

## Příloha č. 1

### Požadavky na centra:

#### Personální, materiálně technická a organizační kritéria pro jednotlivá centra péče o nemocné s hemofilií

### 1. Centrum komplexní péče (CCC)

Centrum musí zajišťovat:

- diagnostiku a léčbu poruch hemostázy ambulantně i v nemocniční péči po dobu 24 hodin denně, včetně zajištění domácí terapie
- vytváření a vedení registru nemocných s poruchami hemostázy včetně pravidelného ročního hlášení do národní databáze
- depistáž vrozených krvácivých stavů, vyšetření rodin
- nákup, sledování spotřeby a evidenci krevních derivátů
- spolupráci s ostatními centry a odbornými společnostmi na vytváření doporučených diagnostických a léčebných postupů u nemocných s vrozenými krvácivými stavy
- evidenci, léčbu a dispenzarizaci alespoň 30 hemofiliků, z toho nejméně 15 těžkých (tzn. s hladinou F VIII nebo IX pod 1%)

#### 1. Personální kritéria

- Nejméně 3 plné úvazky lékařů se specializovanou způsobilostí v oboru hematologie a transfúzní služby
- V případě péče o dětské pacienty ( tzn. že se jedná o dětské centrum a/nebo součástí centra je i péče o dětské pacienty) pak pediatra s atestací z hematologie a transfúzního lékařství nebo atestací z dětské hematologie a onkologie, nebo lékaře s atestací z pediatrie II. stupně a praxí minimálně 10 let práce s nemocnými s hemofilií a ostatními vrozenými krvácivými stavy
- Zdravotní sestry se specializovanou způsobilostí (minimálně úvazek 1,0)
- Vysokoškolačka nelékaře se zkouškou z klinické hematologie a transfúzní služby
- Atestované laboranty s atestací z klinické hematologie a transfúzní služby

#### 2. Materiálně technické vybavení (minimální požadavky)

##### A. Diagnostika

##### A) Dostupnost základní koagulace 24 hodin - 7 dnu v týdnu (aPTT, TT, PT, D dimer, AT, fibrinogen)

1)	dostupnost stanovení aktivity F VIII a F IX kdykoliv během 24 h denně jednofázovou metodou a během pracovní doby chromogenní metodou a stanovení kdykoliv během 24 h denně FVIII chromogenní metodou s bovinními reagensy pro monitoraci pacientů léčených emicizumabem
2)	diagnostika inhibitoru F VIII (Bethesda j.) kdykoliv během 24 h denně jednofázovou metodou a chromogenní metodou s bovinními reagensy pro monitoraci pacientů léčených emicizumabem během pracovní doby
3)	vyšetření primární hemostázy - agregace nebo PFA100
4)	stanovení nespecifického inhibitoru typu LA
5)	stanovení nespecifického inhibitoru typu LA včetně diluce KF a konfirmačních testů
6)	účast v externí kontrole kvality (EKK) minimálně 2x ročně
7)	dostupnost standardního vyšetření zobrazovacími metodami - CT, MR, USG, RTG
8)	dostupnost biochemických vyšetření
9)	zavedení systému vnitřní kontroly
10)	zavedení systému řízení kvality
11)	dostupnost stanovení aktivity ostatních koagulačních faktorů 24 hodin denně
12)	dostupnost mikrobiologického, virologického, mykologického vyšetření včetně molekulárně biologických metod
13)	stanovení hladiny emicizumabu

## **B) Ambulantní a lůžkové zázemí**

1)	je zajištěna každodenní ambulantní péče
2)	existence možnosti ambulantního podání transfuzních přípravků a krevních derivátů
3)	zajištění trvalé konziliární hematologické péče mimo pracovní dobu s možností ambulantního podávání transfuzních přípravků a krevních derivátů
4)	existence vlastního lůžkového oddělení nebo možnost hospitalizace nemocného na lůžkovém oddělení s dostupností hematologické konziliární služby
5)	pracoviště má zavedený systém řízení kvality
6)	pracoviště je akreditované/certifikované

- |    |  |
|----|--|
| 7) | je možno provádět elektivní náhrady nosných kloubů u jedinců s těžkou formou hemofilie a hemofilickou artropatií |
| 8) | terapie nemocných s vrozenou hemofilií a inhibítorem   |
| 9) | terapie nemocných s hemofilií a HIV  |

### **C) Spolupráce s dalšími odbornostmi a centry, spolupráce s jinými centry pro léčbu vrozených poruch krevního srážení - CCC a HTC**

- |    |   |
|----|---|
| 1) | zajištění možnosti overení diagnózy u závažnějších poruch hemostázy (hemofilie, m.von Willebrand, další vrozené krvácivé stavy; vrozené trombocytopenie aj.)  |
| 2) | zajištění spolupráce s dalšími klinickými obory, včetně ortopedie   |
| 3) | zajištění dostupnosti radiační synoviortézy   |
| 4) | existence konziliární péče pro léčbu infekčních komplikací  |
| 5) | zajištění dostupnosti specializované ambulantní nebo konziliární péče v oblastech: rehabilitace, léčba bolesti, klinická psychologie, psychiatrie, sexuologie |
| 6) | dostupnost vyšetření přenašečství hemofilie včetně zajištění prenatálního vyšetření   |

### **D) Hematologická dokumentace**

- |    |  |
|----|--|
| 1) | zajištění dostupnosti ucelené dokumentace o nemocném   |
| 2) | vedení záznamu o informovaném souhlasu nemocných s domácí léčbou   |
| 3) | vedení řádné dokumentace o průběhu domácí léčby  |
| 4) | pravidelné doplňování seznamu nemocných s vrozeným krvácivým stavem                                      |
| 5) | každoroční poskytování aktualizovaného seznamu nemocných s vrozeným krvácivým stavem do národní databáze |
| 6) | vedení přehledu o roční spotřebě krevních derivátů   |

## E) Dispenzarizace nemocných

- 1) zajištění dispenzární péče každému nemocnému podle povahy onemocnění, celkového stavu a přání nemocného v centru nebo jiným specialistou (v případě jiného onemocnění, než hemofilie) podle dohody
- 2) zajištění potřebné dokumentace o léčbě nemocného a možnost další spolupráce s centrem pro lékaře, který má dispenzarizaci provádět

## F) Stanovení odpovědnosti za nemocného

- 1) v každé fázi vyšetřování, léčby nebo dispenzarizace nemocného je nemocnému i z vedené dokumentace zřejmé, kdo za nemocného odpovídá a kam se může obrátit se vzniklými obtížemi či ke konzultaci

## G) Klinická hodnocení a zavádění nových postupů

- 1) ve své rutinní práci se centrum řídí doporučenými postupy (standards) diagnostiky a léčby schválenými Českou hematologickou společností (CHS), Českou společností pro trombózu a hemostázu (ČSTH) a Českou pediatričskou společností (CPS) - CLS JEP
- 2) pro účast na klinických hodnoceních (studiích) a zavádění nových postupů je vytvořen transparentní systém, zahrnující stanovení odpovědnosti i spolupráci s etickou komisí dle principu správné klinické praxe (GCP)

### 3. Organizační kritéria

CCC jsou vytvořena funkčním nebo organizačním spojením příslušných profilovaných pracovišť a týmu. Jádrem tvoří hematologické pracoviště s odpovídajícím lůžkovým fondem a laboratorním vybavením.

### 4. Ostatní kritéria

CCC zajišťuje i další významné funkce:

- výuku pregraduálního studia lékařství, event. doktorského
- postgraduálního studia absolventu lékařských fakult, specializační přípravu lékařů (budoucích hematologů), případně i výuku NZLP (nelékařského zdravotnického personálu)
- případně provádí i výzkum v oblasti jak vrozených, tak získaných krvácivých chorob. Aby mohlo CCC tyto role plnit, musí mít zajištěny pracovníky se zkušenostmi v oblasti výzkumu

- CCC má platnou akreditaci pro specializační vzdělávání lékařů v oborech hematologie a transfúzní lékařství (platí i v době existence certifikátu/atestace Dětská hematologie a onkologie?)
- CCC má vytvořen dlouhodobý vzdělávací program pro lékaře i další zdravotnické pracovníky ve formě celoživotního vzdělávání

## **2. Centrum pro léčbu hemofilie (HTC)**

Centrum musí zajišťovat:

- diagnostiku a léčbu poruch hemostázy ambulantně i v nemocniční péči po dobu 24 hodin denně, včetně zajištění domácí terapie
- vytváření a vedení registru nemocných s poruchami hemostázy včetně pravidelného ročního hlášení do národní databáze
- depistáž vrozených krvácivých stavů, vyšetření rodin nákup a sledování spotřeby a evidence krevních derivátů
- spolupráci s ostatními centry a odbornými společnostmi na vytváření doporučených diagnostických a léčebných postupů u nemocných s vrozenými krvácivými stavy
- evidenci, léčbu a dispenzarizaci alespoň 30 hemofiliků, z toho nejméně 10 těžkých (tzn. s hladinou F VIII nebo IX pod 1%)

### **1. Personální kritéria**

- Nejméně 2 plné úvazky lékařů se specializovanou způsobilostí v oboru hematologie a transfúzní služby
- V případě péče o dětské pacienty pak pediatra s atestací z hematologie a transfúzního lékařství nebo atestací z dětské hematologie a onkologie, nebo lékaře s atestací z pediatrie II. stupně a praxí minimálně 10 let práce s nemocnými s hemofilií a ostatními vrozenými krvácivými stavy
- Zdravotní sestry se specializovanou způsobilostí či dlouholetou zkušeností v péči o jedince s hemofilií (minimálně úvazek 1,0)
- Vysokoškolačka nelékaře se specializační zkouškou z klinické hematologie a transfúzní služby
- Atestované laboranty s atestací z klinické hematologie a transfúzní služby

### **2. Materiálně technické vybavení (minimální požadavky)**

#### **A. Diagnostika**

##### **A) Dostupnost základní koagulace 24 hodin – 7 dnu v týdnu (aPTT, TT, PT, D dimer, AT, fibrinogen)**

1)	dostupnost stanovení aktivity F VIII a F IX - během 24 h denně jednofázovou metodou a stanovení FVIII chromogenní metodou s bovinními reagensy pro monitoraci pacientů léčených emicizumabem mít dostupné na pracovišti vlastním či zajištěno na spádovém CCC
2)	diagnostika inhibitoru F VIII (Bethesda j.) - během 24 h denně
3)	vyšetření primární hemostázy - agregace, event. PFA-100
4)	stanovení nespecifického inhibitoru typu LA
5)	stanovení nespecifického inhibitoru typu LA včetně diluce KF a konfirmačních testů
6)	účast v externí kontrole kvality (EKK) minimálně 2x ročně
7)	dostupnost standardních vyšetření zobrazovacími metodami - CT, MR, USG, RTG
8)	dostupnost biochemických vyšetření
9)	zavedení systému vnitřní kontroly
10)	zavedení systému řízení kvality
11)	dostupnost stanovení aktivity ostatních koagulačních faktorů
12)	dostupnost mikrobiologického, virologického, mykologického vyšetření včetně vyšetření molekulárně genetického

## **B) Ambulantní a lůžkové zázemí**

1)	zajištění každodenní ambulantní péče
2)	existence možnosti ambulantního podání transfuzních přípravků a krevních derivátů
3)	zajištění trvalé konsiliární hematologické péče (24h denně) s možností ambulantního podávání transfuzních přípravků a krevních derivátů
4)	existence vlastního lůžkového oddělení nebo možnosti hospitalizace nemocného na lůžkovém oddělení s dostupností hematologické konsiliární služby
5)	zavedení systému řízení kvality
6)	akreditace/certifikace

### **C) Spolupráce s dalšími odbornostmi a centry, spolupráce s jinými centry pro léčbu vrozených poruch krevního srážení - CCC a HTC**

1)	zajištění možnosti ověření diagnózy u závažnějších poruch hemostázy (hemofilie, m.v.Willebrand, další vrozené krvácivé stavy, vrozené trombocytopenie aj.)
2)	zajištění spolupráce s dalšími klinickými obory, včetně ortopedie
3)	zajištění dostupnosti radiační synoviortézy v centru nebo ve spolupracujícím CCC
4)	možnost konziliární péče pro léčbu infekčních komplikací
5)	zajištění dostupnosti specializované ambulantní nebo konziliární péče v oblastech: rehabilitace, léčba bolesti, případně klinická psychologie
6)	možnost provádět všechny operační výkony, kromě náhrady nosných kloubů u jedinců s těžkou formou hemofilie a chirurgických výkonů u jedinců s inhibátorem

### **D) Hematologická dokumentace**

1)	zajištění dostupnosti ucelené dokumentace o nemocném
2)	vedení záznamů o informovaném souhlasu nemocných s domácí léčbou
3)	vedení řádné dokumentace o průběhu domácí léčby
4)	pravidelné doplňování seznamu nemocných s vrozeným krvácivým stavem
5)	každoročně poskytování aktualizovaného seznamu nemocných s vrozeným krvácivým stavem do národní databáze
6)	vedení přehledu o roční spotřebě krevních derivátů

### **E) Dispenzarizace nemocných**

1)	každému nemocnému je zajištěna dispenzární péče podle povahy onemocnění, celkového stavu a přání nemocného v centru nebo jiným specialistou (jedná-li se o onemocnění jiné, než hemofilie) podle dohody
2)	pro lékaře, který má dispenzarizaci provádět, je zajištěna potřebná dokumentace o léčbě nemocného a možnost další spolupráce s centrem

## F) Stanovení odpovědnosti za nemocného

- 1) v každé fázi vyšetřování, léčby nebo dispenzarizace nemocného je nemocnému i z dokumentace u nás vedené zřejmé, kdo za nemocného odpovídá a kam se může obrátit se vzniklými obtížemi či ke konzultaci

## G) Klinická hodnocení a zavádění nových postupu

- 1) rutinní práce se řídí doporučenými postupy (standards) diagnostiky a léčby schválenými ČHS, ČSTH a CPS ČLS JEP
- 2) pro účast na klinických hodnoceních (studiích) a zavádění nových postupu je vytvořen transparentní systém, zahrnující stanovení odpovědnosti i spolupráci s etickou komisí

### 3. Organizační kritéria

HTC jsou vytvořena funkčním nebo organizačním spojením příslušných profilovaných pracovišť a týmu. Jádrem tvoří hematologické pracoviště s odpovídající zkušeností, dostupností lůžkového fondu a laboratorním vybavením

### 4. Ostatní kritéria

HTC musí zajišťovat i další významné funkce:

- má platnou akreditaci pro specializační vzdělávání lékařů v oborech hematologie a transfúzní lékařství.
- má vytvořen dlouhodobý vzdělávací program pro lékaře i další zdravotnické pracovníky ve formě celoživotního vzdělávání.

## 3. Pracoviště sdílené péče (PSP)

Centrum musí zajišťovat:

- diagnostiku a léčbu základních poruch hemostázy ambulantně (lépe i v nemocniční péči), včetně výdeje koncentrátů v rámci domácí terapie dle dispozic CCC a HTC
- spolupráci s příslušným, (nejlépe spádovým) HTC, event. ostatními centry

### 1. Personální kritéria

- Nejméně 1 plný úvazek lékařů se specializovanou způsobilostí v oboru hematologie a transfúzní služby



- V případě péče o dětské pacienty pak pediatra s atestací z hematologie a transfúzního lékařství nebo atestací z dětské hematologie a onkologie, nebo lékaře s atestací z pediatrie II. stupně a minimálně 10 let práce s nemocnými s hemofilií a ostatními vrozenými krvácivými stavy
- Zdravotní sestry se zkušeností v péči o nemocné s hemofilií (alespoň úvazek 1,0)
- Atestované laboranty s atestací z klinické hematologie a transfúzní služby

## 2. Materiálně technické vybavení (minimální požadavky)

### A) Diagnostika

1)	dostupnost základní koagulace během 24 h denně - PT, aPTT, TT, fibrinogen, D dimer a v pracovní době AT
2)	2) dle potřeby dostupnost stanovení aktivity koagulačních faktorů jednofázovou metodou během pracovní doby, zejména F VIII a FIX (lze i formou kooperace) s CCC/HTC)
3)	možnost orientační diagnostiky specifického inhibitoru
4)	vyšetření primární hemostázy – krvácivost a/nebo PFA
5)	stanovení nescifického inhibitoru typu LA orientačně
6)	účast v EKK minimálně 2x ročně
7)	dostupnost standardního vyšetření zobrazovacími metodami - CT, USG, RTG
8)	dostupnost biochemického vyšetření
9)	dostupnost mikrobiologického, virologického, mykologického vyšetření na pracovišti - případně uvést pracoviště, kde je vyšetřování dohodnuto
10)	zavedení systému řízení kvality

### B) Ambulantní a lůžkové zázemí

1)	zajištění každodenní ambulantní péče
2)	existence možnosti ambulantního podání transfúzních přípravků a krevních derivátů
3)	zajištění trvalé konsiliární hematologické péče mimo pracovní dobu s možností ambulantního podávání transfúzních přípravků a krevních derivátů
4)	možnost hospitalizace nemocného na lůžkovém oddělení s dostupností hematologické konsiliární služby
5)	zavedení systému řízení kvality

### **C) Spolupráce s dalšími odbornostmi a centry včetně center pro poruchy krevního srážení**

1)	zajištění ověření diagnózy u závažnějších poruch hemostázy (hemofilie, m.v.Willebrand, další vrozené krvácivé stavy; vrozené trombocytopenie aj.)
2)	zajištění spolupráce s dalšími obory s cílem diagnostiky a léčby jak základního onemocnění, tak komplikací - ortopedie, interní obory - např. gastroenterologie apod. Taková péče je však vždy metodicky vedena centrem typu CCC/HTC
3)	v rámci zajištění optimální léčebné strategie pro nemocné je možná kdykoliv během 24 h konzultace v centrech HTC či CCC. Tato centra rovněž rozhodují o zahájení, vedení a/nebo změnách strategie léčby

### **D) Podpůrná péče**

1)	zajištění dostupnosti specializované ambulantní nebo konziliární péče v oblastech: interny, chirurgie, pediatrie aj.
2)	zajištění konziliární péče v oblasti léčby infekčních komplikací

### **E) Hematologická dokumentace**

1)	zajištění dostupnosti ucelené dokumentace o nemocném
2)	vedení záznamu o informovaném souhlasu nemocných s domácí léčbou
3)	vedení řádné dokumentace o průběhu domácí léčby dle doporučení CCC/HTC
4)	pravidelné doplňování seznamu nemocných s vrozeným krvácivým stavem a provádění hlášení do spádového CCC/HTC
5)	vedení přehledu roční spotřeby krevních derivátů a hlášen do spádového CCC/HTC

### **F) Dispenzarizace nemocných**

1)	každému nemocnému je zajištěna dispenzární péče podle povahy onemocnění, celkového stavu a přání nemocného v centru nebo jiným specialistou, jedná-li se o jiné onemocnění než hemofilie, podle dohody
2)	pro lékaře, který má dispenzarizaci provádět, je zajištěna potřebná dokumentace o léčbě nemocného a možnost další spolupráce s centrem

- 3) minimálně 1x ročně musí být pacient, který je v péči PSP odeslán k dispenzární prohlídce do některého z CCC/HTC. U dětí probíhají dispenzární prohlídky v CCC/HTC 2 x ročně

### **G) Stanovení odpovědnosti za nemocného**

- 1) v každé fázi vyšetřování, léčby nebo dispenzarizace nemocného je nemocnému i z vedené dokumentace zřejmé, kdo za nemocného odpovídá a kam se může obrátit se vzniklými obtížemi či ke konzultaci

### **H) Klinická hodnocení a zavádění nových postupů**

- 1) rutinní práce se řídí doporučenými postupy (standardy) diagnostiky a léčby schválenými ČHS, ČSTH a ČPS ČLS JEP