dané unikátní rodné číslo se vždy přiřadilo k typu zařízení na nejvyšší úrovni, pokud byl jedinec ošetřen v daném roce na více úrovních.

Tabulka 4. Celkový počet jedinců s vybranými kódy dle MKN-10 relevantními pro ERN BOND, ošetřených v jednotlivých zdravotnických zařízeních dle jejich typu.

Kategorie zařízení	Počet jedinců	Podíl z celku	Počet ošetřených pacientů / poskytovatele
FN Motol a Homolka (CVSP-VO/ERN BOND)	201	6,2 %	201
Ostatní fakultní nemocnice (celkem n=15)	1 574	48,5 %	104
Nemocnice akutní a následné péče (celkem n= 128)	1 324	40,8 %	10
Ostatní zdravotnická zařízení (celkem n = 270)	143	4,4 %	0,5
Celkem za celou ČR	3 242	100 %	



Pokud se vezme v potaz počet poskytovatelů spadajících do jednotlivých typů zařízení dle tabulky, bylo jich ve FN Motol a Homolka vyšetřeno z daleka nejvíce. Avšak celkově byla nezanedbatelná část péče o jedince s těmito kódy poskytnuta mimo CVSP-VO. To podtrhuje potřebu jasně definovat národní care pathway pro oblast vzácných kostních onemocnění s cílem zajistit adekvátní kvalitní a bezpečnou léčbu všem, kteří ji potřebují, tedy včetně role CVSP-VO jako koordinačního a metodického pracoviště a včetně vymezení ostatních spolupracujících pracovišť s přesně stanovenými kompetencemi pro zajištění jednotné sdílené komplexní multioborové péče.

Data o počtu jedinců a místě jejich ošetření je dále vhodné zpřesňovat prostřednictvím systematického vykazování mezinárodně uznávaných specifických kódů, ideálně ORPHA kódů, rozvoje Národního registru vzácných onemocnění a pravidelné analýzy dat z NRHZS. To umožní přesněji rozlišit pacienty s jednotlivými diagnózami, zejména u kódů MKN-10, které jsou širší než konkrétní vzácné onemocnění, a lépe plánovat potřebnou kapacitu CVSP-VO i dalších specializovaných pracovišť v rámci národní referenční sítě.

Prevalence onemocnění v ČR

Předpokládané počty pacientů v ČR vycházejí z relevantních publikací a aktuálních údajích o **počtu obyvatel v ČR**, tj. 10 900 555 obyvatel k 31.12.2023, z toho **2 210 172 dětí ve věku 0-18 let**:

Tabulka 5 Incidence nejčastějších vzácných kostních onemocnění.

Onemocnění	Incidence	Předpokládaný počet pacientů v ČR
Osteogenesis imperfecta	7,4/100 000 (PMID: 25944380)	807 jedinců, z toho 164 dětí
Achondroplázie	4/100 000 (PMID: 31294928)	436 jedinců, z toho 88 dětí
X-vázaná hypofosfatemická křivice	1,7/100 000 (PMID: 26543054)	185 jedinců, z toho 38 dětí
Fibrózní dysplazie/McCune-Albright syndrom	0,72/100 000 (PMID: 38174586)	78 jedinců, z toho 16 dětí

Na základě odhadu počtu pacientů s ostatními dg. spadajícími do skupiny vzácných onemocnění skeletu podle počtu sledovaných ve FNM lze předpokládat, že **v dětském věku** se celkem **za celou ČR** jedná zhruba o **450 jedinců** a **v dospělém věku** pak celkem o zhruba **2200 jedinců**.

Lze tedy vypočítat, že v současném **CVSP-VO FN Motol a Homolka** je v současnosti sledováno **cca 65 % dětí a adolescentů** se vzácným kostním onemocněním v ČR.



Navrhovaná struktura péče

Návrh struktury péče pro oblast ERN BOND vychází z výše uvedených dat o předpokládaných počtech pacientů, z odborné literatury týkající se správné péče o jedince se vzácnými kostními onemocněními, z dlouhodobé zkušenosti stávajícího CVSP-VO, a ze skutečnosti, že vzácná kostní onemocnění představují chronická multisystémová a nezřídka progresivní onemocnění vyžadující kontinuální systematickou multioborovou koordinovanou péči.

Základním kamenem systému péče by mělo zůstat stávající CVSP-VO pro oblast ERN BOND, které má nejvyšší úroveň expertízy a zajišťuje diagnostiku, klasifikaci onemocnění (přidělení ORPHA kódu), indikaci vysoce specializované léčby, koordinaci multidisciplinární péče, metodické vedení sdílené péče a má blízkou vazbu na zahraniční vysoce expertní centra v rámci ERN BOND.

Vzhledem k tomu, že současné CVSP-VO je pediatricky orientované, je **klíčovou potřebou dalšího rozvoje systému péče** na národní úrovni **zajištění návazné vysoce specializované péče** o jedince, kteří jsou v současnosti v CVSP-VO sledováni a dosáhnou **dospělého věku**, ale také zajištění péče o dospělé se vzácným kostním onemocněním, kteří v současnosti systematickou koordinovanou chronickou multidisciplinární péči nemají k dispozici. Jedinci se vzácným kostním onemocněním vyžadují celoživotní sledování, prevenci a léčbu komplikací, léčbu (často chronické) bolesti, genetické poradenství a ergoterapii ke zvýšení kvality jejich života. Proto je prvním nezbytným krokem k zajištění péče o tyto jedince ustanovení CVSP-VO pro oblast ERN BOND pro dospělé, které bude úzce provázané se současným funkčním CVSP-VO pro děti a adolescenty a umožní tak zajištění kontinuity péče, včetně nezbytného procesu převedení z péče o děti a adolescenty do péče o dospělé, tedy tzv. péče přechodové.

Současně je racionální **ustanovit síť spolupracujících pracovišť vybrané vysoce specializované péče**, která budou moci poskytnout vybrané části vysoce specializované péče mimo CVSP-VO. Jedná se zejména o případy, kdy má dané pracoviště prokazatelnou unikátní specifickou expertizu pro konkrétní vysoce specializovaný výkon, který není v CVSP-VO dostupný. Dále by tato pracoviště měla ve své kompetenci poskytovat vybrané (ne vysoce) specializované výkony v rámci své odbornosti, obzvláště u diagnóz s nejvyšší frekvencí výskytu, např. ortopedické ošetření vybraných zlomenin u osteogenesis imperfekta nebo běžné ORL výkony u achondroplazie. Nezbytným předpokladem je i v tomto případě zajištění multidisciplinárního přístupu k pacientovi, např. formou telekonzultací.

Návrh předpokládá, že **současné CVSP-VO FN Motol a Homolka a případně nově ustanovené CVSP-VO pro dospělé zůstane koordinačním a metodickým pracovištěm národní referenční sítě**. U každého pacienta stanovuje a pravidelně přehodnocuje dlouhodobý plán péče, vymezuje, které části péče a za jakých podmínek mohou být poskytovány mimo CVSP-VO, a poskytuje konzultace komplikovaných nebo nejasných případů, případně zajišťuje jejich konzultaci se zahraničními expertními centry. Spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče zapojená do



národní referenční síť poskytují péči pouze v rozsahu své odbornosti, zkušenosti a vybavení a v souladu s plánem péče stanoveným nebo odsouhlaseným CVSP-VO.

Jedinci se vzácným onemocněním zpravidla své obtíže nejprve konzultují na úrovni primární péče, případně na pohotovosti, urgentním příjmu nebo ve spádové nemocnici. Pokud je u těchto poskytovatelů vysloveno podezření na vzácné kostní onemocnění, je jedinec odeslán do CVSP-VO, a to podle návodu zveřejněného na webových stránkách CVSP-VO (jako např. zde: <https://www.fnmotol.cz/kliniky-a-ambulance/pediatricka-klinika-2-1f-uk-a-fn-motol/#centrum-vysoce-specializovane-pece-pro-vzacna-onemocneni-kosti>). Po stanovení nebo potvrzení diagnózy a nastavení individuálního plánu péče se vybrané části péče mohou poskytovat v místě bydliště jedince, u praktického lékaře, ambulantních specialistů nebo ve spolupracujících pracovištích vybrané vysoce specializované péče, a to za podmínek zmíněných výše a dále v textu.

Centrum vysoce specializované péče o vzácná onemocnění – CVSP-VO

Vzhledem k předpokládanému celkovému počtu dětí a adolescentů se vzácným kostním onemocněním v ČR a vzhledem ke znalosti funkční organizace péče o vzácná onemocnění v porovnatelných zahraničních populacích (např. Dánsko) se nezdá racionální t.č. zřizovat v rámci ČR další CVSP-VO pro děti. Stávající CVSP-VO ve FN Motol a Homolka by mělo nadále plnit roli hlavního expertního, koordinačního a metodického pracoviště pro děti a adolescenty se vzácnými onemocněními skeletu.

Za potřebné se naopak jeví rozvíjet vysoce specializovanou péči o dospělé, protože vzácná kostní onemocnění jsou celoživotní, nezářidka progresivní a významná část jedinců vyžaduje návaznou péči po dosažení dospělosti. Opět s ohledem na odhadovaný celkový počet dospělých se vzácným kostním onemocněním a potřeby péče navíc komplikované kombinací s běžnými populačními chronickými onemocněními se zdá **vhodné zřídit dvě CVSP-VO pro oblast ERN BOND pro dospělé, a to ideálně po jednom v Čechách a na Moravě.** Obě taková pracoviště by intenzivně spolupracovala s CVSP-VO ve FN Motol a Homolka, a to zejména s cílem zajistit přechodovou péči a sdílet odborné postupy.

Personální zajištění

Tabulka 6. Základní tým – pro rutinní vysoce specializovanou multidisciplinární péči v centru.

Odbornost	Specifické požadavky
Endokrinolog/ Osteolog/ Dětský endokrinolog	- alespoň 3 publikace v oboru specializace v posledních 7 letech a - alespoň 1 publikace týkající se VO kostí v posledních 3 letech, - u alespoň 1 z těchto publikací na pozici prvního, posledního nebo korespondujícího autora - atestace v oboru - diplom celoživotního vzdělávání
Sestra	- účastní se vzdělávacích akcí České endokrinologické společnosti ČLS JEP, sekce dětské endokrinologie České pediatrické společnosti ČLS JEP nebo ERN-BOND, minimálně 2 akce ročně



Manažer/ koordinátor péče	- zdravotnické vzdělání s výhodou, ale není nezbytné - dobré komunikační vlastnosti, - dobrá znalost anglického jazyka - výborné organizační schopnosti - SW znalosti – MS Office, práce s databázemi
Klinický antropolog	- účastní se vzdělávacích akcí České endokrinologické společnosti ČLS JEP, sekce dětské endokrinologie České pediatrické společnosti ČLS JEP nebo ERN-BOND, minimálně 2 akce ročně
Ortoped	- alespoň 1 publikace týkající se VO kostí v posledních 5 letech - atestace v oboru - diplom celoživotního vzdělávání - jedná-li se o CVSP o dětské pacienty, tak zaměření na dětskou ortopedii
Radiolog	- Alespoň 1 publikace týkající se VO kostí v posledních 5 letech - atestace v oboru - diplom celoživotního vzdělávání - jedná-li se o CVSP o dětské pacienty, tak zaměření na dětskou radiologii
Klinický genetik	- alespoň 1 publikace týkající se VO kostí v posledních 5 letech - atestace v oboru - certifikace pracoviště (např. EMQN CIC certifikát kvality)

Výše úvazků těchto členů týmu vychází z předpokladu, že všichni dětské pacienty v ČR budou sledováni v jednom CVSP-VO a měla by odpovídat časové náročnosti poskytované péče. Předpokládaná průměrná časová náročnost na jednoho pacienta:

- odebrání anamnézy a klinické vyšetření lékařem, vypracování žádanek, poučení pacienta o léčbě a režimových opatřeních, 2 návštěvy CVSP ročně (2 x á 60 min),
- aplikace předepsané léčby, zjištění edukačních potřeb, edukace v uchování, transportu a aplikacích léků v případě aplikací pacientem nebo pečující osobou v domácím prostředí, vybavení pomůckami (2x á 40 min),
- podrobné antropometrické měření a záznam dat do registru, vypracování růstové křivky a analýza, manuální vyhodnocení kostního věku (2x 40 min)
- zhodnocení rentgenového snímku, stanovení specifických radiologických ukazatelů (např. semikvantitativní hodnocení vertebrálních zlomenin dle Genanta, Rickets Severity Score, Achondroplasia Foramen Magnum Stenosis Score, atp.) a porovnání s předchozím snímek (cca 30 min ročně)
- multioborové konzultace (2x á 20 min),
- informování a získání souhlasů s registrací a studii centra, evidence, obnova souhlasu dle dosaženého věku a při změně formuláře (cca 40 min ročně)
- zadání dat do registru (2x á 20 min),
- administrativa kolem zajištění centrové léčby (cca 30 min ročně),
- naplánování termínů vysoce specializovaných výkonů (cca 20 min ročně)



Nelze-li zajistit tento ideální stav, je samozřejmě nutné adekvátně navýšit úvazek u lékaře pověřeného administrativními činnostmi, které by mohl jinak vykonávat manažer péče, případně i o úvazek klinického antropologa. Pokud ideální normovaný úvazek u konkrétní odbornosti převyšuje jeden celý úvazek, je nutné zajistit více pracovníků v daném oboru. V takovém případě vždy alespoň jeden pracovník dané odbornosti musí splňovat specifické požadavky uvedené v tabulce výše.

CVSP_VO (poskytovatel, který je nositelem statutu) má vedle toho příslušné akreditace pro vzdělávání v relevantních odbornostech a pravidelně školí nové kolegy, kteří se podílejí i na péči o pacienty se vzácným onemocněním kostí.

CVSP-VO se také podílí na pregraduálním vzdělávání zdravotnických pracovníků formou prezentací a prakticky zaměřených kurzů, a členové týmu jsou školitelé nebo školitelé konzultanti postgraduálních studentů.

Rozšířený multidisciplinární tým (pro vysoce specializovanou multidisciplinární péči v centru)

Rehabilitační lékař, fyzioterapeut, neurochirurg, spondylochirurg, neonatolog, nutriční terapeut, otorinolaryngolog, revmatolog, stomatochirurg, anesteziolog, oční lékař, kardiolog, pneumolog, neurolog, sociální pracovník/koordinátor sociální péče, klinický psycholog nebo psychoterapeut, zástupce pacientů.

Tito odborníci jsou konzultováni na základě konkrétní potřeby u daného pacienta. Měli by mít zkušenosti s péčí o vzácné onemocnění, případně by měli pravidelně rozšiřovat své znalosti pomocí konzultací kolegů ze zahraničních center ERN-BOND prostřednictvím cílených telekonferencí anebo prezentací vlastních kazuistik v rámci systému Clinical Patient Management System (CPMS).

Zástupci pacientů, resp. dle diagnózy profilované patientské organizace jsou důležitým partnerem při organizaci komplexní multioborové péče a pravidelné setkávání na odborných konferencích či akcích patientské organizace je vhodným prostředkem pro předávání výsledků péče, a naopak podnětů pro její zlepšení.

Věcné a prostorové vybavení

a. Ambulance a přístrojové vybavení

- Ambulantní návštěvy pacientů a konzultace se členy týmu v CVSP-VO probíhají v dedikovaných prostorách jednotlivých odborností tak, aby bylo zajištěno soukromí pacientů a dostatek času na edukace a zodpovězení dotazů pacientů. Využití ambulancí odpovídá výši úvazků jednotlivých profesí specifikovaných výše. Pro úkony manažera/koordinátora péče je třeba zajistit ambulanci podobný prostor, s ohledem na plynulost provozu a úctu k času pacienta (případně doprovázejících osob) ideálně paralelně vedle ambulance odbornosti, která multioborovou péči v daném zařízení koordinuje.



- Ambulance klinického antropologa musí být vybavena standardizovaným stadiometrem, váhou a dalšími pomůckami pro přesné a standardní měření tělesných segmentů.
- Poskytovatel musí mít pracoviště zobrazovacích metod vybavené klasickou skiagrafií, CT, MR a UZ přístroji, s možností provedení celotělového low dose CT a celotělové MR. Dále musí být vybaveno osteodenzitometrickým přístrojem DXA (u CVSP-VO pro děti s pediatrickými normami) se zaškolenou obsluhou. Také musí mít pracoviště nukleární medicíny s možností provedení scintigrafie kostí a příštítných tělísek.
- Poskytovatel má dále akreditované pracoviště laboratorní diagnostiky, kde se kromě základních biochemických vyšetření krve a moči provádí kompletní vyšetření kalciofosfátového metabolismu (Ca, P, Mg, ALP, 25-OHD a iPTH), jehož výsledky jsou dostupné v den odběru. Je třeba mít k dispozici též vyšetření FGF-24.
- Nedílnou součástí péče je také vlastní oddělení klinické genetiky (a certifikovaná molekulárně genetická laboratoř), které zajišťuje včasnou a erudovanou diagnostiku a genetické poradenství v oblasti vzácných onemocnění kostí.

b. Lůžková péče

- CVSP-VO má k dispozici minimálně 2 lůžka pro plánované intravenózní aplikace léčiv.
- Dále má možnost hospitalizací na standardním i intenzivním lůžku dle charakteru a odbornosti prováděného vysoce specializovaného výkonu. Není nutné mít vyhrazená konkrétní lůžka na konkrétním pracovišti, podmínkou je ale možnost osobních konzultací se všemi členy týmu.
- CVSP-VO má k dispozici veškeré nezbytné vybavení pro provádění operačních výkonů všech zmíněných odborností ve sterilním prostředí, pro zobrazování přímo na sále, případně pro specializované invazivní výkony.
- Nezbytným vybavením jsou i prostory a laboratorní diagnostika pro urgentní medicínu pro případ ohrožení života, včetně urgentního příjmu, resuscitačního oddělení a jednotky intenzivní péče.

Dostupnost vysoce specializovaných výkonů

- Termíny vyšetření a výkonů se plánují pacientům na míru podle rizika zhoršení zdravotního stavu pacienta, diagnostického nebo terapeutického účelu, intervalů doporučených v odborné literatuře a technických možnostech.



- CVSP-VO musí být organizováno a vybaveno tak, aby bylo schopno poskytnout pacientům s urgentním stavem nezbytnou péči ihned a akutní péči max do 3 dnů.

Dostupnost léčebných postupů

- Centrum musí být schopné zajistit svým pacientům moderní léčbu s prokázaným efektem, např.:
 - Intravenózní bisfosfonáty (OI)
 - Vosoritid (Achondroplázie)
 - Burosumab (XLH)
 - Asfotázu alfa (vrozená hypofosfatázie)
 - Korekční osteotomie a epifyzeodézy
 - Zavedení nitrodřeňových hřebů do dlouhých kostí končetin (včetně prodlužovacích hřebů)
 - Dekomprese stenózy foramen magnum
 - Drenáž hydrocefalu
 - Dekomprese páteřních stenóz
 - Remodelace lbi a operace kraniosynostóz
 - Provedení spánkové polysomnografie, kapnometrie
 - Exkochleace a plombáž ložisek fibrozní dysplazie
 - atd.



Navržené indikátory výkonu CVSP-VO

Uvedené indikátory pokrývají 4 v úvodu zmíněné diagnózy (OI, ACH, XLH, FD/MAS) spadající do oblasti pokryté ERN BOND. Předpokládá se automatické získání níže uvedených dat z NRHZS.

1. Počet nových pacientů za rok (dle ORPHA kódů)
 - Podíl nových pacientů zadaných do Národního registru vzácných onemocnění
2. Celkový počet sledovaných pacientů za rok
3. Počet pacientů virtuálně diskutovaných v rámci národní referenční sítě a ERN BOND za rok
4. Provedené klíčové diagnostické a terapeutické postupy – počet za rok
 - Počet zhodnocených kostních denzitometrií (DXA/pQCT skenů)
 - Počet provedených a zhodnocených antropometrických vyšetření
 - Počet polysomnografií
 - Počet zhodnocených bočních snímků Th+L páteře
 - Počet pacientů léčených bisfosfonátem (a centrovými léky)
 - Počet neurochirurgických zákroků u ACH
 - Počet zavedení prodlužovacích nitrodřeňových hřebů
 - Počet korekčních osteotomií
 - Počet epifyzeodéz
6. Počet publikací/rok s tématem onemocnění ERN BOND
 - Impaktovaná periodika
 - Neimpaktovaná periodika
7. Počet kongresů/vzdělávacích akcí s aktivní účastí členů MDT za rok
8. Počet klinických studií / výzkumných projektů s účastí členů MDT za rok

Navržené indikátory kvality

1. výskyt nežádoucích účinků po podání bisfosfonátů
2. neurologický deficit po dekompresi foramen magnum nebo páteřní stenózy
3. spokojenost pacientů (validovaný dotazník)



Spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče

Zřízení spolupracujících pracovišť vybrané vysoce specializované péče má za cíl umožnit poskytování péče zejména tam, kde existuje unikátní část vysoce specializované péče, kterou jedinci se vzácným onemocněním skeletu potřebují a která není v CVSP-VO dostupná, kde je prokazatelná dlouhodobá zkušenost pracoviště a důvěra pacientů, a také v případech, kdy by poskytování takové péče výhradně v CVSP-VO mohla kapacitně limitovat komplexní multioborovou péči pro jiné nebo nové pacienty.

Příkladem spolupracujících pracovišť specializované péče, které by mohly být zapojeny do národní referenční sítě pro vzácná onemocnění skeletu, jsou například Ortopedická klinika Fakultní nemocnice Bulovka v Praze nebo Klinika dětské chirurgie, ortopedie a traumatologie Fakultní nemocnice Brno, které mají dlouhodobou zkušenost s poskytováním specializované ortopedické anebo spondylochirurgické péče dětem s osteogenesis imperfekta anebo achondroplázií. Zapojení pracovišť do národní referenční sítě musí být posouzeno podle doložené expertízy, rozsahu poskytované péče, dostupného týmu a aktivní vazby na CVSP-VO.

Personální zajištění

- Lékař s atestací v předmětném oboru s požadavky a úvazkem analogicky tomu uvedenému pro CVSP-VO (viz Tabulka 6).
- Sestra s požadavky a úvazkem analogicky tomu uvedenému pro CVSP-VO (viz Tabulka 6).

Specifické požadavky

- pravidelná účast členů týmu na vzdělávacích aktivitách ERN
- prezentace komplikovaných nebo neobvyklých pacientů kolegům z CVSP-VO nebo zahraničních center ERN via CPMS
- Určená kontaktní osoba pro komunikaci s komplexním CVSP-VO, pacientem a regionálními poskytovateli péče.

Věcné a prostorové vybavení

- Ambulance a lůžka vyhrazená pro operace a pravidelné kontroly pacientů, operační sály, biochemická laboratoř, zobrazovací metody, urgentní péče a jednotka intenzivní péče pro řešení urgentních a akutních komplikací, vše v rozsahu uvedeném výše pro CVSP-VO

Kompetence

- Poskytovat vybrané vysoce specializované nebo specializované nebo běžné výkony dle odbornosti a dle potřeb CVSP-VO stanovených při ustanovení konkrétního spolupracujícího pracoviště.



Spolupracující poskytovatelé zdravotní péče v místě bydliště pacienta

Vybrané výkony (např. běžné preventivní dentální výkony nebo ošetření nekomplikovaného zubního kazu, adenotomie, atp.) by mohli dle individuálního léčebného plánu péče stanoveného CVSP-VO nebo po konzultaci s CVSP-VO, případně v kombinaci s čerpáním příslušných informací ohledně vyhodnocení dané zdravotní situace jedince a indikací k ošetření v místě bydliště zveřejněných na webových stránkách CVSP-VO řešit ambulantní nebo nemocniční specialisté v místě bydliště pacienta.

Primární péče

Lékaři poskytující primární péči (jsou "nejblíže" pacientovi) by pak mohli v rámci sdílené péče pomoci např. v případě parenterální aplikace léku v domácím prostředí v případě, že pečující osoba by nebyla z nějakého důvodu schopna tuto aplikaci provést. Podporu by v tom zdravotníci v primární péči opět našli např. v individuálním léčebném plánu stanoveném CVSP-VO nebo na webových stránkách CVSP-VO.

Souhrn struktury Národní referenční sítě ERN BOND

Koordinátor

- CVSP-VO pro děti a adolescenty
- Pracoviště: Pediatrická klinika 2. LF UK a FN Motol a Homolka (dětská část)
Osoba: zástupce FN Motol a Homolka v ERN BOND, jenž je současně členem **MEKOVO** (Mezirezortní komise MZČR pro vzácná onemocnění).

CVSP-VO

- Děti: jedno CVSP-VO v Praze
- Dospělí: ideálně iniciovat 2 CVSP-VO, Čechy 1x a Morava 1x

Spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče

- Děti: 2x (1x v Praze a 1x v Brně)
- Dospělí: podle upřesnění a vývoje počtu pacientů a jejich medicínských potřeb



Pacient v systému péče

Podezření na VO, úvodní diferenciální diagnostika

Typické prezentace VO

Pacient v péči VPL/PLDD, případně v ambulantní nebo nemocniční péči v místě bydliště

- a) **Subjektivní potíže:** bolesti kostí, kloubů, končetin, svalů, únava, omezení hybnosti
- b) **Anamnestické údaje a objektivní klinický nález:** opakované zlomeniny dlouhých kostí končetin neadekvátní mechanismu/energii úrazu, namodralé nebo našedlé skléry, malý vzrůst s disproporční postavou, makrocefalie, obzvláště s asymetrií, kraniosynostóza nebo naopak přetrvávající fontanela nebo rozestup švů, skolióza, bederní hyperlordóza, hrudní hyperkyfóza, osová deformity končetin, nezvykle rozsáhle kariezní chrup, snadné odlamování zubů, předčasná, samovolná nebo naopak pozdní erupce zubů, předčasná puberta, skvrny café-au-lait, obzvláště pokud jsou jedностарnné, asymetrie skeletu, atp.
- c) **Typické laboratorní změny:**
 - OI: nejsou žádné
 - ACH: nejsou žádné
 - XLH: hypofosfatemie, hyperfosfaturie
 - FD/MAS: hormonální nadprodukce (fT4, estradiol, kortizol)

Pokud je na této úrovni zdravotní péče u jedince vysloveno podezření na vzácné kostní onemocnění, je žádoucí ho odeslat do CVSP, a to podle instrukcí na webové stránce CVSP-VO (jako např. zde: <https://www.fnmotol.cz/kliniky-a-ambulance/pediatricka-klinika-2-lf-uk-a-fn-motol/#centrum-vysoce-specializovane-pece-pro-vzacna-onemocneni-kosti>).

d) Výčet stavů, vyžadujících akutní péči v CVSP-VO:

- Zlomeniny v novorozeneckém a kojeneckém věku (vyjma porodní zlomeniny klíční kosti).
- Celková kalcémie opakovaně $< 2,0$ nebo $> 2,8$ mmol/l.
- Zlomeniny obratlů při vyloučení traumatické, zánětlivé a tumorozní etiologie.
- Patologická zlomenina v důsledku ložiska fibrózní dysplazie.
- Desaturace nebo apnoe novorozence nebo kojence s achondroplázií.

Potvrzení diagnózy VO a její sdělení pacientovi

CVSP-VO

Diagnostika je kombinací cílené detailní anamnézy, klinického obrazu, výsledků cílených biochemických, molekulárně genetických a zobrazovacích vyšetření a je plně v kompetenci CVSP-VO.



Terapie

CVSP-VO

Zahájení terapie a naplánování jejího dalšího průběhu je v kompetenci CVSP-VO, včetně systémové farmakoterapie, rehabilitace či specializovaných operačních výkonů. Součástí péče je také vypracování plánu sdílené péče.

Spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče

Byl-li pacient referován z pracoviště zapojeného do příslušné národní referenční sítě nebo pokud si to výslovně přeje, je možné mu poskytnout indikovaný výkon tamtéž, patří-li takový výkon do kompetencí daného pracoviště. Podmínkou je dobrá spolupráce s CVSP-VO a zajištění komplexní multioborové péče (např. i formou telekonzultací).

Spolupracující poskytovatelé zdravotní péče v místě bydliště pacienta

Poskytuje zpravidla běžné zdravotní výkony v souladu s plánem péče stanoveným CVSP-VO a případně s pomocí edukačních materiálů a návodů na webové stránce CVSP-VO.

Dispenzarizace, léčebný plán a dlouhodobá sdílená péče

Na dlouhodobé péči se podílí CVSP-VO, případně spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče, spolupracující poskytovatelé běžné zdravotní péče v místě bydliště a zdravotníci primární péče.

Koordinace péče

CVSP-VO

Dlouhodobý léčebný plán péče stanoví vzhledem k potřebě multioborového přístupu k pacientovi vždy CVSP-VO. Děje se tak kombinací konkrétních doporučení šitých na míru danému pacientovi zmíněných ve zprávě z ambulantního vyšetření nebo v propouštěcí zprávě v případě hospitalizace pacienta a dále popisu základních diagnostických a terapeutických algoritmů pro nejčastější zdravotní situace na webu CVSP-VO. V případě nutnosti je na webu uveden kontakt na koordinátora péče, který zprostředkuje odpověď CVSP-VO na konkrétní dotaz lékaře poskytujícího pacientovi péči mimo CVSP-VO.

Jsou-li CVSP-VO či spolupracujícím pracovištěm vybrané vysoce specializované péče v léčebném plánu stanoveny kontroly nebo rutinní výkony u spolupracujících poskytovatelů běžné péče v místě bydliště, provádí tyto kontroly spolupracující poskytovatel běžné péče v místě bydliště dle zmíněného doporučení. Při komplikacích či nezvyklých projevech konzultuje anebo odesílá spolupracující poskytovatel běžné péče v místě bydliště pacienta do CVSP, resp. spolupracujícího pracoviště vybrané vysoce specializované péče, se kterým byl na rutinní péči v místě bydliště domluven. Za tímto účelem musí mít CVSP, resp. spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče ve zprávě pro pacienta jasně uvedený kontakt na koordinátora péče, který zprostředkuje sdílenou péči v CVSP-VO nebo ve spolupracujícím pracovišti vybrané vysoce specializované péče.



Specifikace zdravotních výkonů mimo specializovaná centra

- **VPL/PLDD:** běžná primární preventivní a léčebná péče, případně modifikovaná dle individuálního léčebného plánu stanoveného CVSP-VO, případně spolupracujícím pracovištěm vybrané vysoce specializované péče, administrace neschopenek, administrace formulářů pro sociální dávky atp.
- **Spolupracující poskytovatelé běžné péče v místě bydliště:** základní vyšetření/laboratorní či rentgenová diagnostika při akutních stavech/zlomeninách, konzervativní řešení nekomplikovaných zlomenin, rehabilitace dle plánu RHB lékaře v CVSP nebo ve spolupracujícím pracovišti vybrané vysoce specializované péče.

Psychosociální péče

- **Stanovení kontaktního pracoviště**
 - CVSP-VO / spolupracující pracoviště vybrané vysoce specializované péče určí **koordinátora sociální péče** pro daného pacienta, případně zajistí kontakty na potřebné služby psychosociální péče:
- **Komunitní péče:** agentury domácí péče, sociální služby, raná péče, případně domy s pečovatelskou službou (pokud pacient zůstává trvale imobilní).
- **Psychologická péče:** žádoucí vznik registru psychologů a psychoterapeutů, kteří mají zkušenost s chronickými a vzácnými onemocněními, a podpora elektronické komunikace a objednávacího systému
- **Napojení na patientskou organizaci:** jedinec v CVSP dostává kontakt na příslušnou patientskou organizaci

Tranzice z dětské do dospělé péče

Koordinace a hladký přechod z dětského do dospělého systému péče je u vzácných kostních onemocnění klíčový. Jak vyplývá z analytické zprávy BOND (2023) a dalších dokumentů, pacienti po dosažení zletilosti často ztrácejí pravidelný kontakt s potřebnými službami anebo zcela chybí koordinovaná multioborová péče, kterou tito jedinci potřebují. To může v některých případech vést i fatálnímu konci, v lepším případě k dočasnému nežádoucímu přerušení specializované léčby a zhoršení kvality života.

Cíle tranzice

- Umožnit kontinuitu vysoce specializované péče, bez rizika zhoršení zdravotního stavu pacienta pro neplánované ukončení péče.
- Seznámit dospělého pacienta (a jeho rodinu) s odlišnostmi dospělého systému (např. předpis léků, úhrady, režim kontrol, jiný systém objednávání atd.).
- Zajistit, aby byli pacienti plynule převedeni do CVSP-VO pro dospělé, případně do péče dalších relevantních poskytovatelů sdílené péče o dospělé.



Doporučený postup:

1. Začít s přípravou tranzice v 15–16 letech

- Koordinátor (manažer péče či specializovaná sestra) zpracuje tzv. Transition Checklist (přehled, co je nutné zajistit: genetické zprávy, sociální podpora, psychologická intervence atd.).
- Proběhne první seznamovací konzultace s lékařem pro dospělé (např. osteolog / endokrinolog v dospělém centru).

2. Multidisciplinární porada

- Členové MDT týmu CVSP-VO pro děti a členové MDT týmu CVSP-VO pro dospělé projednají léčebný plán, termíny kontrol. Pacient anebo jeho rodiče se účastní porady anebo jsou vybaveni edukačním materiálem popisujícím změny v péči a obsahujícím návody na zajištění pokračování péče (systémy objednání, kontakty atd.).
- Proběhne předání kompletní dokumentace (elektronicky, ideálně v jednom informačním systému nebo formou sdíleného cloudu).

3. Oficiální předání péče (typicky v 18–19 letech)

- Finalizace dokumentace (léčebné plány, výsledky genetických testů, ortopedických zákroků).
- Pacient obdrží kontakty na odpovědné osoby v dospělém centru

4. Společná kontrola v průběhu prvních 6–12 měsíců

- Ideálně společná ambulance pediatr/dospělý lékař, aby se předešlo komunikačním šumům a zhodnotilo, zda se pacient adaptoval na změnu.

Dlouhodobý management – specifická léčebná opatření

Genetické poradenství

- Klinický genetik, který je součástí multioborového týmu CVSP-VO vysvětlí pacientovi při dosažení dospělosti nebo kdykoli dle přání pacienta (max 1x ročně) rizika pro jeho potomky, možnosti IVF s genetickým testováním a prenatální diagnostiky).

Mezinárodní konzultace v CPMS

- Případy s neobvyklým průběhem nebo nejasnou diagnózou se konzultují s kolegy ze zahraničních ERN v systému CPMS síť ERN-BOND.

Účast v klinické studii

- CVSP-VO je mimo jiné pracovištěm, kde se provádějí multicentrické studie s novými léky. Pacienti se tak přednostně dostávají k inovativním lékům a mají možnost zvýšit šance na zlepšení svého zdravotního stavu.



Přeshraniční péče

- U komplikovaných případů možnost konzultace a eventuálně i intervence na pracovištích v zahraničí (v rámci sítě ERN BOND).

Další

- Vytvoření národní koncepce sdílené péče, správné nastavení úhrad pro CVS a SPSP, podpora evropského registru vzácných onemocnění kostí (EuRREB) a veřejné zpřístupnění anonymních dat o počtu, věku a pohlaví pacientů s předvolenými onemocněními na základě dat pojišťoven a relevantních registrů ÚZIS.



**Spolufinancováno
Evropskou unií**