



Vážený pán minister MUDr. Marek KRAJČÍ
Limbová 2

837 52 BRATISLAVA

Košice, 11. september 2020

VEC: Odpoveď na list MZ SR zo dňa 14.07.2020, č.S06328-2020-OZS-5

Výstupy 11. Slovenskej konferencie cystickej fibrózy, 29. – 30. 11. 2019, Nový Smokovec

V úvode tohto listu sa chcem veľmi srdečne poďakovať za vašu rozsiahlu odpoveď, pravdu povediac sme ju už ani nečakali, vreľá vďaka.

Na úvod by sme chceli upozorniť na jeden fakt o **definícii cystickej fibrózy ako ochorenia, ktoré sa prestáva u nás ako v jedinej krajine na svete považovať za zriedkavú chorobu, nakoľko na Slovensku je definícia zriedkavej choroby, ak je jej výskyt 1:50,000 pomer k populácii. V Európe sú ako zriedkavé choroby (Orphan Diseases) klasifikované tie, ktoré sa vyskytujú v pomere u 5 z 10 000 obyvateľov.** Podľa zdrojov WHO a porovnaní národných údajov krajín vo svete a v EÚ, je definícia na Slovensku pre pacientov so zriedkavou chorobou mimoriadne nevýhodná, dokonca sme našli len jednu jedinou vyspelú krajinu, ktorá ma horšiu definíciu pre pacientov so zriedkavou chorobou (Turecko). Prečo má Slovensko takto drasticky nevýhodnú definíciu? Pre našich pacientov to má ťažké následky v dostupnosti liekov, pomôcok, posudzovaní stavu zo strany úradov. Naviac je diagnóza CF podľa nedávnej zmeny zákona posudzovaná podľa prevalencie choroby a nie indikácie, čo v prípade presne indikovanej genetickej choroby nedáva zmysel. Máme zato, že takto nastavené podmienky mohli byť zámerom, pre zníženie nákladov a dostupnosti liekov a pomôcok pre našich pacientov. **Slovensko má jednoznačne akceptovať definíciu platnú v EÚ.** Situáciu pre ilustráciu popisuje tabuľka (dovoľte uviesť, pacientov s CF na Slovensku je približne 300):

Zdroj WHO a národné definície				
Krajina / Oblasť	Definícia pre Orphan Disease v danej krajine / oblasti	Pomer v populácii	Podiel v populácii	Prípadný počet pacientov, ak by sa prepočítal na počet obyvateľov Slovenska
USA	Maximálne 200,000 USA obyvateľov môže mať danú chorobu	1:1500	0,00066	3602
EÚ Rakúsko, Nemecko, Španielsko, Francúzsko, Holandsko, UK, Poľsko, Litva, Lotyšsko, Slovinsko...	-	1:2000	0,00050	2729
Česko	-	5:10000	0,00050	2729
Austrália	-	5:10000	0,00050	2729
Japonsko	Menej ako 50,000 obyvateľov Japonska	1:2500	0,00040	2183
Rusko	-	1:10000	0,00010	546
Slovensko	-	1:50000	0,00002	109
Turecko	-	1:100000	0,00001	55

Dovoľte mi, aby sme opäť reagovali na vaše stanoviská k jednotlivým bodom:

1. **Dostupnosť k novým liekom a klinickým štúdiám:**

- o podľa našich informácií prebieha príprava nasadenia lieku **ORKAMBI**, príprava a vyšetrenia pacientov, vyplnenie formulárov pre zdravotné poisťovne. Chceme sa ešte raz **veľmi pekne poďakovať za pomoc pri schválení tejto** liečby pre cca 25% CF pacientov na Slovensku. V rámci komunity rodín, pacientov a zdravotných pracovníkov naďalej pretrvávajú veľká radosť a rastie očakávanie, keď v krátkom čase liek začnú dostávať prví naši pacienti.
- o **EMA (21.08.2020) a FDA (30.11.2019), obe už schválili registráciu lieku KAFTRIO / TRIKAFTA**; je to zázračný, príčinný liek rovnakej kategórie a je vhodný aj pre pacientov, kde ORKAMBI pre genetickú mutáciu nie je indikované; veľmi pekne prosíme, bude nutné vstúpiť do rokovaní s výrobcom o zavedení tohto lieku na náš trh; tieto lieky budú v mimoriadnej rýchlosti dostupné v celej Európe, prakticky liečia ochorenie cystická fibróza; zatiaľ liečbu schválilo Slovensko, Nemecko, Írsko, Wales, Anglicko; nepochybujeme, že v krátkom čase oznámi dostupnosť Česko. Pokryje to cca 60 % pacientov
- o **KALYDECO** – liek, na ktorý je na Slovensku cca 10 pacientov a má veľmi dobré výsledky – bolo by etické a morálne, keby týchto pár pacientov získalo prístup k tejto liečbe.

Bolo by vhodné, keby MZ SR iniciovalo firmu ku prideleniu liečby cez riadené programy výrobcu (*Expanded access, Compassionate Access*) pre CF pacientov vo veľmi vážnom stave. Žiadosti podané lekármi CF Centier boli výrobcom zamietnuté. Nesúhlasíme s takýmto prístupom zo strany výrobcu a očakávame poskytnutie liečby cez riadené programy výrobcu aspoň pre niekoľko našich pacientov tak, ako v iných krajinách.

2. **Odborné usmernenie pre CF: OU MZ SR z 20.12.2010** (je všetkým inštitúciám len na výsmech a nie je záväzná pre nikoho) – bolo vypracované na základe Európskeho konsenzu doporučení pre liečbu a starostlivosť o CF a ani po uvedení do platnosti Štandardných diagnosticko-terapeutických postupov – ŠDTP pre CF, ktoré zahŕňajú hlavne dg a th, nebude obsolentné. OU popisuje systém poskytovania starostlivosti - predovšetkým **personálne a materiálno-technické zabezpečenie CF Centier**. Nerozumíme, prečo zdravotnícke zariadenia, v ktorých sú CF Centrá (je ich 6), nie sú schopné vytvoriť podmienky v súlade s OU a s Európskymi štandardami, s čím súvisí aj to, že žiadne Slovenské CF Centrum nie je v Európskej sieti **ECFS CTN (Clinical Trial Network)**, v rámci ktorej je možné dostať sa ku klinickým štúdiám skutočne dôležitých liekov

Prosíme o poskytovanie včasnej a účinnej liečby už teraz v súlade so Zákonom 576/2004 Z.z. o zdravotnej starostlivosti. Naším pacientom ide o čas. Nedostupnou a oneskorenou liečbou sa v ich organizme dejú nezvratné zmeny, ktoré predčasne skracujú životy mladých ľudí. Veríme, že ŠDTP budú v platnosti v dohľadnom čase.

3. +
4. Tieto dva body úzko súvisia s bodom 2 a jeho časťou súvisiacou s **personálnym zabezpečením CF Centier** - vo všetkých CF Centrách **nie sú** vytvorené fungujúce a pravidelne komunikujúce **MDT (multidisciplinárne tímy = CF tímy** – vid'. OU MZ SR z roku 2010 s jasnými úväzkami a pracovnou náplňou). Prečo je potrebné čakať na ŠDTP, keď je to už 10 rokov popísané v OU? V čom to bude iné?

Minimálne personálne zabezpečenie CF tímu: lekár, CF sestra, fyzioterapeut, výživový poradca, mikrobiológ, psychológ, sociálny pracovník + konzultanti - špecialisti (všetci majú mať jasne stanovený úväzok na CF a náplň práce pre CF).

Veľmi kritická je situácia v CF Centrách pre dospelých. Počet dospelých pacientov pribúda a majú viac komplikácií ako detskí pacienti – tvoria už viac ako 60 % CF pacientov a na Slovensku je ich toho času viac ako 200. **Kritická situácia dospelých CF pacientov je hlavne v Bratislave a Košiciach.**

Je nevyhnutné aby poskytovateľ zdravotnej starostlivosti, ambulancia CF riešila bezodkladne zdravotný stav svojich pacientov v súlade s poznatkami súčasnej vedy. Na tento účel je dôležité mať stálych **lekárov** pre CF na jasne stanovený úväzok v súlade so OU a EU štandardami, v každom CF Centre aspoň 2 na čiastočný úväzok pre CF, aby bola zabezpečená zastupiteľnosť v častých neštandardných situáciách (bolo by vhodné spolupracovať s bývalými lekármi CF, ktorí majú dlhoročné skúsenosti).

Chýbajú **výživoví poradcovia**, nie je dostatočná **spolupráca s fyzioterapiou**,...žiadame aby pacienti mali možnosť individuálnej respiračnej fyzioterapie s personálom na tento účel vyškoleným, čo je nevyhnutné na udržanie dobrého fyzického stavu (napr. práca s prístrojom na odhlienie SIMEOX).

5. Úkon: **Respiračná fyzioterapia pre dospelých** je neúmerne podhodnotený – je nevyhnutné navýšiť hodnotu bodu – respiračná fyzioterapia u CF pacienta trvá 30 – 60 minút. Aká je hodnota práce vzdelaného odborníka ?
 6. **Rehabilitačno - klimatické kúpeľné pobyty pre dospelých CF pacientov** – pokračovanie pobytov v NÚDTaRCH n.o.Dolný Smokovec – veríme, že sa podarí nastaviť systém týchto pobytov v NÚTPCHaHCH **Vyšné Hágy**.
 7. **Akútne stavy** – veríme, že túto tému vyriešia ŠDTP
 8. **Pravidelné sledovanie CF pacientov** - veríme, že túto tému vyriešia ŠDTP
 9. **Hygienický režim doporučený pre CF** - veríme, že túto tému vyriešia ŠDTP a OU 2010.
 10. **Transition care** - veríme, že túto tému vyriešia ŠDTP.
 11. Ďakujeme za kontakt na hlavnú odborníčku pre nutričnú terapiu, určite ju budeme kontaktovať. Problematika nutričnej terapie u CF však vyžaduje, aby členom každého CF tímu v každom CF Centre bol **výživový poradca** (v súlade s OU a EU štandardami), ktorý pravidelne sleduje a indikuje nutričnú terapiu každého CF pacienta.
 12. +
 13. **Ambulantná a domáca intravenózna liečba – APAT (OU MZ SR zo dňa 12. septembra 2003)** prosíme o plnú úhradu spotrebného materiálu nakoľko ADOS nie sú jediné, ktoré podávajú APAT, nakoľko oni poskytujú služby len v pracovnej dobe a ATB sa zvyčajne podávajú 3 x počas dňa, čiže vždy musí do APAT byť zapojený aj ďalší subjekt. Máme pripravený návrh aktualizácie tohto usmernenia (bolo prezentované na 11. Slovenskej CF konferencii). *Tiež prkladáme list z roku 2018 zaslaný na MZ SR.*
Pre spustenie mechanizmu APAT je potrebné prehodnotiť kategorizáciu intravenózných antibiotík, nakoľko CF pacienti nemajú pri zhoršení čas čakať mesiac na vybavenie výnimky pre podanie cez formu APAT. Je potrebné aby všetky intravenózne antibiotiká boli dostupné v priebehu 48 hodín. Je potrebné opätovne efektívne rozbehnúť systém domácej intravenózne liečby, jej sfunkčnenie a aplikovanie do praxe vo všetkých CF Centrách tak ako to bolo v minulosti. Dnes CF Centrá túto možnosť z objektívnych dôvodov nevyužívajú v praxi čo výrazne zvyšuje potreby CF lôžok, financií a je často i v neprospech pacienta – riziko nozokomiálnych nákaz. Samozrejme sú potrebné hospitalizácie pri podávaní intravenózne liečby v prípade ťažších stavov a komplikácií, ale vo svete je podiel hospitalizovaných pacientov v tomto ohľade výrazne nižší.
 14. **Preimplantačná diagnostika** – je nevyhnutné zabezpečiť, aby bola rodinám s anamnézou genetických chorôb a tým aj CF plne hradená zo ZP – toto je vždy lacnejšia verzia, ako platiť celoživotnú liečbu už narodeného dieťaťa s CF (či inou genetickou chorobou). Prenatálna diagnostika amnicentézou je príliš neskoro a núti ženu, aby v 5. mesiaci porodila dieťa a nechala ho zabíť !!! V dobe, keď sa riešia interupcie je to je výsmech CF rodinám.
 15. **Transplantácie pľúc** sú stále ťažko dostupné pre CF. „*Transplantačné centrum Praha - MUDr. Robert Lischke, PhD: „Nemáme ani jedného slovenského pacienta s cystickou fibrózou. A pritom im môžeme zachrániť život“*“ [/https://www.alphamedical.sk/casopis-invitro/nemame-ani-jedneho-slovenskeho-pacienta-s-cystickou-fibrozou-pritom-im-mozeme](https://www.alphamedical.sk/casopis-invitro/nemame-ani-jedneho-slovenskeho-pacienta-s-cystickou-fibrozou-pritom-im-mozeme).
- Niekde v slovenskom systéme indikácií na transplantácie pľúc je CHYBA! Myslíme si, že nepotrebujeme slovenské centrum transplantácie pľúc, potrebujeme zlepšiť systém darcovstva a dodávania orgánov – teda pľúc na transplantácie a tiež zlepšiť včasné indikovanie a komunikáciu s CF pacientom pred transplantáciou.

16. **Pomôcky a lieky:**

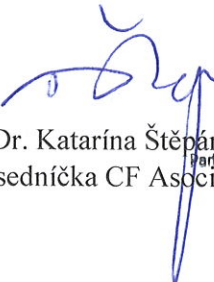
- inhalátor eFlow - veríme, že ďalšia žiadosť bude odsúhlasená – pacienti si ho kupujú sami a tak platia nielen za membrány, ale aj za inhalátory!

- PEP-masky, Acapela, RC Cornet, Treshold – dychové trénažéry na respiračnú fyzioterapiu - pacienti si kupujú sami
- **Simeox – ĎAKUJEME, je v kategorizácii**
- spotrebný materiál na APAT (ihly, striekačky, infúzne sety, dezinfekcia, roztoky,)
- chýbajú špeciálne multivitamínové preparáty pre CF – **ADEKs -pacienti si ich kupujú sami: 25 – 50 EUR/mesiac celý život - tým nemyslíme výživové vysokokalorické preparáty, ktoré dostupné sú**
- moderné inovatívne kauzálne lieky – korektory a potenciátory - **KALYDECO, KAFTRIO**
- pacientom odkázaným na **kyslíkový koncentrátor** predpisovať súčasne so stacionárnym kyslíkovým koncentrátorom výkonnú batériu v prípade výpadku elektrickej energie a tiež **prenosný koncentrátor**. Je to nevyhnutné, pretože nie sú mobilní, nemôžu vychádzať z domu, dochádzať k lekárom na kontroly, atď.

Výška invalidného dôchodku CF pacienta je 200 - 300 EUR - väčšina ide na lieky, pomôcky, vyšetrenia. Výška opatrovateľského príspevku je cca 400 EUR bez odvodov do Sociálnej poisťovne.

Odpoveď bola vypracovaná CF Asociáciou v spolupráci s mnohými dospelými CF pacientami a rodičmi CF detí.

S pozdravom a porozumením


Slovenská asociácia
Cystická fibróza
 MUDr. Katarína Štěpánková (CF Asociácia)
 predsedníčka CF Asociácie
Právo Angellium 2, 046 01 Bratislava, IČO: 4500 7853

Na vedomie: 1. lekári CF Centier

2. VŠZP, Dôvera

3. SPaFS SLS, Sekcia detskej pneumológie