**2.pielikums**

*līgumam par reto slimību centra metodisko vadību*

*un reto slimību diagnostikas nodrošināšanu*

**Reto slimību koordinācijas centra 2019.gadā plānotie metodiskie pasākumi**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Nr. p.k.** | **Pasākums** | **Rezultāts** | **Izpildes datums** |
|  | Trīs reto slimību (**PAH** (Pulmonāla arteriāla hipertensija), **LCHAD** (Long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency ),  **TS** (Tuberozā skleroze))  informatīvās dokumentācijas izstrādāšana:   * Rekomendācijas ārstniecības personālam, * Klīniskais ceļš\*, * Algoritmi\*\*, * Dinamiskās novērošanas plāns. | Izstrādātas un iesniegtas rekomendācijas, klīniskie ceļi, algoritmi, dinamiskās novērtēšanas plāni trīs retajām slimībām: **PAH** (Pulmonāla arteriāla hipertensija), **LCHAD** (Long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency ),  **TS** (Tuberozā skleroze)  . | Līdz 2019.gada 31.decembrim |
|  | Endokrinoloģisko, skeleta displāziju un hromosomālo reto slimību pacientu ambulatorās veselības aprūpes komandas izveide | Definēti speciālisti katrā no komandām un organizēta ambulatorā posma veselības aprūpe, norādot, kādu darbību katra no komandām nodrošina | Līdz 2019.gada 31.decembrim |
|  | Specifiskas medikamentozas terapijas uzsākšanas/ atcelšanas kritēriju izstrāde jaunai slimību grupai:   * **PAH** (Pulmonāla arteriāla hipertensija), * **FKU** (Fenilketonūrija), * **Fabrī** slimība. | Izstrādāti kritēriji atbilstoši jaunu medikamentu pieejamībai trīs retajām slimībām: **PAH** (Pulmonāla arteriāla hipertensija), **FKU** (Fenilketonūrija), **Fabrī** slimība. | Līdz 2019.gada 31.decembrim |
|  | Paplašināta jaundzimušo skrīninga (galaktozēmija, biotinidāzes deficīta, virsnieru hiperplāzija, cistiskā fibroze) dokumentācijas izstrāde:   * Pacienta klīniskie ceļi\* * Slimību diagnostikas algoritmi\*\* | Izstrādāti un iesniegti pacienta ceļi, slimību diagnostikas algoritmi 4 slimībām (galaktozēmija, biotinidāzes deficīta, virsnieru hiperplāzija, cistiskā fibroze). | Līdz 2019.gada 30.jūnijam |
|  | Informācijas aktualizēšana par retām slimībām:   * Mājas lapas [www.orpha.net](http://www.orpha.net) Latvijas sadaļas uzturēšana, * Informācijas izvietošana BKUS mājas lapā, * Informatīvo izdales materiālu ārstniecības personām par reto slimību diagnostikas algoritmiem izstrāde un izplatīšana. * informatīvo izdales materiālu ārstniecības personām par reto slimību diagnostikas algoritmiem elektroniskā formātā sagatavošana. * Informatīvu klātienes pasākumu organizēšana. | Sagatavota, iesniegta un izplatīta informācija par retām slimībām dažādos informācijas kanālos un uz dažādiem datu nesējiem. | Pastāvīgi, līdz 2019.gada 31.decembrim |
|  | Reto slimību pacientu karšu instrukcijas izstrāde. | Sagatavota instrukcija Reto slimību pacientu karšu saņemšanai | Līdz 2019.gada 30.jūnijam |
|  | Reto slimību pacientu karšu ceļa izstrāde | Sagatavots un ievietots BKUS mājaslapā Reto slimību pacientu karšu ceļš | Līdz 2019.gada 30.jūnijam |
|  | Reto slimību pacientu karšu drukāšana:   * Anketu aizpildīšana un apstrāde, * Karšu drukāšana, * Karšu nodrošināšana. | Sagatavotas un izsniegtas Reto slimību kartes reģistrētiem reto slimību pacientiem | Pastāvīgi, līdz 2019.gada 31.decembrim |
|  | Kritēriju izstrādāšana pacientu ar retajām slimībām uzņemšanai reto slimību pacientu reģistrā, informāciju sagatavot un publicēt BKUS mājaslapā. | BKUS mājaslapā pacientiem un citiem interesentiem pieejama skaidra, nepārprotama un lakoniska informācija par kritērijiem pacientu ar retajām slimībām uzņemšanai reto slimību pacientu reģistrā. | Līdz 2019.gada 31.decembrim |
|  | Kritēriju izstrādāšana pacientu ar retajām slimībām izslēgšanai no reto slimību pacienta reģistra, informāciju sagatavot un publicēt BKUS mājaslapā. | BKUS mājaslapā pacientiem un citiem interesentiem pieejama skaidra, nepārprotama un lakoniska informācija par kritērijiem pacientu ar retajām slimībām izslēgšanai no reto slimību pacienta reģistra. | Līdz 2019.gada 31.decembrim |
|  | Noteikt kārtību nepieciešamo (reto slimību) medikamentu piekļuvei pacientiem ar tām retajām slimībām, kurām nepieciešams nodrošināt akūta stāvokļa, krīzes kupēšanu. Informāciju sagatavot un publicēt BKUS mājaslapā. | BKUS mājaslapā ārstniecības personām un citiem interesentiem pieejama skaidra, nepārprotama un lakoniska informācija par kārtību retajām slimībām, kurām nepieciešams nodrošināt akūta stāvokļa, krīzes kupēšanu un iespējams iepazīties ar kārtību piekļuvei nepieciešamajiem reto slimību medikamentiem. | Līdz 2019.gada 31.decembrim |
|  | Izstrādāt reto slimību pacientu plūsmas algoritmu starp reto slimību koordinācijas centra atbalsta vienībām RAKUS un PSKUS un Reto slimību koordināciju centru BKUS, informāciju sagatavot un publicēt BKUS mājaslapā. | BKUS mājaslapā pacientiem un citiem interesentiem pieejama skaidra, nepārprotama un lakoniska informācija par reto slimību pacientu plūsmas algoritmu. | Līdz 2019.gada 31.jūlijam |

*IZPILDĪTĀJA sagatavotos informatīvos materiālus DIENESTS ir tiesīgs publicēt savā mājas lapā ar atsauci uz sagatavotāju.*

\* KLĪNISKAIS CEĻŠ – konkrētām pacientu grupām definēts un strukturēts multidisciplinārs veselības aprūpes organizēšanas plāns, kura ietvaros tiek definēti sasniedzamie mērķi, darbību pēctecība, sadarbība un koordinācija starp dažādu specialitāšu ārstniecības personām vienas ārstniecības iestādes ietvaros un starp dažādām ārstniecības iestādēm, kā arī citām veselības aprūpes un sociālo pakalpojumu un izglītības nodrošināšanā iesaistītajām iestādēm, ar mērķi standartizēt pacientu veselības aprūpi, uzlabot tās rezultātus un samazināt izmaksas. Klīniskajam ceļam jābūt atbilstošam attiecīgajam algoritmam.

Katram klīniskajam ceļam jāietver vismaz šāda informācija:

* nosaukums, satura rādītājs (ja pārsniedz 3 lapas);
* mērķa grupa;
* shēma ne apjomīgāka par vienu lapu, kurā sniegta vienkopus informāciju par pacienta virzību cauri visiem konkrētās veselības problēmas risināšanā iesaistītajiem aprūpes līmeņiem/etapiem (primārais, sekundārais (ambulatorais un stacionārais), tajā skaitā rehabilitācija, neatliekamā medicīniskā palīdzība pirmsslimnīcas etapā) un speciālistiem, identificējot tālākās virzības galveno iemeslu (indikācijas), kā arī par sadarbības organizāciju starp speciālistiem viena līmeņa ietvaros un starp dažādiem līmeņiem, lai nodrošinātu pakalpojumu sniegšanas efektivitāti;
* aprakstoši paskaidrojumi par katru klīniskā ceļa shēmā ietverto lauku (katru no laukiem numurēt);
* informācija par pakalpojumiem, kas tiek apmaksāti no valsts budžeta;
* atsauces tekstā uz izmantotajiem informācijas avotiem un to saraksts;
* informācija vecākiem par veselības traucējumiem, par tās vispārīgo norisi, ārstēšanas iespējām, simptomiem un stāvokļiem, kas prasa neatliekamu rīcību (algoritmam pievienojama konspektīva informācija vecākiem par attiecīgajiem veselības traucējumiem, par to vispārīgo norisi, ārstēšanas iespējām, simptomiem un stāvokļiem, kas prasa neatliekamu rīcību, kā arī cita noderīga informācija (piemēram, par sabiedriskajām organizācijām, atbalsta iespējām).

\*\* ALGORITMS – standartizēts secīgu darbību apraksts, kur katra nākamā darbība ir atkarīga no iepriekšējās darbības rezultāta un kas kalpo veselības aprūpes problēmas risināšanai.

Katram algoritmam jāsatur vismaz šāda informācija:

* nosaukums, satura rādītājs;
* algoritma lietotāju mērķa grupa;
* visa algoritma shematisks attēlojums, ne apjomīgāks par vienu lapu, kurā sniegta lietotājam ātri uztverama pamatinformācija par konkrētajā situācijā veicamajām darbībām, un kurš ietver visus konkrētās veselības traucējumu risināšanā iesaistītos aprūpes līmeņus;
* aprakstoši paskaidrojumi par katru algoritma shēmā ietverto lauku (katru no laukiem numurēt);
* atsauces tekstā uz izmantotajiem informācijas avotiem un to saraksts.