

Věstník MZd ČR, částka 9/2011

CENTRA PÉČE O DĚTSKÉ A DOSPĚLÉ PACIENTY S CYSTICKOU FIBRÓZOU V ČR

čl. 1

Kontext

Cystická fibróza (E84 dle MKN10; Orphacode 586; MIM219700) je autosomálně recesivně dědičné multisystémové onemocnění charakterizované chronickým sinopulmonálním onemocněním, poruchou zevní sekrece pankreatu, zvýšenou koncentrací elektrolytů v potu a obstruktivní azoospermii. Základní příčinou cystické fibrózy jsou mutace v genu CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator - transmembránový regulátor vodivosti), které vedou k poruše funkce iontového kanálu stejnojmenného proteinu.

Cystická fibróza (CF) je nejčastějším dědičným letálním onemocněním u evropských populací s incidencí 1 na 2500-4000 živě narozených dětí. V České republice je diagnostikováno okolo 600 nemocných, z nichž asi 1/3 jsou dospělí. Zhruba stejný počet nemocných se patrně neléčí vůbec nebo se léčí pod chybnou diagnózou. Tato situace se v současnosti zlepšuje po zavedení novorozeneckého screeningu v říjnu 2009.

CF je komplexní onemocnění vyžadující multidisciplinární přístup k léčbě. Zásadní pro optimální léčbu je centralizovaná péče vedená týmem lékařů a zdravotníků speciálně vyškolených pro léčbu pacientů s CF, tj. v centrech pro péči o pacienty s CF (dále „Centrum CF“). Centralizace této léčby maximálním způsobem zajistí efektivní a účelné využívání finančních prostředků. Koncentrací této péče do příslušných zdravotnických zařízení bude pacientům s CF poskytována nejkvalitnější a nejefektivnější možná péče.

Definovat standardy rutinního hodnocení, sledování a léčení nemocných CF je nezbytné a předkládaný text je v souladu s evropským doporučením „Standards of care for patients with cystic fibrosis“ (Journal of Cystic Fibrosis 2005; 4/1:7-26). Podle tohoto doporučení je základním předpokladem pro ustanovení Centra CF skutečnost, že dlouhodobě sleduje minimálně 50 pacientů - dětí a/nebo dospělých. Důvodem tohoto požadavku je dostatečná erudice a zkušenosti lékařů a ostatních členů multidisciplinárního týmu.

Zřízení Center CF je v souladu s:

s usnesením vlády ČR č. 493 ze dne 8. září 1993 o Národním plánu opatření pro snížení negativních důsledků zdravotního postižení

doporučením Rady EU „Council Recommendation of 8 June 2009 on an action in the field of rare diseases“ č. 2009/C 151/02,

doporučením evropské zastřešující organizace pro sdružení pacientů se vzácnými onemocněními Eurordis „Centres of Expertise and European Reference Networks for Rare Diseases“

usnesením vlády ČR č. 466 ze 14. června 2010 o Národní strategii pro vzácná onemocnění na léta 2010-2020.

čl. 2

Úvod

Ministerstvo zdravotnictví (dále MZ) tímto informuje odbornou veřejnost o personálních,

materiálně technických a organizačních kritériích, která musí splňovat zdravotnická zařízení, která zajišťují péči o děti, dorost a dospělé v Centrech CF a poradnách pro sdílenou péči v České republice.

Součástí tohoto sdělení je též formulář přihlášky, kterou musí zdravotnická zařízení usilující o vyhlášení Centra CF vyplnit a odeslat společně s vyjmenovanými přílohami na MZ ČR. Kriteria pro vyhlášení Centra CF byla připravena dle doporučených Evropských standardů péče z roku 2005 týmem složeným ze zástupců MZ, odborných společností České lékařské společnosti J. Ev. Purkyně (ČLS JEP), zdravotních pojišťoven a patientských organizací, které spolupracují v rámci Meziresortní a mezioborové pracovní skupiny pro vzácná onemocnění.

Při posuzování žádosti zdravotnického zařízení o zařazení do sítě Center CF je zohledňováno také geografické hledisko.

Pokud pracoviště nesplňuje některé z méně podstatných, dílčích (technicko-administrativních) kritérií, může být do sítě zařazeno s tím, že mu bude uložena lhůta maximálně 2 let pro naplnění příslušného dílčího kritéria.

Přestane-li zdravotnické zařízení se statutem Centra CF splňovat personální, materiálně technická a organizační kritéria daná tímto Věstníkem, MZ zdravotnickému zařízení buď dočasně pozastaví statut do doby odstranění nedostatku, nebo tento statut odejme, jde-li o závažné nedostatky. Tuto skutečnost uveřejní ve Věstníku MZ a dále ji sdělí zdravotním pojišťovnám, které učiní opatření ve své působnosti. Dohled nad plněním kritérií mají zejména zdravotní pojišťovny a odborné společnosti.

čl. 3

Úhrada léčivých přípravků v Centrech CF

Úhrada léčivých přípravků v Centrech CF bude prováděna v souladu s platnými právními předpisy a vyhláškami. Pro racionalizaci léčby nemocných CF je třeba, aby předepisování léků určených výhradně pro CF nebo nezbytných pro optimalizaci zdravotního stavu nemocných CF bylo soustředěno výhradně do Center CF (příp. poraden sdílené péče), která zaručí hospodárné užití těchto léků na nejvyšší odborné úrovni. Tyto přípravky účtují zdravotní pojišťovně pouze Centra CF, včetně poraden sdílené péče, a to na základě smlouvy uzavřené mezi ním a příslušnou zdravotní pojišťovnou.

čl. 4

Péče v Centrech CF pro děti a dospělé

Centrum CF je zdravotnické zařízení, které zajišťuje péči o děti a dospělé s tímto onemocněním. Toto centrum se skládá z multidisciplinárního týmu pracovníků. Centrum CF poskytuje pacientům s CF komplexní péči v souladu s doporučeními a standardy publikovanými Evropskou společností pro cystickou fibrózu (viz výše; www.ecfs.eu), viz tabulka 1.

Doplňující formou péče je tzv. sdílená péče mezi Centrem CF a dalšími zdravotnickými zařízeními, která jsou blíže bydliště nemocného. Je koordinována vlastním Centrem CF, které má konečnou zodpovědnost za léčení a jeho výsledek. Sdílená péče nemůže být hodnocena jako ekvivalent centralizované péče. Pracoviště provozující sdílenou péči se musí řídit stejnými standardy léčby jako Centrum CF, což předpokládá úzkou součinnost s příslušným Centrem CF, které je regionálně nejbližší danému pracovišti sdílené péče.

Centrum CF pečuje dle doporučení evropského konsenzu o nejméně 50 nemocných v souladu s příslušnými Evropskými standardy péče z roku 2005 (Journal of Cystic Fibrosis 2005; 4/1/:7-26). Vedoucím centra je zkušený lékař-specialista, pracující nejméně s jedním dalším lékařem

zkušeným v péči o nemocné s CF. Kromě toho má Centrum CF podle počtu pacientů potřebné množství personálu, který je vyškolen v péči o pacienty s CF. Zvláště se jedná o zdravotní sestry, fyzioterapeuty s příslušnou specializací, bioanalytika pro klinickou genetiku, bioanalytika pro mikrobiologii, nutriční terapeuté pro výživu dospělých/pro výživu dětí, klinického psychologa/dětského klinického psychologa a sociálního pracovníka. Dále je nezbytná součinnost s řadou dalších medicínských oborů v rámci daného zdravotnického zařízení v oborech gastroenterologie, hepatologie, endokrinologie, osteologie, otorinolaryngologie, gynekologie a porodnictví, chirurgie, asistované reprodukce, klinické imunologie, zobrazovacích metod, klinické farmakologie, klinické antropologie a dalších. Centrum CF je v kontaktu také s Národním transplantačním centrem.

Pro Centrum CF jsou dostupné následující zařízení a obory laboratorního komplementu: radiologie se zkušeností v terapeutické embolizaci bronchiálních tepen, laboratoř pro funkční vyšetření plic, mikrobiologická laboratoř se zkušenostmi s diagnostikou patogenů specifických pro CF a komplexní molekulárně genetická diagnostika, která umožní zachycení více než 95 % všech patogenních mutací/přestaveb v genu CFTR.

Pro diagnostiku vlastního onemocnění Centrum CF disponuje laboratoř, která provádí potní testy, a to s dostatečnou frekvencí více než 200 vyšetření za rok, umožňující kvalitní odběr potu a jednoznačné stanovení koncentrace chloridů v potu. Tato laboratoř je nedílnou součástí Centra CF. Referenční laboratoř pro vyšetřování chloridů v potu se nachází ve FN Motol (Věstník MZ 6/2009).

Centrum CF zajišťuje řešení všech komplikací: pneumotoraxu, hemoptýzy, alergické bronchopulmonální aspergilózy (ABPA), mykobakteriálních infekcí, syndromu obstrukce distálního střeva (DIOS), gastrointestinálního krvácení, portální hypertenze, cirhózy, diabetu, osteoporózy, respiračního a kardiálního selhání, poruch sluchu, nosních polypů, chronické sinusitidy a ostatních ORL komplikací.

čl. 5

Personální, materiálně technická a organizační kritéria pro Centra CF

Péče o dětské pacienty je zajišťována kolektivem lékařů a sester na části Centra CF pro děti 0-19 let při pracovišti dětského lékařství, péče o dospělé pacienty je zajišťována na části Centra CF pro dospělé při pneumologickém pracovišti.

V čele Centra CF a jeho multidisciplinárního týmu je jeho vedoucí - lékař specialista s největšími zkušenostmi v péči o nemocné s tímto onemocněním. Vedoucí centra odpovídá za provoz a součinnost dětské a dospělé části Centra CF.

Nejužší tým odborníků pečujících o pacienty s CF dále tvoří lékař, zdravotní sestra, fyzioterapeut s příslušnou specializací, nutriční terapeut pro výživu dospělých/pro výživu dětí, klinický psycholog/dětský klinický psycholog, bioanalytik pro mikrobiologii, bioanalytik pro klinickou genetiku a sociální pracovník. Na administrativní záležitosti centra včetně správy jeho dat dbá administrátor centra.

Lékař Centra CF je pneumolog nebo dětský lékař s dlouhodobou zkušeností s problematikou CF. V dětské i dospělé části centra musí být nejméně dva lékaři věnující se této problematice z důvodu vzájemné zastupitelnosti.

Vyškolená a specializovaná zdravotní sestra koordinuje péči mezi nemocným, rodinou, sociálními službami a nemocnicí, edukuje, poskytuje péči, radí a je „důvěrníkem“ pacienta a jeho rodiny.

Fyzioterapeut s příslušnou specializací stanoví optimální fyzioterapeutický režim vzhledem k tomu, že moderní fyzioterapie má preventivní charakter a měla by být nedílnou součástí denního režimu pacienta s CF.

Nutriční terapeut pro výživu dospělých/pro výživu dětí radí a vychovává nemocného v principech správné výživy v závislosti na věku a okolnostech (diabetes apod.), a to jak v nemocniční, tak v ambulantní péči.

Klinický psycholog/dětský klinický psycholog Centra CF se zabývá řešením problémů spojených se závažným, chronickým onemocněním pacientů a s tím spojeného dlouhodobého psychického stresu jejich blízkých. Poskytuje rovněž konzultace ostatním členům Centra CF.

Bioanalytik pro mikrobiologii zajišťuje diagnostiku infekcí, vyšetřování citlivosti mikrobů k antibiotikům, konzultuje výsledky s pracovníky Centra CF, podílí se na vedení antimikrobiální léčby a spolupracuje na tvorbě protiepidemických opatření.

Bioanalytik pro klinickou genetiku indikuje molekulárně genetickou diagnostiku CF a poskytuje specializované genetické poradenství pacientům a jejich příbuzným.

Sociální pracovník pomáhá v praktických záležitostech života s CF, v oblasti sociálních dávek a sociálního zařazení pacienta.

čl. 6

Dostupnost center CF

Při zřizování Center CF je zohledňováno geografické hledisko, resp.místní dostupnost (3 Centra CF v Čechách, 2 centra CF na Moravě).

U dětí, u kterých byla pomocí novorozeneckého screeningu potvrzena diagnóza CF, je postupováno dle doporučeného postupu (Věstník MZ č. 6/2009).

čl. 7

Organizace a náplň péče o děti a dospělé v Centrech CF

I. Úkoly centra

Důsledné uplatňování evropského doporučení pro léčbu pacientů s CF

Stanovení a ověřování diagnózy CF (potní test, molekulárně genetické vyšetření genu CFTR)

Pravidelné kontroly nemocných

Pravidelné klinické semináře multidisciplinárního týmu

Zavádění moderních léčebných postupů

Ověřování nových léčebných pomůcek a rozhodování o jejich zařazení do standardních léčebných postupů

Spolupráce se zdravotními pojišťovnami při zajišťování úhrady nezbytných léků

Pravidelné poskytování dat o stavu nemocných do národního a evropského registru CF

Vypracovávání a provádění edukačních programů pro rodiče a nemocné s CF

Organizace pravidelných psychoterapeutických skupin, víkendových setkání i informativních schůzek rodičů s odborníky

Organizace pravidelných přednáškových dnů věnovaných novinkám ve výzkumu a léčbě

Součinnost s praktickými lékaři registrujícími nemocné s CF

Informace široké veřejnosti o onemocnění

Úzká spolupráce s 'Klubem nemocných CF' (www.cfklub.cz)

Spolupráce s Evropskou společností CF (www.ecfs.eu) a ostatními odbornými společnostmi České lékařské společnosti J.Ev. Purkyně, zabývajícími se tímto onemocněním

Podíl na pre a postgraduální výuce týkající se diagnostiky a léčby CF

Účast na domácích a zahraničních (Evropská unie a USA) grantových projektech týkajících se CF, včetně sdílení biologických vzorků a epidemiologických dat pro mezinárodní výzkumnou spolupráci

II. Novorozenecký screening

Ve Věstníku MZ č. 6/2009 byl uveřejněn Metodický návod k zajištění celoplošného novorozeneckého laboratorního screeningu a následné péče, který se týká mimo jiné nově zavedeného celoplošného screeningu CF, který umožňuje časnou a uniformní diagnostiku onemocnění. Novorozenecký screening umožňuje okamžité předání nově diagnostikovaných pacientů do specializované péče Center CF, a tak zajištění včasné a nákladově efektivní léčby.

III. Nově diagnostikovaný pacient

Bezprostředně po stanovení diagnózy CF následuje podrobné vyšetření pacienta v Centru CF včetně jeho edukace a zahájení komplexní léčby.

IV. Ambulantní péče

Ambulantní péče, zahrnující pravidelné dispenzární prohlídky a ambulantní vyšetření při akutních změnách zdravotního stavu pacientů, je hlavní součástí péče o nemocné s CF. Dispenzarizace spočívá v pravidelném ambulantním vyšetření pacientů v minimálně tříměsíčních intervalech. Každá kontrola zahrnuje rutinní klinické vyšetření, zhodnocení funkce plic a stavu výživy a odběr respiračních sekretů na mikrobiologické vyšetření.

Jedenkrát ročně se provádí komplexní zhodnocení zdravotního stavu pacienta, včetně podrobného laboratorního vyšetření.

Zcela zásadní nezbytností je dodržovat pravidla separace nemocných dle aktuálního mikrobiologického nálezu v dýchacích cestách s ohledem na komplex Burkholderia cepacia, Pseudomonas aeruginosa a Staphylococcus aureus resistantní k meticilinu.

Nemocní mají po celých 24 hodin možnost spojit se s Centrem CF telefonicky nebo přímo.

V. Hospitalizace

Hlavními důvody hospitalizací u nemocných s CF je edukace při stanovení diagnózy a zahájení léčby, dále jsou nemocní hospitalizováni při plicních exacerbacích nebo při ostatních komplikacích

CF včetně možnosti zahájení domácí intravenózní antibiotické léčby při pravidelné supresní léčbě infekce vyvolané *P. aeruginosa*. Je třeba disponovat dostatečným lůžkovým fondem k zajištění neodkladného přijetí v případě potřeby. Podle pravidel hygienicko-epidemiologického režimu nesmějí být pacienti s CF hospitalizováni na společném pokoji a nesmějí používat společná sociální zařízení. Pacienti s infekcí komplexem *B. cepacia* musí být hospitalizováni na jiném lůžkovém oddělení než ostatní nemocní CF. Indikace léčby v odborných léčebnách, popř. v lázeňských léčebnách je v souladu příslušnými vyhláškami a indikačními seznamy.

VI. Sdílená péče

Provádí se u nemocných, kteří nemohou na rutinní vyšetření dojet do relativně vzdálenějšího Centra CF. Poradna sdílené péče pracuje v úzkém kontaktu s Centrem CF a měla by mít v péči minimálně 10 pacientů. Nutná je přítomnost lékaře, sestry a fyzioterapeuta znalých problematiky CF a dodržování hygienickoepidemiologického režimu k zabránění přenosu infekce.

VII. Předávání nemocných s CF v rámci Centra CF při dosažení dospělosti

Předávání pacientů s CF z péče Centra CF pro děti do péče Centra CF pro dospělé dochází při dosažení dospělosti pacienta s CF, je flexibilní a plně respektuje individuální zdravotní stav pacienta. Části Centra CF pro děti a dospělé spolu úzce spolupracují.

VIII. Péče o nemocné s atypickými formami CF

Léčení atypických forem je individuální. Pacienti jsou monitorováni pro zachycení možných komplikací. Nemocný je jednou za 6-12 měsíců vyšetřen v Centru CF a je poučen o tom, že se na Centrum CF má obrátit kdykoli se objeví nové respirační nebo gastrointestinální příznaky.

Tabulka 1:

Nepodkročitelná minima pro ustanovení Centra CF/poradny sdílené péče

	Centrum CF	Poradna sdílené péče
min. počet pacientů v péči	50 v plné péči	10 ve sdílené péči
věk pacientů v péči	Děti + dospělí	Děti a/nebo dospělí
laboratoř provádějící potní testy	ano	není podmínkou
laboratoř zajišťující mol. genetickou dg. CF		
ano	není podmínkou	
Členové specializovaného týmu		
- lékař	2 pro děti + 2 pro dospělé	1
- zdravotní sestra	1 pro děti + 1 pro dospělé	1

- fyzioterapeut s přísl. spec.	2	1
- nutriční terapeut pro výživu dospělých/pro výživu dětí	1	0
- bioanalytik pro mikrobiologii	1	0
- bioanalytik pro klinickou genetiku	1	0
- sociální pracovník	1	0
- klinický psycholog/dětský klinický psycholog	1	0
- administrativní síla	1	0

Příloha č. 1

MINISTERSTVO ZDRAVOTNICTVÍ (MZ)

Meziresortní a mezioborová pracovní skupina pro vzácná onemocnění

Přihláška k zařazení do sítě

Center péče o děti a dospělé s cystickou fibrózou v ČR

Zdravotnické zařízení (ZZ):

.....

Pracoviště:

.....

Úplná adresa:

.....

IČZ: DIČ:

Statutární zástupce

.....

Telefon: e-mail:

FAX:

Zdravotnická zařízení, která spolupracují s přihlašujícím se centrem a zajišťují tzv. sdílenou péči (Poradny sdílené péče, viz čl. 5, odst. VI):

.....

.....
.....
.....

Svým podpisem na této žádosti potvrzuji, že:

1. všechny údaje uvedené v žádosti a přílohách jsou pravdivé
2. dodrším všechny podmínky a kritéria stanovená ve Věstníku MZ, každou změnu oznámím neprodleně MZ nebo jinému zřizovateli a zdravotním pojišťovnám a umožním kontrolu jejich plnění
3. souhlasím s tím, aby pro potřeby zhodnocení dosavadní činnosti zařízení poskytla zdravotní pojišťovna Meziresortní a mezioborové pracovní skupině pro vzácná onemocnění potřebná statistická data (netýká se osobních údajů o pacientech).
4. V centru je v péči dětí a dospělých Podpis statutárního zástupce a razítko ZZ

V dne

Vyplněnou a podepsanou písemnou přihlášku zašlete na adresu:

Ministerstvo zdravotnictví ČR, odbor zdravotních služeb, Meziresortní a mezioborová pracovní skupina pro vzácná onemocnění, Palackého nám. 4, 128 01 Praha 2.

Dokumentace k žádosti statutárního zástupce o zařazení do sítě Center péče o děti a dospělé s cystickou fibrózou v ČR

1. Výčet zdravotních pojišťoven, s nimiž má pracoviště zajištěnu smlouvu o výkonech odborností pneumologie a dětské lékařství
2. Jména, kopie dokladu o nejvyšší dosažené kvalifikaci u všech pracovníků, kteří jsou nositeli výkonů v oborech pneumologie, dětské lékařství a příslušné kvalifikační předpoklady dalších členů multidisciplinárního týmu dle čl. 4
3. Organizační struktura pracovišť, která jsou součástí této přihlášky a jejich organizační vztah k dalším pracovištím příslušného zdravotnického zařízení (nebo přiložit vnitřní organizační strukturu nemocnice)
4. Stručný popis prostorového uspořádání pracoviště, které zajišťuje péči o pacienty, včetně nezbytných hygienicko-epidemiologických opatření
5. Výčet spolupracujících pracovišť v rámci zdravotnického zařízení, které se přímo podílejí na péči o pacienty s cystickou fibrózou (CF)
6. Výčet spolupracujících zdravotnických zařízení s podrobným popisem oblasti spolupráce 7. Popis způsobů zajištění vnitřní kontroly kvality
8. Kopie výroční zprávy zdravotnického zařízení za poslední ukončený kalendářní rok
9. Kopie rozhodnutí MZ o udělení akreditace pro specializační přípravu lékařů v oborech

pneumologie, dětské lékařství a dalších odborností členů multidisciplinárního týmu

10. Seznam pracovníků, kteří jsou registrovanými školiteli postgraduálního studia

11. Seznam přidělených grantů na výzkum a vývoj v oblasti zdravotnictví za posledních 5 let, se zvláštním zřetelem na CF.

12. Seznam 10 nejkvalitnějších publikací v odborném tisku za posledních 5 let činnosti a počet všech ostatních publikací za stejné období

13. Potvrzení od správce národního registru CF o počtu pacientů v plné/sdílené péči

STANOVISKO Meziresortní a mezioborové pracovní skupiny pro vzácná onemocnění	
Pracoviště:	
splňuje / nesplňuje (hodící se označte křížkem x) podmínky pro zařazení do sítě <input type="checkbox"/>	
Jméno a podpis předsedy	Datum