

Uloga medicinskih sestara u integraciji oboljelih od rijetkih bolesti

Krznar, Mateja

Master's thesis / Diplomski rad

2020

Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj: **University of Zagreb, School of Medicine / Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet**

Permanent link / Trajna poveznica: <https://um.nsk.hr/um:nbn:hr:105:427587>

Rights / Prava: [In copyright](#) / [Zaštićeno autorskim pravom.](#)

Download date / Datum preuzimanja: **2024-04-14**



Repository / Repozitorij:

[Dr Med - University of Zagreb School of Medicine Digital Repository](#)



**SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
MEDICINSKI FAKULTET
SVEUČILIŠNI DIPLOMSKI STUDIJ SESTRINSTVA**

Mateja Krznar

**Uloga medicinske sestre u integraciji oboljelih
od rijetkih bolesti**

DIPLOMSKI RAD



Zagreb, 2020.

**SVEUČILIŠTE U ZAGREBU
MEDICINSKI FAKULTET
SVEUČILIŠNI DIPLOMSKI STUDIJ SESTRINSTVA**

Mateja Krznar

**Uloga medicinske sestre u integraciji oboljelih
od rijetkih bolesti**

DIPLOMSKI RAD



Zagreb, 2020.

Ovaj diplomski rad izrađen je na Katedri za medicinsku sociologiju i zdravstvenu ekonomiku pod vodstvom doc. dr. sc. Tee Vukušić Rukavina dr. med., specijalist psihijatrije i predan je na ocjenu u akademskoj godini 2020./2021.

KRATICE

EURORDIS (engl. *Rare Diseases Europe*) – Europska organizacija za rijetke bolesti

EUROPLAN (engl. *European Project for Rare Diseases National Plans Development*)-
Europski projekt za izradu nacionalnih planova za rijetke bolesti

INNOVCARE (engl. *Innovative Patient-Centred Approach for Social Care Provision to Complex Conditions*) – Inovativni pristup usmjeren na pacijenta za pružanje socijalne skrbi u složenim uvjetima

NoRo centar (engl. *NoRo Reference Center for Rare Diseases*)- NoRo referentni centar za rijetke bolesti

SADRŽAJ

1. UVOD	1
1.1. SPECIFIČNOSTI RIJETKIH BOLESTI.....	3
1.2. DIJAGNOSTIKA RIJETKIH BOLESTI	6
1.3. LIJEČENJE RIJETKIH BOLESTI.....	8
1.4. RIJETKE BOLESTI U HRVATSKOJ	9
2. SMJERNICE ZA SVEOBUHVAATNU SKRB RIJETKIH BOLESTI	12
2.1. HOLISTIČKI PRISTUP PACIJENTIMA S RIJETKIM BOLESTIMA.....	13
2.2. INTEGRACIJA EUROPSKIH REFERENTNIH MREŽA.....	15
3. INTEGRACIJA SKRBI	18
3.1 INTEGRIRANA SKRB U KONTEKSTU RIJETKIH BOLESTI	21
3.2. ORGANIZACIJSKI MODEL U ZDRAVSTVENOJ NJEZI.....	25
3.3. „CASE MANAGEMENT“	27
3.4. ULOGA MEDICINSKE SESTRE U INTEGRACIJI OBOLJELIH OD RIJETKIH BOLESTI	30
4. ZAKLJUČAK	33
5. ŽIVOTOPIS	34
6. LITERATURA	35

SAŽETAK

Uloga medicinske sestre u integraciji oboljelih od rijetkih bolesti

Mateja Krznar

Rijetke bolesti prema definiciji su bolesti koje se javljaju na manje od 5 pojedinaca na 10 000 stanovnika. Iako rijetke, kad se uzme u obzir veliki broj rijetkih bolesti, dolazimo do podataka da u Europi od rijetkih bolesti boluje oko 6 do 8% cjelokupne populacije. Zbog svoje kompleksnosti, rijetke bolesti zahtijevaju multidisciplinarnu, integriranu, kontinuiranu i cjelovitu skrb. Danas, zahvaljujući znanstvenom i tehnološkom razvoju medicina svakodnevno napreduje, rijetke bolesti se sve bolje tretiraju, životni vijek pacijenata se produžuje, a kvaliteta života se unaprjeđuje. Uloga medicinske sestre u skrbi za oboljele važna je jer je medicinska sestra ona koja kao dio multidisciplinarnog tima koordinira skrb. Ona je zadužena za edukaciju oboljelih te planiranje intervencije koje su potrebne kako bi se identificirale potrebe i poteškoće koje se tijekom skrbi mogu javiti. U Europi se sve više govori o potrebi za pružanjem integrirane skrbi kao pojmu koji odražava problem u poboljšanju pacijentovog iskustva i postizanju efikasnosti u pružanju usluga u zdravstvu, a sve kako bi skrb bila dobro koordinirana i kontinuirana. U tom kontekstu govori se o medicinskoj sestri kao o „*case manageru*“. U ovom radu po prvi put spominju se „*case manageri za rijetke bolesti*“ po primjeru dobrih praksi drugih država kao i preporuke za sveobuhvatnu i holističku skrb Europske organizacije za rijetke bolesti. Korištenje „*case managementa*“ u radu s oboljelima omogućio bi veliki napredak skrbi, a također doveo je do povećanja kvalitete života što je za oboljele, njihove obitelji, ali i zdravstvene djelatnike te sve druge sudionike u skrbi i najvažnije.

Ključna riječi: rijetke bolesti, integracija, medicinska sestra

SUMMARY

The role of the nurse in the integration of patients with rare diseases

Mateja Krznar

Rare diseases by definition are diseases that affect less than 5 individuals per 10,000 population. Although rare, when a large number of rare diseases are taken into account, we come to the data that in Europe about 6 to 8% of the total population suffers from rare diseases. Due to their complexity, rare diseases require multidisciplinary, integrated, continuous and holistic care. Today, thanks to scientific and technological developments, medicine is advancing on a daily basis, rare diseases are being treated better, patients' life expectancy is being extended, and their quality of life is improving. The role of the nurse in caring for people with rare disease is important because it is the nurse who, as part of a multidisciplinary team, coordinates care. Nurse is in charge of educating people with rare disease and planning the interventions needed to identify the needs and difficulties that may arise during care. In Europe, there is increasing talk of the need to provide integrated care as a concept that reflects the problem of improving the patient experience and achieving efficiency in the provision of health services, all in order for care to be well coordinated and continuous. In this context, the nurse is referred to as a "case manager". This master thesis mentions for the first time "case managers for rare diseases" following the example of good practices of other countries as well as recommendations for comprehensive and holistic care of the Rare Diseases Europe. The use of "case management" in working with patients would enable great progress in care, and also led to an increase in the quality of life, which is most important for patients, their families, but also health professionals and all other participants in care.

Keywords: rare diseases, integration, nurse

ZAHVALA

Veliko hvala mojoj mentorici dr.sc. Tei Vukušić Rukavina na nesebičnoj pomoći, stručnom vodstvu i uloženom vremenu tijekom pisanja ovog rada.

2020. godina kakva god da je, nimalo laka i puna iznenađenja, u konačnici mi je donijela veliku sreću!

Veliko hvala mom suprugu Tihomiru koji mi je bio velika podrška tijekom studiranja i bez čije pomoći ne bi mogla sve ovo postići. Veliko hvala mojoj kćeri Nastassji što je od samog rođenja bila dobra beba i omogućila mi da sve svoje studentske obaveze uredno izvršavam. Hvala mojim roditeljima koji su uvijek bili tu kad sam ih trebala.

Vi ste moji pokretači i moja motivacija za sve što radim! I ovaj rad posvećujem vama!

Bez vas sve ovo ne bih uspjela!

Hvala vam!

1. UVOD

Zdravstveni sustav u svijetu doživljava strukturne promjene u posljednjih nekoliko desetljeća. Urbanizacija, starenje i promjena u stilu života dovode do kroničnih i nezaraznih bolesti kao što su depresija, dijabetes, kardiovaskularne bolesti, rak te ozljede koje su sve više uzrok obolijevanja i smrtnosti. Svjetska zdravstvena organizacija procjenjuje da je rast kroničnih bolesti za 10% povezan sa smanjenjem od 0,5% godišnjeg ekonomskog rasta. Međutim, zahvaljujući znanstvenom i tehnološkom razvoju, ljudi žive duže. Djeca rođena s kompleksnim bolestima u koje pripadaju i rijetke bolesti sada žive do odrasle dobi. Svaka osoba koja ima kompleksnu bolest treba kontinuiranu njegu i podršku, ali i dobar sustav te sredstva koja će im to omogućiti. (1) Kad se govori o Republici Hrvatskoj možemo vidjeti da značajnije zdravstvene reforme tek dolaze. O rijetkim bolestima počelo se intenzivnije govoriti tek uspostavom Nacionalnog programa za rijetke bolesti 2010. te potom nastavkom istog programa 2015. godine.

Rijetke bolesti su skupina različitih oboljenja kojima je zajedničko obilježje niska prevalencija. U Europi živi otprilike 30 milijuna osoba oboljelih od rijetkih bolesti što uz činjenicu da se obično radi o kroničnim i teškim bolestima ukazuje na njihov javnozdravstveni značaj. Uz nisku prevalenciju, rijetke bolesti imaju i druga zajednička obilježja stoga ih u zdravstvenom sustavu možemo promatrati kao jedinstvenu skupinu. Zajedničko obilježje rijetkim bolestima je kasno dijagnosticiranje. Dijagnostika je često skupa i teže dostupna, pogotovo u zemljama koje dijagnostiku rijetkih bolesti rade u inozemstvu. (2) Postavljanje dijagnoze važan je korak u pružanju skrbi i liječenju oboljelih od rijetkih bolesti. Za većinu pacijenata postavljanje dijagnoze ponekad može trajati godinama, a smatra se da je prosječno vrijeme postavljanja dijagnoze za rijetke bolesti 3,9 godina. (3) Zbog kasnog dijagnosticiranja same bolesti može doći do nepopravljivih posljedica i komplikacija osnovne bolesti što može otežati liječenje, ali

i utjecati na prognozu bolesti. Osim teškog dijagnosticiranja rijetkih bolesti, postoji problem neujednačenosti i manjkavosti u kvaliteti zdravstvene usluge na području njege, ali i liječenja. S obzirom na to da je nerijetko riječ o složenim bolestima koje zahvaćaju više organa i organskih sustava, liječenje treba biti multidisciplinarno i dobro koordinirano. Također, još jedan od problema je što su zdravstvene službe uključene u skrb oboljelih od rijetkih bolesti često slabo integrirane. (2) Nacionalna strategija razvoja zdravstva ističe kako je upravljanje zdravstvenim ustanovama često neprikladno i nedovoljno stručno što je posljedica podijeljene posvećenosti kliničkom radu i upravljanju, a dijelom nepostojanja interdisciplinarne ekspertize te ljudskih i informatičkih kapaciteta za planiranje i analizu. (4)

Nadalje, lijekovi za oboljele od rijetkih bolesti teže dolaze na tržište, vrlo su skupi, a često i teže dostupni. Ovdje treba istaknuti kako su rijetke bolesti kronične i progresivne te često dovode do invaliditeta i smanjenja kvalitete života oboljelih i njihovih obitelji. Oboljeli zbog neprepoznavanja problema koje nosi dijagnoza, nedostatne zdravstvene zaštite i zbrinjavanje teško ostvaruju prava u području socijalne skrbi. Na nacionalnoj razini, ali i regionalnoj i dalje nedostaju registri oboljelih od rijetkih bolesti koji bi omogućili racionalnije planiranje zdravstvene zaštite. Svi navedeni problemi uzrokuju da se oboljeli i njegova obitelj svakodnevno bori za pomoć i potporu koja im je neophodna. Mnogo truda i napora troši se na ostvarivanje prava iz zdravstvene i socijalne skrbi koja im u dobro organiziranom sustavu mora biti lako dostupna i osigurana. (2)

Niti jedna država ne može sama riješiti probleme koje predstavljaju rijetke bolesti. Jedno od rješenja je okupiti pacijente i zdravstvene stručnjake koji samo zajedničkim snagama mogu unaprijediti i poticati integriranu skrb za oboljele.

1.1. SPECIFIČNOSTI RIJETKIH BOLESTI

U Europskoj uniji rijetke bolesti su one koje se javljaju na manje od 5 na 10 000 osoba. Trenutno je opisano oko 7000 rijetkih bolesti, a svakog se tjedna u medicinskoj literaturi opiše oko pet novih. (5) Kako bi se što jasnije razumio koncept rijetkih bolesti, potrebno je poznavati nekoliko ključnih zajedničkih obilježja poput toga da su heterogene u smislu etiologije, vremena pojave, tijeka bolesti, zahvaćanja organa ili organskih sustava. Postoje tri osnovna uzroka nastanka rijetkih bolesti: genetički poremećaj, okolišni čimbenici i multifaktorijalni čimbenici. Genetički poremećaj, odnosno promjena u genetičkom materijalu, uzrokom su 80% rijetkih bolesti i dijele se na genske, kromosomske i epigenetičke poremećaje. Genetičke promjene mogu biti one naslijeđene, obiteljske ili mogu nastati prvi put kod pojedinca. Ostale rijetke bolesti mogu nastati zbog djelovanja okolišnih faktora, uključujući infekcije, trovanja, zračenja, lijekove, kemikalije. Određene rijetke bolesti mogu nastati djelovanjem kombinacije okolišnih i genetičkih čimbenika i nazivaju se multifaktorijalni čimbenici. (2)

Prvi simptomi rijetkih bolesti oboljele mogu pogoditi u različitoj životnoj dobi. Kod mnogih osoba simptomi se mogu javiti od rođenja i u djetinjstvu, a postoje i one bolesti specifične za odraslu dob. Kada su u pitanju pojedine dijagnoze, onda treba spomenuti da postoje mogućnosti da se prvi simptomi pojave u djetinjstvu, ali do pogoršanja same bolesti može doći tek u kasnijoj životnoj dobi. U današnje vrijeme, pojedine učestalije i poznatije dijagnoze kao što su na primjer autistički spektar poremećaja, epilepsija, intelektualne poteškoće, mogu sakriti simptome rijetkih bolesti, a kombinacija različitih simptoma u tim situacijama može pridonijeti pogrešnom postavljanju dijagnoze. Ako dođe do postavljanja pogrešne dijagnoze tada dolazi do različitih negativnih posljedica kao što su rađanje druge djece s istom bolesti, neprimjereno ponašanje i nedovoljna potpora članova obitelji, dobivanje neodgovarajuće, ali i štetne terapije koja može dovesti do letalnog ishoda za pacijenta ili pogoršati stanje pacijenta kad je riječ o

intelektualnom, psihološkom i fizičkom stanju te na kraju smrt pacijenta i gubitak povjerenja u zdravstveni sustav. Tijek bolesti može biti fulminantan ili kroničan, a težina i prognoza bolesti varijabilne. Rijetke bolesti mogu zahvatiti samo jedan organ, ali većina zahvaća veći broj organa i organskih sustava. (2)

Kad se promatra socijalni aspekt u ovome području, može se zaključiti da javnost, a ponekad i stručni krugovi imaju malo saznanja o rijetkim bolestima što rezultira slabijom psihosocijalnom skrbi. Ono što treba naglasiti je da široki spektar simptoma kod rijetkih bolesti od kojih su neki vrlo teški, uzrokuju da oboljeli rijetko mogu sudjelovati u društvenom životu svoje zajednice jer ona često nije prilagođena njihovim potrebama. Oboljeli se tada susreću i sa socijalnim, ali i psihološkim problemima koji dodatno utječu na smanjenu kvalitetu njihovog života, ali i života članova njihovih obitelji. Osobe oboljele od rijetkih bolesti i njihove obitelji često su suočene s poteškoćama koje proizlaze iz rijetkosti njihove dijagnoze što na kraju rezultira činjenicom da se obitelji nalaze u vrtlogu svoje dijagnoze te da ne žive život nego bolest.

Neke od poteškoća koje se javljaju su:

- 1. Poteškoće postavljanja ispravne dijagnoze-** razdoblje između pojave prvih simptoma i postavljanja ispravne dijagnoze uključuje neprihvatljive i vrlo rizične odgode te postavljanje pogrešnih dijagnoza koje vode pogrešnom tretmanu.
- 2. Nedostatak informacija-** o samoj bolesti i mogućnostima dobivanja ispravne pomoći, uključujući pristup ekspertnim stručnjacima.
- 3. Socijalne posljedice-** život s rijetkom bolešću nosi poteškoće na svim područjima života oboljelih (škola, posao, slobodno vrijeme), oboljeli su često izloženi stigmatizaciji, izolaciji, a događa se i da budu isključeni iz zajednice.
- 4. Nedostatak odgovarajuće i kvalitetne zdravstvene skrbi-** zdravstvena skrb oboljelih iziskuje rad interdisciplinarnog tima stručnjaka, no oni nažalost nisu organizirani na

jednom mjestu. Tada oboljeli često moraju ići od ustanove do ustanove ili odjela do odjela što dodatno otežava skrb.

5. Visoke cijene nekolicine poznatih lijekova i terapije- dodatni troškovi života s rijetkom bolešću (korištenje tehnoloških pomagala, nedostatak socijalne skrbi, nadoknada troškova) uzrokuje patnju cjelokupne obitelji i utječu na kvalitetu života.

(2)

6. Psihološke posljedice- javljanje osjećaja straha, ljutnje, krivnje, frustracije, niskog samopouzdanja, osjećaja nemoći, ali i drugih poteškoća u psihičkom funkcioniranju.

(6)

Dakle, rijetke bolesti zbog svoje složenosti, težine i dugotrajnosti mogu dovest do degenerativnih promjena, invaliditeta i smanjenja kvalitete života oboljelih. Tjelesna, mentalna, intelektualna i osjetilna oštećenja mogu uzrokovati diskriminacije i utjecati na jednakopravan pristup edukaciji, profesionalnoj i društvenoj afirmaciji. Zbog česte reakcije društvene okoline koja ponekad „tiho“ izolira pacijente i njihove obitelji osobe oboljele od rijetkih bolesti posebno su osjetljiv dio populacije, kako fizički tako i psihički. (5) Također, životni vijek oboljelih nerijetko može biti skraćen, a ako se sama dijagnoza otkrije na vrijeme mnoge rijetke bolesti mogu se uspješno liječiti i kontrolirati. (2) Upravo zbog ovih navedenih izazova koji se postavljaju pred oboljele od rijetkih bolesti te njihove obitelji provedena je inicijativa *Rare Barometer Voices*, europske krovne organizacije za rijetke bolesti (EURORDIS) 2011. godine, u okviru koje je sastavljena prva anketa na razini Europe o utjecaju rijetkih bolesti na svakodnevicu. Tom anketom su obuhvaćena pitanja usklađivanja skrbi, mentalnog zdravlja, zapošljavanja i ekonomskog utjecaja. Rezultati za Republiku Hrvatsku pokazuju kako rijetka bolest ima ozbiljan utjecaj na svakodnevni život jer je osam od 10 pacijenata i njegovatelja ograničilo ili u potpunosti prekinulo svoju profesionalnu aktivnost zbog svoje rijetke bolesti ili one člana njihove obitelji. Nadalje, dva od tri njegovatelja troše

više od dva sata dnevno na aktivnosti koje su vezane uz bolest. Također, osam od 10 pacijenata i njegovatelja imaju poteškoće pri obavljanju svakodnevnih zadataka kao što su obavljanje kućanskih poslova, kuhanje, odlazak u kupovinu i drugi. Osim toga, pet oboljelih od rijetkih bolesti i njegovatelja izvješćuju kako se osjećaju nesretno i depresivno u pet puta većoj mjeri u odnosu na opću populaciju. (7) Zaključno se može reći kako rezultati istraživanja jasno ukazuju o problematici koju nosi život s rijetkom bolešću te koliko je važno prepoznati problem oboljelih i njihovih obitelji te aktivno rješavati poteškoće koje se javljaju na području zdravstva i skrbi. Stoga, skrb za oboljele treba biti multidisciplinarna, sveobuhvatna i kontinuirana, a medicinske sestre u skrbi za takve pacijente imaju važnu ulogu jer za oboljele skrbe i u bolničkom i izvanbolničkom sustavu.

1.2. DIJAGNOSTIKA RIJETKIH BOLESTI

Jedna od najvećih poteškoća s kojima se oboljeli od rijetkih bolesti susreću je postavljanje pravovremene i točne dijagnoze. Posljedice postavljanja netočne dijagnoze ili kasno postavljanje dijagnoze mogu uzrokovati negativan ishod na tjelesno i mentalno zdravlje oboljelih. Ako je riječ o nasljednim bolesti može doći do ponavljanja bolesti u obitelji, a što se moglo spriječiti postavljenjem pravovremene i točne dijagnoze te provedbom genetičkog savjetovanja. Za postavljanje što ranije dijagnoze važno je organizirati programe ranog otkrivanja oštećenja uz promicanje istraživanja u području dijagnostike i omogućavanje jednakosti u pristupu dijagnostičkim testovima. Oko 80% rijetkih bolesti uzrokovano je genetičkim poremećajem. U Republici Hrvatskoj tek manji broj oboljelih dobiva odgovarajuću genetičku informaciju u okviru genetičkog savjetovanja. (2) Prednosti genetičkog testiranja su postavljanje ili potvrđivanje dijagnoza, razumijevanje uzroka nespecifičnih simptoma i izbor preciznijeg ili najučinkovitijeg liječenja. (3) Klinička dijagnostika je proces u kojem se

genetičko testiranje koristi kako bi se potvrdila ili isključila postavljena sumnja na određeni genetički poremećaj temeljem anamneze, kliničkog pregleda, laboratorijskih nalaza i drugih testova. Uloga genetičkih testova je postavljanje dijagnoze rijetke bolesti. Prenatalna dijagnostika definirana je kao niz ultrazvučnih, citogenetičkih, biokemijskih i molekularnih tehnika koja se provodi s ciljem otkrivanja nasljednih bolesti i kongenitalnih anomalija ploda. Ciljevi prenatalne dijagnostike su osiguranje rođenja zdravog djeteta ili mogućnost ranog liječenja ploda. Dakle, cilj novorođenačkog probira je brza dijagnoza i rano/pravovremeno liječenje novorođenčadi kod kojih se utvrdilo postojanje određene bolesti. Kako bi neka bolesti bila uključena u program populacijskog probira potrebno je da ona zadovoljava određene kriterije. Klasični kriterij, a koje je prihvatila Svjetska zdravstvena organizacija, a danas su zbog napretka tehnologije poboljšani su: bolest se može liječiti, bolest se ne može klinički rano dijagnosticirati, da postoji pouzdan i financijski prihvatljiv test za njeno rano otkrivanje. (2)

Novorođenački probir u Hrvatskoj je obavezan dio zdravstvene zaštite, a provodi se za osam dijagnoza, kao što su fenilketonuriju, konatalnu hipotireozu te rano otkrivanje oštećenja sluha putem procjene evociranih otoakustičnih potencijala, a od 2017. godine započeo se i probir na poremećaje beta oksidacije hidroksi-dugolančanih, dugolančanih i srednjelančanih masnih kiselina, manjak karnitinskog nosača, glutarnu aciduriju tip 1 i izovalerijansku aciduriju. (8)

Bolesti uključene u probir u Europskoj uniji razlikuju se od države do države, a uvjetovani su financijskim okolnostima, ali i drugim okolnostima kao što su etničke implikacije programa probira. Na kraju, treba istaknuti kako je 40 godina provođenja novorođenačkog probira u Hrvatskoj pokazao kako se radi o vrijednom preventivnom sustavu zdravstvene zaštite kojeg je potrebno proširiti. Svakako, uključivanje pojedinih bolesti u probir treba usklađivati s trenutnim mogućnostima kao i stručnim kriterijima te europskim preporukama. (2)

1.3. LIJEČENJE RIJETKIH BOLESTI

Mogućnosti liječenja rijetkih bolesti oskudna su te slabo djelotvorna. Nažalost, problem koji se javlja u zbrinjavanju osoba oboljelih od rijetkih bolesti je ostvarivanje jednakopravnosti u liječenju s obzirom na to da postoji tendencija da se fondovi učestalo usmjeravaju prema liječenju onih bolesti koje su češće. Kad se govori o lijekovima za rijetke bolesti, oni su često skupi ili ne postoje, a poznati su pod nazivom „*orphan*“ lijekova ili lijekova siročadi. Ipak, odgovarajuće liječenje i zdravstvena skrb mogu poboljšati kvalitetu života i produžiti životni vijek oboljelih. Za razvoj *orphan* proizvoda, a koji uključuje lijekove, gensku i staničnu terapiju potrebni su poticaji jer farmaceutske industrije i znanstvenici imaju poteškoće, izazove i komplikacije u utvrđivanju djelotvornosti i sigurnosti liječenja malog broja pacijenata. Međutim, situacija se u tom pogledu popravlja posljednjih nekoliko godina zbog europskih poticaja na tržištu kad je postalo dostupno sve više lijekova za rijetke bolesti. Europski parlament, 1999. godine usvojio je Uredbu kojom su utvrđeni poticaji za razvoj *orphan* lijekova. Za članice Europske unije ocjenu *orphan* lijekova koordinira Europska agencija za lijekove dok pravno obvezujuće odluke donosi Europska komisija. Uredbom za lijekove za rijetke i teške bolesti, definirani su kriteriji za dodjeljivanje *orphan* statusa pojedinom lijeku te poticaji za razvoj i stavljanje u promet lijekova kojima je taj status dodijeljen. Uredba je osmišljena kako bi pomogla proizvođačima prevladati dodatne prepreke s kojima se potencijalni lijekovi mogu susresti prilikom stavljanja na tržište i na samom tržištu. (2) Prema Uredbi, postoje tri kriterija za dobivanje *orphan* statusa. Prvi kriterij je učestalost stanja u zajednici, odnosno lijek mora biti namijenjen za liječenje, prevenciju ili dijagnosticiranje stanja koje je opasno po život ili kronično onesposobljavajući, a da se ne javlja na više od 5 na 10 000 osoba. Drugi kriterij je da stavljanje u promet tog lijeka ne može generirati povrat sredstva uložениh u njegov razvoj. Treći kriterij je da za lijek mora biti dokazano da ne postoje

zadovoljavajuće metode dijagnosticiranja, prevencije ili liječenja odnosno ako ne postoje, taj lijek mora donijeti značajnu korist osobama pogođenima bolešću. (9) U Hrvatskoj je 2006. godine utvrđena lista „posebno skupih lijekova“ na kojoj se nalaze i lijekovi za neke rijetke bolesti. Od 2010. godine Hrvatska agencija za lijekove i medicinske proizvode na svojoj web-stranici objavljuje popis lijekova za liječenje rijetkih i teških bolesti, a koje su odobrene u Hrvatskoj. Kako bi se neki lijek stavio na listu posebno skupih lijekova postoji propisana procedura, a o kojoj odlučuje Upravno vijeće Hrvatskog zavoda za zdravstveno osiguranje. O prijedlogu stavljanja lijeka na Popis raspravlja Povjerenstvo za lijekove, određeni iznos Hrvatskog zavoda za zdravstveno osiguranje odvaja se za lijekove s Liste posebno skupih lijekova, a postoji i regulacijska metoda za kontrolu potrošnje istih jer je ugovorom definirana maksimalna financijska potrošnja. (2) Pružanje informacija o rijetkim bolestima složen je zadatak jer je znanje o dijagnozama, liječenju, mogućnostima prevencije koje postoje djelomično i raspršeno. Nedostatak pravog lijeka u trenutku kad je potreban pacijentu može dovesti do neuspjeha u liječenju i odgoditi liječenje što može dovest do povećanog rizika od pogrešaka i štetnih događaja. Potrebno je poticati znanstvena istraživanja da bi se povećalo postojeće znanje o rijetkim bolestima i kontinuirano raditi na otklanjanju nedostataka koji smanjuju dostupnost lijekova pacijentima s rijetkim bolestima.

1.4. RIJETKE BOLESTI U HRVATSKOJ

U Hrvatskoj je 2008. godine Hrvatski liječnički zbor osnovao Hrvatsko društvo za rijetke bolesti čiji cilj je promicanje znanja o rijetkim bolestima, unaprjeđenje medicinske prakse, dijagnostike i liječenja. Ministarstvo zdravlja, a na poticaj Društva te u skladu s preporukama Europske unije započelo je rješavanje problema s kojima se susreću oboljeli od rijetkih bolesti stvaranjem sveobuhvatnog okvira koji bi osigurao zaštitu, pristupačnost svim

pravima te njihovo ostvarivanje. 2010. godine osnovano je Povjerenstvo Ministarstva zdravlja za izradu i praćenje provedbe Nacionalnog programa za rijetke bolesti. Povjerenstvo je savjetodavno i stručno tijelo koje ima zadaću donošenja Nacionalnog programa za rijetke bolesti koji bi sažeo probleme te donio glavne ciljeve i mjere za unaprjeđenje zdravstvene zaštite na području rijetkih bolesti. Unutar Nacionalnog programa postoje istaknute aktivnosti i prioriteta kao što su unaprjeđenje znanja i dostupnosti informacija o rijetkim bolestima, podupiranje razvoja registra rijetkih bolesti, razvoj mreže i podupiranje rada referentnih centara i relevantnih znanstvenih organizacija za rijetke bolesti, poboljšanje dostupne te kvalitetne zdravstvene zaštite koja uključuje dijagnostiku, liječenje i prevenciju, osiguranje dostupnosti lijekova za rijetke bolesti, poboljšanje ostvarivanja socijalnih prava oboljelih od rijetkih bolesti, osnaživanje udruga oboljelih od rijetkih bolesti te poticanje znanstvenih istraživanja, međunarodno umrežavanje. Hrvatsko društvo za rijetke bolesti i Hrvatsko društvo za humanu genetiku Hrvatskog liječničkog zbora 2009. godine prihvatili su definiciju Europske unije prema kojoj su rijetke bolesti one koje zahvaćaju manje od 5 na 10 000 osoba. Procjenjuje se da u Hrvatskoj ima oko 250 000 oboljelih od rijetkih bolesti. Točni i sveobuhvatni epidemiološki i statistički podaci u Republici Hrvatskoj ne postoje. 10. revizija Međunarodne klasifikacije bolesti i srodnih zdravstvenih problema koja je u službenoj uporabi, nema odgovarajuće kodove za većinu rijetkih bolesti, stoga je praćenje najvećeg dijela rijetkih bolesti u zdravstvenom sustavu trenutno otežano i nemoguće. (2) Međutim, na području Hrvatske mnoge informacije o rijetkim bolestima mogu se zatražiti od Hrvatskog saveza za rijetke bolesti. Njegova posebnost i jedinstvenost se sastoji u tome što je to socijalno-humanitarna, nestranačka i neprofitna udruga u kojoj se dobrovoljno učlanjuju udruge s članovima oboljelima od rijetkih bolesti, ali i pojedinci te osobe s invaliditetom nastalim kao posljedica rijetke bolesti. Također, Savez predstavlja članove u promicanju humanosti, socijalne uključenosti, unaprjeđenja liječenja, istraživanja, rehabilitacije i zaštite osoba oboljelih od

rijetkih bolesti u Hrvatskoj i svijetu. Što se tiče samih članova, Savez okuplja preko 1000 osoba oboljelih od rijetkih bolesti i njihovih obitelji, 31 neprofitnu organizaciju koje djeluju za dobrobit pacijenata oboljelih od rijetkih bolesti te preko 400 različitih dijagnoza čiji popis se može vidjeti na njihovim mrežnim stranicama. (10)

Svake godine posljednjeg dana veljače obilježava se Međunarodni dan rijetkih bolesti. Glavni ciljevi Međunarodnog dana usmjereni su na podizanje svijesti javnosti, donosioca odluka i kreatora javnozdravstvenih politika o rijetkim bolestima, kao i njihovom utjecaju na život oboljelih. Kontinuirano provođenje sveobuhvatne skrbi oboljelima vodi do razvoja odgovarajućih javnozdravstvenih politika. Porastom međunarodne suradnje na kliničkom i znanstvenom polju kao i razmjena znanja i spoznaja o rijetkim bolestima dovodi do razvoja dijagnostičkih i terapijskih postupaka te sestrinske skrbi koja je za pacijente korak prema unaprjeđenju života.

2. SMJERNICE ZA SVEOBUH VATNU SKRB RIJETKIH BOLESTI

Standard sveobuhvatne skrbi želi osigurati pacijentima zaštitu koja udovoljava njihovim individualnim potrebama i razmatra utjecaj zdravstvenih problema na njihov život i dobrobit. Sveobuhvatna skrb je koordinirano pružanje sveukupne zdravstvene zaštite koju pacijent treba, a koja je usklađena s pacijentovim željama i zdravstvenim potrebama uzimajući u obzir utjecaj zdravstvenih problema na kvalitetu života pacijenta te koja je klinički prikladna. Takva skrb integrira postupke u skrbi u svrhu prepoznavanja pacijentovih potreba i sprječavanja neželjenih ishoda kao što su padovi, prehrana, mentalno zdravlje, kognitivna oštećenja i skrb na kraju života. (11) Sveobuhvatna skrb omogućava zajedničko donošenje odluka između pacijenta, njegove obitelji i zdravstvenih djelatnika. Kad se govori o rijetkim bolestima smjernice za sveobuhvatnu skrb danas su još uvijek usmjerene na prikupljanje i širenje znanja i primjera dobrih praksi, a s ciljem osiguranja kvalitete života osoba koje žive s rijetkom bolešću. Europska organizacija za rijetke bolesti dala je preporuku europskim zemljama da prepoznaju i podrže postojeće Centre izvrsnosti za rijetke bolesti, nacionalne referentne mreže, centre podrške, udruge pacijenata s rijetkim bolestima, *orphanet* timove. Nužno je kontinuirano održavati edukacije za sudionike u zdravstvenom, ali i socijalnom sustavu o rijetkim bolestima, pravima osoba s rijetkim bolestima kao i njihovim njegovateljima te raspoloživim sredstvima i dobrim praksama iz područja skrbi. Preporuka je da Europska unija i njene članice podržavaju pilot projekte kao proizvođače dobre prakse i inovativnih usluga na području rijetkih bolesti. Osim toga, potrebno je poticati istraživanja na nacionalnoj i europskoj razini kako bi se donošenje odluka o reformama u zdravstvenoj i socijalnoj skrbi podržalo. (12)

S obzirom na rijetkost i kompleksnost rijetkih bolesti važno je da skrb za oboljele bude sveobuhvatna (zdravstvena, psihološka i socijalna). U radu s oboljelima od rijetkih bolesti

holistički pristup je model koji se preporučuje primjenjivati jer osigurava da su pacijent i njegova obitelj zaista u središtu skrbi, uključeni u zdravstvenu skrb kroz usku suradnju sa zdravstvenim osobljem te da utječu u donošenje odluka i oblikovanje zdravstvenih politika.

2.1. HOLISTIČKI PRISTUP PACIJENTIMA S RIJETKIM BOLESTIMA

Holistički pristup ljudskom zdravlju je filozofija koja u obzir uzima cjelinu, a ne pojedine dijelove. Ljudski organizam je cjelina koja funkcionira po principu uvjetovanosti uzajamnog i skladnog suživota i nije mehanizam složen od dijelova koji djeluju zasebno. Ako jedan dio zakaže, ugrožena je čitava cjelina. Medicina danas prihvaća spoznaju da se liječi čovjek, a ne bolest. (13) Holizam i holističko poimanje čovjeka smatra se jedno od osnovnih načela u pružanju sestrinske skrbi. Holistički pristup u procesu zdravstvene njege podrazumijeva shvaćanje čovjeka u skladu s njegovom prirodom. (14) Cjeloviti pristup pacijentu znači obuhvaćanje potreba svih razina prema Abrahamu Maslowu i uvažavanje međusobnog odnosa, shvaćanje potreba kao potreba cijelog organizma, uvažavanje fizioloških, razvojnih, psiholoških, socijalnih i kulturalnih aspekata svih potreba. Prema Maslowu, čovjekovo ponašanje usmjereno je zadovoljavanju njegovih potreba, a ljudske potrebe su brojne, u pojedinom trenutku prisutne i određuju što će osoba činiti. Javljanje i redosljed ljudskih potreba objašnjava se hijerarhijom motiva, stoga je Maslow opisao pet skupina potreba koje su zajedničke svim ljudima, a to su: fiziološke potrebe, potrebe za sigurnošću, afilijativne potrebe, potrebe za samopoštovanjem te samoaktualizacijom. Što je potreba na nižoj razini, njegovo zadovoljenje za pojedinca je važnije i hitnije. (15) Svaki pojedinac jedinstveno je bio-psiho-socijalno biće i ne može se odvajati na dijelove. Potrebe pojedinca uvjetovani su nasljednim i stečenim biološkim, psihološkim, duhovnim i socijalnim čimbenicima koji su

nedjeljivi od uvjeta okoline u kojoj pojedinac živi. Holistički pristup uključuje sagledavanje i uvažavanje cjelokupnog okruženja čovjeka, a najprije obitelji i zajednice u kojoj pojedinac živi. Obitelj je čimbenik tjelesne, emocionalne i socijalne potpore i ima osobito značenje. U obitelji se odvija rast i razvoj, socijalizacija, formiraju se stavovi i ponašanja, stječu znanja. Obitelj može biti izvor i uzročni faktor nastanka poremećaja i bolesti. Holizam kao takav se od osobe proteže na obitelj, stil življenja, socijalno-ekonomski status, zajednicu i sve ostale čimbenike koji imaju značenje za pojedinca. EURORDIS je 2019. godine izradio dokument „Holistički pristup za brigu o oboljelima od rijetkih bolesti“ u kojem su nalaze preporuke za cjeloviti pristup oboljelima, a u kojima pozivaju Europsku uniju i sve europske zemlje da prihvate preporuke. Njihova ambicija je da vide osobe koji žive s rijetkom bolešću integriranima u društvo koje nikog ne ostavlja iza sebe. Istraživanja pokazuju da se osobe s rijetkim bolestima i njihove obitelji svakodnevno suočavaju s izazovima i socijalnom isključenošću. Važno je da takva skrb bude pretvorena u stvarnost za osobe koje žive s rijetkom bolesti jer pokriva spektar zdravstvenih, socijalnih i svakodnevnih potreba osoba. Stoga, cjeloviti pristup moguće je postići ako su briga i podrška organizirani u holističkom, multidisciplinarnom, kontinuiranom pristupu koji je usmjeren na osobu, uzimajući u obzir i osobe koje žive s rijetkom bolešću kao i obitelj koja skrbi za oboljelog. Pružatelji skrbi u svim sektorima jednako su važni. Potrebno je da imaju znanje, primjere prakse i strategije za koordiniranu skrb uzimajući u obzir specifičnosti rijetkih bolesti. Skrb se može unaprijediti jedino ako bude efikasno i pravovremeno pružena, a u koordinaciji između zdravstvenih i socijalnih službi. Svi sudionici, isključivo zajedničkim radom, mogu unaprijediti ovu promjenu stvaranjem potrebnih strategija, politika, znanja i alata koji jamče cjelovitu skrb za rijetke bolesti. (12) Holističko sestrinstvo definira se kao svi postupci u sestrinstvu koji za cilj imaju izlječenje osobe u cijelosti. Prema tome holističkom medicinskom sestrom smatramo medicinsku sestru koja prepoznaje i integrira biološke, psihološke, emocionalne, duhovne i

okolišne čimbenike u svakodnevnom životu i kliničkoj praksi. Holistička skrb pokriva spektar zdravstvenih, socijalnih i svakodnevnih potreba osoba koje žive s rijetkom bolešću, ali i njihovih obitelji. Holizam u sestinstvu temelji se na doživljavanju ljudskog zdravlja kao integriranog, dinamičkog odnosa zdravlja, bolesti i dobrobiti, a ozdravljenje se vrednuje kao željeni ishodi sestriinske skrbi. Sestriinska skrb temelji se na znanstvenim činjenicama i umijeću rada s pacijentom. Etički pristup pacijentu izražen je u holizmu. Holistički pristup osnažuje i podržava osobe s rijetkim bolestima, njihove obitelji, njegovatelje da žive život na ispunjen i neovisan način i u potpunosti uživaju u njihovim ljudskim pravima. Kad se takav pristup koristi u zdravstvenoj skrbi onda je to odnos orijentiran na pacijenta, a ne samo dijagnozu i liječenje. Holizam u sestinstvu možemo definirati kao pogled na svijet, a temelji se na doživljaju ljudskog zdravlja kao integriranog, dinamičkog odnosa zdravlja, bolesti te dobrobiti. Sestriinska skrb temelji se na znanstvenim činjenicama kao što su teorije, kritičko razmišljanje, dokazi, istraživanja, ali i umijeću rada s pacijentom u kojem je važna komunikacija, odnos medicinska sestra – pacijent. (16) Stoga se kao preporuka za pružanje holističke skrbi savjetuje implementacija „*case managera*“ za rijetke bolesti, osiguranje dodatnih edukacija koja uključuje e-učenje, podizanje svijesti i smanjenje vremena potrebnih za dijagnosticiranje rijetkih bolesti te razmjena iskustva i podataka centara za podršku kroz europske referentne mreže.

2.2. INTEGRACIJA EUROPSKIH REFERENTNIH MREŽA

Stvaranje Europskih referentnih mreža potaknuto je idejom udruživanja renomiranih stručnjaka iz Europske unije u rješavanju složenih i/ili rijetkih medicinskih stanja koja zahtijevaju visoko specijalizirane zdravstvene usluge i koncentraciju dostupnih znanja i resursa. Zdravstveni sustavi u Europskoj uniji nastoje osigurati visoku kvalitetu medicinske skrbi uz održivost i učinkovitost, a što je ponekad teško ostvarivo– osobito u slučajevima

koncentriranja financijskih ili stručnih sredstava, a još više u slučajevima kad se radi o rijetkim bolestima. Zdravstvene politike Europske Unije teže unapređenju suradnje među zemljama Europske unije, a to prvenstvo uključuje i njihovo umrežavanje. Neke mreže koriste javnozdravstvene i istraživačke programe Europske Unije, posebno u područjima rijetkih bolesti, pedijatrijskih karcinoma i kompleksnih neuroloških bolesti. Takva se suradnja obično temelji na bilateralnim sporazumima ili zajedničkim projektima u pojedinim područjima. Štoviše, zdravstveni pristup varira diljem Europske unije pa je stoga potrebno učinkovitije i koordinirano povezivanje sa svrhom dijeljenja resursa i stručnosti kroz stvaranje Europskih referentnih mreža. Ciljevi Europskih referentnih mreža najbolje se mogu postići na razini Europske unije jer podrazumijevaju sveobuhvatni pristup bolesniku u smislu visoko specijalizirane, kvalitetne i sigurne skrbi, europsku suradnju visoko specijaliziranih zdravstvenih ustanova, udruživanje znanja, poboljšanje postavljanja dijagnoze i njege u medicinskim domenama (u kojima je stručnost nedovoljno sveobuhvatna ili ne postoji dovoljan broj pacijenata za pružanje visoko specijalizirane skrbi), maksimalnu brzinu i opseg širenja inovacija u medicinskoj znanosti i zdravstvenim tehnologijama. Ujedno, ovakve mreže su ujedno i centralne točke medicinske izobrazbe i istraživanja, informiranja i ocjenjivanja. Sudjelovanje pružatelja zdravstvenih usluga u Europskim referentnim mrežama je dobrovoljno i zahtijeva prihvaćanje kriterija i pravila za ocjenjivanje i vrednovanje. Svrha nije nužno stvaranje novih centara skrbi već umrežavanje - povezivanje postojećih i/ili prepoznavanje postojeće mreže koja će raditi kao stalna platforma na razini Europske unije. Međutim, postoje određeni izazovi Europskih referentnih mreža kao što su uključivanje, privlačenje i prepoznavanje prave mreže i zdravstvenih usluga, uspostavljanje mrežnog modela s korisnim platformama i alatima, poticanje predanosti zemalja članica mreže te osiguranje održivosti uspostavljenih mreža, izbjegavanje fragmentacije i/ili dupliciranja napora, razvijanje i korištenje standardiziranih alata (kliničke smjernice, registri, usluge u zdravstvu i dr.) Unatoč

svim zahtjevima i izazovima, ovakvi oblici mreža imaju nekoliko ključnih prednosti poput poboljšanja visokokvalitetne specijalizirane skrbi za bolesnike s rijetkim bolestima ili stanjima, intenziviranja europske suradnje na razini visoko specijaliziranih zdravstvenih ustanova, povezivanje baza određenih bolesti, stanja i liječenja, povećanja kapaciteta postavljanja dijagnoza i liječenja u smanjenim mogućnostima (u kojima je stručnost nedovoljno sveobuhvatna ili ne postoji dovoljan broj pacijenata za pružanje visoko specijalizirane skrbi) u razvoju i dijeljenju kliničkih smjernica, pružanja pomoći državama članicama u unaprjeđenju pružanja visoko specijalizirane zdravstvene skrbi, unapređenja brzine i opsega uključivanja inovacija u medicinskoj znanosti i zdravstvenim tehnologijama te stvaranja centralnih točaka medicinske obuke i istraživanja. (17) Dakle, riječ je o mreži koja je virtualna u okviru koje se raspravlja o dijagnozi i metodi liječenja koja je najprikladnija za pacijente iz cijele Europe. 2017. godine pokrenute su 24 Europske referentne mreže, s više od 900 specijaliziranih timova zdravstvene zaštite u više od 300 bolnica u 26 europskih zemalja. Rijetke ili kompleksne bolesti zahtijevaju multidisciplinarni pristup s više mogućih dijagnoza, često se teško testiraju i tumače, a mogu imati visok rizik komplikacija. Europske referentne mreže u takvim slučajevima mogu biti izvor stručnog znanja koje možda nije dostupno u nekoj regiji ili zemlji. (18)

3. INTEGRACIJA SKRBI

Zdravstveni sustav odraz je svjetske potrošačke kulture, ne omogućuje adekvatan odgovor potrebama i zahtjevima već je vođen osobnim interesima i ciljevima koji ga udaljuju od ljudskih očekivanja. Klasični, tradicionalni pristup skrbi usmjeren je pojedinoj bolesti i baziran je na odnosu između pojedinog zdravstvenog/socijalnog korisnika usluge i pružatelja usluge. Složen i multidimenzionalan zahtjev zdravstva, kombiniran s prisutnošću rastućih svjesnih i zahtjevnih pacijenata, naglašavaju potrebu za nove strategije kako bi racionalizirali sredstva, organizacijske metode i potrebe za uslugama koje štite ekonomsku stabilnost djelovanjem na gubitak i neučinkovitost. U tom slučaju, utvrđivanje integracijskih mehanizama otkriva ključan uvjet za osiguravanje kontinuirane skrbi. Važnost integracije se naglašava i u globalnim strategijama Svjetske zdravstvene organizacije na integrirane i čovjeku usmjerene zdravstvene usluge u kojima se pozivaju na mijenjanje načina na koji su zdravstvene usluge zasnovane, vođene i pružene te predlažu pet međuzavisnih strateških smjerova koji trebaju biti usvojeni sa strane zdravstvenih organizacija kako bi postali više čovjeku usmjereni i integrirani. Strateški smjerovi koji se navode su 1. ovlaštenje i uključenje ljudi; 2. jačanje uprave i nadležnosti; 3. reorijentacija modela skrbi; 4. koordinacija usluga; 5. kreiranje pristupačne okoline; zajedno ove strategije prezentiraju međusobno povezan skup mjera koje zahtijevaju promjenu zdravstvenog sustava u pružanju usluga koje su više čovjeku usmjerene i integrirane. Međutim, za svaki specifični kontekst, točna kombinacija strategija koja će biti korištena treba biti projektirana i razvijena, uzimajući u obzir lokalni kontekst, vrijednosti. Dobrobiti pristupa koji je usmjeren čovjeku i integriran su već dobro dokazani: povećana učinkovitost isporuke, smanjeni troškovi, povećan kapital u korištenim uslugama, bolja zdravstvena educiranost i osobna njega, povećano zadovoljstvo uslugom i skrbi, bolji odnosi između stručnog osoblja i pacijenata te poboljšana sposobnost odgovora na zdravstvenu krizu

(19). Prepoznati to da je zdravstveni sustav gledan u kontekstu specifičan, jasno je da nema potreba za jedinstvenim modelom usmjerenim prema čovjeku i integriranog zdravstva već nekoliko strategija usmjerene da bolje koordiniraju njegu oko ljudskih potreba. Kada se sagledaju kritički osvrti u literaturi, jasno se saznaje kako je osnivanje integrirane skrbi višestruki i dugoročni proces zbog teškoća u predstavljanju gubitaka u isporuci integrirane njege i rezultata. Postoji nekoliko razloga zbog kojih dolazi do ovog problema. Prvo, u kontekstu integrirane skrbi nije moguće efektivno odvojiti višekomponentne strategije koje su potrebne za ostvarenje rezultata. Drugo, kriterij za postizanje rezultata u integriranim zdravstvenim modelima nisu nužno specificirani niti mjerljivi. Konačno, samo je nekoliko mogućnosti za usporedbu s alternativnim modelima ili slučajevima. Međutim, čini se da postoje neke smjernice u prvim koracima u postizanju promjena, konkretno, razvoj zajedničke vizije trebao bi se temeljiti na jasnom ustroju potreba stanovništva u lokalnim zajednicama, koje se onda mogu razviti u zajedničke strategije promjena. Utvrđivanje potreba stanovništva stoga treba biti polazište u razvoju bilo kakvih strategija u integriranom zdravstvu, njezi. Jasno je da i sami ti prvi koraci za integriranu skrb zahtijevaju pomno planiranje i da sam proces promjene treba jako vodstvo i dobru rukovodstvenu podršku. (20) Drugim riječima, potreban je promjena paradigme u mjerama i autentična posvećenost u angažiranosti sa zajednicama u očuvanju njihovog zdravlja. „Integrirana skrb” znači različite stvari različitim ljudima. Važno je razjasniti kako ovaj termin treba koristiti. Ne postoji sveobuhvatna definicija ili opće idejno poimanje integrirane skrbi, koje je vjerojatno rezultat “same polimorfne prirode integrirane skrbi”. (21) Koncept integrirane skrbi je čvrsto oblikovano s perspektive i očekivanja različitih korisnika u zdravstvenom sustavu, čineći jedinstvenu definiciju još težom. Dakle, „integrirana skrb” je pojam koji odražava problem u poboljšanju pacijentovog iskustva i u postizanju efikasnosti i vrijednosti u pružanju usluga zdravstvenog sustava. Cilj je uputiti podijeljenost u uslugama i omogućiti bolje koordiniranu i kontinuiranu skrb. U praksi, iz te perspektive gradi

se koncept koji će više biti oblikovan s pogleda i očekivanja različitih utjecajnih grupa u zdravstvenom sustavu. U raznim literaturama nudi se kritički osvrt na primjere kako se integrativna skrb može adaptirati u praksi. Ipak, uspjeh svakog rješenja zasebno ovisi o kontekstu u kojem je integracija predstavljena, a ne inicijacija same integracije. Konceptualizacija integrirane skrbi je multidimenzionalna i obuhvaća četiri ključna elementa: a) vrsta integracije (funkcionalna, organizacijska, i drugo); b) široki spektar integracije (vertikalni ili horizontalni); c) stupanj integracije; d) sam proces integracije (npr. strukturirani, kulturni, socijalni) (21). Integrirana skrb otkriva 175 definicija i koncepata. (22) Najčešća definicija integrativne skrbi dolazi od Svjetske zdravstvene organizacije: “Organizacija i menadžment zdravstvenih usluga u kojem ljudi primaju skrb koja im je potrebna, kada im je potrebna, da je jednostavna za korištenje, postiže željene rezultate i pružene vrijednosti za novac”. Međutim, u ovom kontekstu, čini se da je puno zanimljivije i praktičnije fokusirati se na ono što Svjetska zdravstvena organizacija predlaže (19): zajednički skup načela, koja pružaju objedinjene vrijednosti. Sama srž principa usmjerenih čovjeku i integrirane skrbi znači da skrb mora biti:

- opsežna- skrb koja je opsežna i krojena rastućim zdravstvenim potrebama i težnjama ljudi i populacije, te posvećena općim zdravstvenim pokrićima
- pravedna- skrb koja je pristupačna svima
- održiva- skrb koja je učinkovita, djelotvorna i koja doprinosi održivom razvoju
- koordinirana- osigurati skrb koja je integrirana oko ljudskih potreba i efektivno koordinirana kroz različite pružatelje usluga i postavke
- kontinuirana- skrb i usluge koje se pružaju kroz životni vijek pojedinca
- holistička- usredotočena na fizičku, socioekonomsku, mentalnu i emocionalnu dobrobit čovjeka

- preventivna- suočavanje društvenih odrednica lošeg zdravlja kroz akcije u i između sektora kako bi promovirali javno zdravstvo
- osnažujuća- skrb koja je podrška ljudima da preuzmu odgovornost za vlastito zdravlje
- usmjerena k cilju- u pogledu kako ljudi donose odluke vezane za svoje zdravlje, pristupaju ishodima i mjere uspjeh
- s poštovanjem- na ljudsko dostojanstvo, socijalne okolnosti i kulturnu osjetljivost
- suradnička- skrb koja podržava rad na odnosima, koja se zasniva na timskom radu i za suradnju praksi u primarnoj, sekundarnoj i tercijarnoj skrbi i s drugima
- obogaćena s pravima i odgovornostima- da bi svi ljudi očekivali, vježbali i poštovali
- upravljana kroz zajedničku mjerodavnosti- od pružatelja skrbi do lokalnih pojedinaca za kvalitetu same skrbi i zdravstvenih ishoda
- upoznata s dokazima- kako bi politika i strategije bile vođene najboljim dostupnim dokazima i podržana kroz vrijeme kroz procjene mjerljivih objekata koji omogućuju poboljšanje kvalitete i ishoda
- vođena kao cjelina- skrb koja sagledava zdravstveni sustav kao cjelinu i trudi se razumjeti kako su njegove komponente međusobno u interakciji i kako je sustav pod utjecajem faktora
- etična- omogućiti da skrb optimizira odnos rizika i koristi se u svim intervencijama, poštuje pravo pojedinca da ima autonomnu odluku te da je informiran, da čuva privatnost, štiti one najranjivije skupine te da osigura poštenu distribuciju sredstava koji se koriste u skrbi.

3.1 INTEGRIRANA SKRB U KONTEKSTU RIJEKIH BOLESTI

Znanje o utjecaju rijetkih bolesti na pacijentovu funkcionalnost ostaje izazov nacionalnom sustavu, koji često sadrži neadekvatno priznanje i neprimjerene kompenzacije za poteškoće, dodatno pogoršavajući socijalnu i ekonomsku ranjivost ljudi koji žive s rijetkim

bolestima i njihove obitelji. Nekoliko istraživanja, provedena od organizacija pacijenata, demonstrirali su ozbiljan utjecaj rijetkih bolesti. Rezultati prve Europske ankete o svakodnevnom utjecaju rijetkih bolesti "Utjecaj rijetkih bolesti na svakodnevnicu": " (7), provedena od strane EURORDIS-a, a uključivala je 3000 pacijenta i njegovatelja, prikazuje koliki utjecaj rijetka bolest ima na svakodnevnicu i koliko je potrebna integrirana skrb jer je 65% sudionika posjetilo različite zdravstvene, socijalne i lokalne pružatelje skrbi u kratkom vremenskom periodu, 67% osjećaju da ti pružatelji skrbi komuniciraju loše međusobno, 7 od 10 ispitanika ne osjećaju se dovoljno informiranima vezano za njihova prava, 7 od 10 je reduciralo ili potpuno zaustavilo profesionalnu aktivnost zbog bolesti i obaveza vezanih za skrb. Osobe koje žive s rijetkim bolestima osjećaju da se susreću s diskriminacijom u slobodnim aktivnostima (32%), edukaciji (30%) i dnevnim aktivnostima (29%). 32% pacijenata također se osjeća diskriminirano i na radnom tržištu, ili kada traže posao (17%) ili na njihovom trenutnom poslu (15%). (23) U specifičnom kontekstu rijetkih bolesti, uključujući izazove bez obzira na dijagnozu, osjećaj izostavljenosti i manjka liječenja uzrokuju značajne moralne patnje i sagorijevanje među pacijentima i članovima obitelji. Stoga je jasno da, pružanje holističke podrške pacijentu je svakako dodatan izazov, ali rijetke bolesti će prije profitirati od integrirane skrbi nego od zasebnih profesija i bazičnih saznanja. S druge strane, 2008. godine, Europska komisija i odbor prepoznali su potrebu za koordinaciju skrbi pružene ljudima koji žive s rijetkim bolestima, nacionalno i internacionalno, a preporuke su sljedeće:

- ustanoviti i primijeniti planove ili strategije za rijetke bolesti kako bi osigurali pacijentima s rijetkim bolestima pristup visoko kvalitetnoj skrbi, u okviru njihovog zdravstvenog i socijalnog sustava;
- organizirati zdravstvenu zaštitu za ljude koji žive s rijetkim bolestima kroz uspostavljanje suradnje s relevantnim stručnjacima, i razmjena stručnjaka u državi ili izvana ako je potrebno;

- poticati Centre izvrsnosti da budu zasnovani na multidisciplinarnom pristupu skrbi kada se susreću s rijetkim bolestima;

- okupiti nacionalne stručnjake rijetkih bolesti te potaknuti udruživanje stručnjaka s Europskim suradnicima kako bi potaknuli razmjenu najboljih praksi u metodama dijagnostike i zdravstvene skrbi kao i edukacije i socijalnu skrb na polju rijetkih bolesti; *European Project for Rare Diseases National Plans Development* (EUROPLAN) ima veliku ulogu u tim aktivnostima. Sam projekt promiče pristup: poštivanje nacionalnih odluka, ali i mogućnost koherentnog i konzistentnog napretka u Europskoj uniji kad se govori o skrbi za rijetke bolesti. Zapravo, kroz preporuke EUROPLAN dani su alati za razvoj planova i strategija. Te preporuke i izvješća nekoliko međunarodnih konferencija preporučuju da se uzme u obzir potrebe za socijalnom inkluzijom, psihološki i edukacijski razvoj za ljude koji žive s rijetkim bolestima. (24) Također je prepoznato da je instrumentalna uloga socijalnih usluga u pojačanju, dobrobiti i zdravlju ljudi koji žive s rijetkim bolestima.

Nekoliko prihvaćenih međunarodnih planova uključuju specifične mjere kako bi pospješile koordinaciju između zdravstvenih, socijalnih usluga. 2016. godine Europska komisija prihvatila je "*The Commission Expert Group Recommendations to Support the Incorporation of Rare Diseases into Social Services and Policies*" u kojoj je ukazala na jasnu potrebu da se promoviraju mjere koje omogućuju multidisciplinarnu, holističku, kontinuiranu, čovjeku usmjerenu i primjenjivu skrb osobama koji žive s rijetkim bolestima. U holističkom i čovjeku usmjerenom pristupu, socijalne službe igraju veliku ulogu u postizanju visoke razine socijalne zaštite, zdravstvene zaštite, spolne ravnopravnosti te ekonomske, socijalne i teritorijalne kohezije. Zapravo, oni bi trebali pomoći ljudima da u potpunosti sudjeluju u svim aspektima života kako bi zadržali vlastitu neovisnost radi povećanja kvalitete života. Da bi postigli te ciljeve, socijalne službe bi trebale biti blisko povezane sa zdravstvenim i obrazovnim sustavom.

Ovi dokumenti, uz ostale razvojne politike na Europskoj i svjetskoj razini, predstavljaju važan politički korak u rješavanju problema rijetkih bolesti kako bi pružili holističku skrb (25).

Inovativni pristupi ciljaju povezivanju zdravstvenih, socijalnih službama i zajednice te pružatelji podrške, a koji se trenutno razvijaju i testiraju u nekoliko europskih zemalja: kvaliteta skrbi, europske referentne mreža stručnjaka, *case management*, *one-stop-shop* ili usluge „sve na jednom mjestu“, kao i mnogi drugi.

Dobar primjer integrirane skrbi također osnovan u istraživačkim centrima za rijetke bolesti i Europskoj mreži istraživačkih centara je *RareResourcesNet* koji cilja na ubrzavanje razvitka i implementacije holističke visoko kvalitetne skrb za osobe s rijetkim bolestima diljem Europe kako bi doprinijeli poboljšanju standarda skrbi i podrške. Istraživački centri rijetkih bolesti su usluga “sve na jednom mjestu”, dodatno sa zdravstvenim i socijalnim ustanovama, specifično dizajnirane za osobe koje žive s rijetkim bolestima i njihove skrbnike. Oni pružaju holističke usluge i podršku, dok također kreiraju most između pacijenta i obitelji te različitih interesnih grupa, usluga i stručnjaka koji pružaju zdravstvenu socijalnu skrb i podršku. Time ojačavaju pružatelje usluga, stručnjake, pacijente i skrbnike da premoste izazove rijetkih bolesti. Nadalje, zastupaju njihove adaptacije holističkih i integriranih usluga i politika diljem Europe. Primjer istraživačkog centra za rijetke bolesti je „*NoRo Reference Center for Rare Diseases*“ u Rumunjskoj, izgrađen 2011. godine., a djelomično financiran iz Norveškog fonda. Centar nudi socijalne i medicinske usluge, koje pružaju holističku skrb utemeljenu na multidisciplinarnosti i cjelovitom pristupu na individualne procjene pacijentovih potreba. Centar osigurava kontinuiranu skrb kroz usluge “sve na jednom mjestu”, posebno uređenu za osobe koji žive s rijetkim bolestima, kombinirajući medicinske, socijalne i edukacijske aktivnosti. Integracija socijalnih usluga kroz “sve na jednom mjestu” potencijalno ostvaruje profitabilnost, i efektivnost podrške kako bi riješili probleme s kojima se oboljeli nose. (26) „*NoRo centar*“ redovito organizira edukacije u skupinama od 12 do 14 bolesnika s istim rijetkim bolestima

koji sudjeluju u jednotjednim sesijama u kojima imaju osiguranu terapiju, obrazovanje i rehabilitaciju. Druge aktivnosti umjerene su na suradnju sa sveučilištima, školama, vrtićima, ministarstvima zdravlja, socijalnim centrima. Kad se analizira Hrvatska, članica *RareResourceNet* od 2017. godine je DEBRA društvo oboljelih od bulozne epidermolize. (27) DEBRA nastoji oboljelima od bulozne epidermolize osigurati cjelovitu skrb tako da surađuje sa školama, vrtićima, ministarstvom zdravlja, sveučilištima, bolnicama i drugima koji su uključeni u zbrinjavanje pacijenata s buloznom epidermolizom. Aktivnosti koje DEBRA osigurava su 24-satni Info servis za oboljele, podrška u svakodnevnom životu, organizacija tretmana i kontrola, psihološka podrška, pružanje informacija o socijalnim pravima, besplatan smještaj za obitelji tijekom boravka na liječenju i pregledima u Zagrebu i druge. Navedeni primjeri dobrih praksi jasno ukazuju da je potrebno pružati sveobuhvatnu podršku oboljelima i obiteljima u skrbi i educiranje i informiranje društva o specifičnostima i potrebama oboljelih.

3.2. ORGANIZACIJSKI MODEL U ZDRAVSTVENOJ NJEZI

Kao sastavni dio zdravstvene zaštite je sestrinska skrb. Organizacija skrbi provodi se na svim razinama zdravstvene zaštite. Danas u vrijeme svakodnevnog napretka medicine tako i zdravstvene njege bitno je prilagođavati organizaciju rada medicinskih sestara kako bi se postigla kvaliteta zdravstvene skrbi. Rad medicinskih sestara organiziran je prema vrsti i tipu zdravstvene ustanove i odjela, a s obzirom na edukacijsku razinu osoblja i s obzirom na potrebe bolesnika za zdravstvenom skrbi. Modeli organizacije u zdravstvenoj njezi daju uvid u raspodjelu zadaća, odgovornost i donošenje odluka s ciljem osiguravanja sigurne i kvalitetne učinkovite skrbi. Postoje tri osnovna modela organizacije kroz koju se pruža zdravstvena njega, a to su: funkcionalni model, timski i primarni model. Postoje još i modularni model, pacijentu usmjeren model i model cjelovite sestrinske skrbi. Modeli se razlikuju s obzirom na

obrazovnu strukturu osoblja, hijerarhijsku strukturu i načela pružanja zdravstvene skrbi. Primjena određenog modela ovisi o nekoliko faktora: kompleksnosti same zdravstvene njege, broju i obrazovnoj strukturi osoblja koje pruža zdravstvenu njegu, pristupu u zdravstvenoj njezi, vrsti zdravstvene ustanove i razini zdravstvene zaštite te opremljenosti zdravstvene ustanove. Funkcionalni model je najčešći u stacionarnim ustanovama. U timskog modelu mala grupa medicinskih sestara zbrinjava određeni broj bolesnika, a članovima tima povjeravaju se bolesnici, a ne zadaci. Temelj timskog modela je ideja da će grupa medicinskih sestara pružiti kvalitetniju njegu nego kad svaka od njih radi samostalno. Primarni model primjenjiv je na svim razinama zdravstvene zaštite uz uvjet da sve sestre imaju višu stručnu spremu. U Hrvatskoj se model primjenjuje u primarnoj zdravstvenoj zaštiti u patronaži. Kod modela cjelovite njege medicinska sestra odgovorna je za planiranje, organiziranje i provođenje kompletne njege tijekom svoje smjene, a primjenjuje se u jedinicama intenzivnog liječenja. U integrativnoj skrbi važan je pacijentu usmjeren model. Model umjeren pacijentu noviji je u zbrinjavanju pacijenata. Obilježava ga usmjerenost na pacijenta, a ne na ustanovu ili odjel. Svi članovi tima surađuju kako bi se osigurala skrb za pacijenta. U samom modelu pacijent i članovi njegove obitelji ili pacijentu važne osobe dio su tima. Sam pacijent u centru je zbivanja od izrade plana zdravstvene skrbi do organizacije skrbi. U radu se koristi interdisciplinarni pristup. Prednost modela je potpuno uključivanje pacijenta u skrb što povećava kvalitetu skrbi i samo zadovoljstvo pacijenta. Medicinska sestra odgovorna je za niz aktivnosti oko pacijenta i može konzistentnije osigurati skrb. Kad se gledaju troškovi ovaj model je najučinkovitiji model s obzirom na troškove skrbi. Nedostatci modela su što zahtjeva velike organizacijske promjene i promjene funkcija u odnosu na dosadašnji način organizacije skrbi. Zahtjeva uključivanje brojnih disciplina i djelatnika u skrbi za pacijenta što povećava rizik za pojavu konflikata, a od medicinske sestre zahtjeva dobre vještine upravljanja. Pacijentu usmjeren model prikladan je za sva okruženja. Medicinska sestra koordinator je tima i zadužena je za

uključivanje pacijenata u tim i donošenje odluka, poticanje suradničkog okruženja i održavanje jasne komunikacije među članovima tima. (15)

3.3. „CASE MANAGEMENT“

„Case management“ model se primjenjuje se kod kritično bolesnih i najtežih pacijenata, a čija je dugotrajna skrb praćena visokim troškovima. Model je koji upotpunjava skrb, a nije namijenjen za direktnu organizaciju skrbi svih pacijenata na nekom odjelu. Najčešće model možemo vidjeti u skrbi za psihijatrijske bolesnike. Medicinska sestra je menadžer koja koordinira skrb za pacijenta. Ovakav pristup je razvijen 1970-tih godina od osiguravajućih ustanova kao metoda za nadzor i kontrolu troškova. Sredinom 1980-tih bolnice su prepoznale potrebu za medicinskim sestrama ovog profila. Postoji vanjski i unutrašnji „case manager“. Takav koncept osigurava dinamični i sistematični suradnički pristup u pružanju i koordiniranju zdravstvenih usluga u određenoj populaciji. Kroz „case management“ nastoji se smanjiti fragmentacija i dupliciranje skrbi, a unaprijediti kvaliteta i „cost-effectiveness“ kliničkih ishoda. Ovime se nastoji prepoznati proces i unaprijediti način pružanja skrbi i servisa koji se koriste, a sukladno potrebama koji se javljaju kako bi se zadovoljile potrebe pacijenta. Nekoliko je sastavnica ovog modela kao što su procjena, planiranje, provođenje, evaluacija i interakcija. Medicinska sestra „case manager“ skrbi za pacijenta od primitka do otpusta. Iako, ne sudjeluje u direktnoj skrbi pacijenta njena uloga važna je u planiranju, evaluaciji i suradnji s interdisciplinarnim timom kako bi utvrdila razinu ostvarenja ciljeva, kvalitetu skrbi i stanje pri otpustu. Komponente modela sastoje se od procjene u kojoj se prikupljaju i analiziraju podatci o pacijentu. Zatim, planiranja koje je zasnovano na prikupljenim podacima. Svi postavljeni ciljevi trebaju biti realni, a u planu pacijent je u središtu skrbi. Planiranje se zasniva na *Evidence based nursing* ili sestrinstvo utemeljeno na dokazima. Koristi se interdisciplinarni

pristup u kojem je potrebna usuglašenost. Tijekom provođenja skrbi bitno je delegiranje, koordiniranje, a rijetko direktno izvođenje. Sve intervencije potrebno je dokumentirati, a tijekom primjene modela bitno je da je komunikacija adekvatna. Nadzor nad provedbom plana, primjena planiranih intervencija na siguran način, na vrijeme i učinkovito. Evaluacija ovakvog modela osigurava napredovanje pacijenta i komponentne modela. Interakcija i suradnja svih članova tima, pacijenta, obitelji i bližnjih osoba te dobre komunikacijske sposobnosti. Medicinska sestra je uspješan motivator.

Medicinska sestra „*case manager*“ procjenjuje, planira, primjenjuje, koordinira, nadzire, evaluira zdravstvenu njegu, načine i servise korištene pri zadovoljavanju potreba, surađuje s pacijentom i njegovom obitelji, surađuje s drugim medicinskim sestrama, liječnicima, terapeutima, dijetetičarima i drugima. Također koordinira servisima kao što su Zdravstvena njega u kući, Ustanova za starije i nemoćne osobe i druge. (15)

S obzirom na to da su rijetke bolesti kompleksne i zahtijevaju multidisciplinarni pristup korištenja modela „*case managementa*“ u radu s oboljelima omogućio bi veliki napredak u skrbi. Pacijenti bi tad na jednom mjestu rješavali sve vezano uz njihovu dijagnozu, što bi rezultiralo potpunijom skrbi. Imati medicinsku sestru koja razumije rijetku dijagnozu i problematiku s obzirom na rijetkost, bi zasigurno omogućilo unaprjeđenje kvalitete života. Iako još uvijek u mnogim slučajevima rijetkih bolesti, uloga „*case manager*“ nije zaživjela jer je obitelj ona koja u potpunosti brine za oboljelog te rješava pitanja i probleme koje muče oboljele. Članovi obitelji, često glavni skrbnici, često se nađu u *burn-out* situacijama, onemogućeni da se nose s fizički i psihološki sa situacijom. Stoga, stručnjaci u „*case managementu*“ su od iznimne važnosti da olakšaju teret koji je na osobama koji žive s rijetkim bolestima i njihovim obiteljima. Stručnjaci predstavljaju faktor koji može osigurati bolju koordinaciju u skrbi za osobe s rijetkim bolestima, funkcionalnu vezu između zdravlja i socijalnih potreba pacijenta. Inovativni pristup usmjeren na pacijenta za pružanje socijalne

skrbi u složenim uvjetima („*INNOVCare*“) projekt financiran iz fonda Europske unije razvijen je za ulogu „*case managera*“. (28) Prema toj shemi, „*case manager*“ trebao bi: djelovati kao zaseban i stabilan kontakt, slušati, informirati, podržavati i osnaživati pacijente i njihove obitelji, pristupiti i nadzirati pacijentove potrebe i potrebe njegove obitelji, pružati holističko, pacijentu-usmjereno planiranje skrbi i koordinaciju skrbi, djelovati kao središte informacija i znanja, informirati, podržavati i osnaživati stručnjake za skrb, olakšati koordinaciju među uslugama i mrežama usluga, pomagati u prevenciji rizika i ograničiti korištenje zdravstvenih usluga kada one nisu potrebne, razvijati radne metode koje će pružiti podršku pacijentu i njegovoj obitelji kako bi se osnažili. „*INNOVCare*“ projekt je također testiran u upotrebi „*case managera*“ u kontekstu rijetkih bolesti i trebao je donijeti mnogo informacija o utjecaju takve vrste skrbi i kvalitetu životu pacijenta i njegove obitelji. Glavni cilj ovog projekta je prikupiti podatke neispunjenih socijalnih potreba osoba koje žive s rijetkim bolestima i njihove obitelji, analizirajući pritom postojeće socijalne puteve u skrbi koje su odabrali države članice kako bi olakšali kreiranje europske mreže istraživačkih centara i kako bi osigurali dobru praksu. Drugi primjer možemo pronaći u Nizozemskoj, gdje „*case management*“ za individualnu skrb s rijetkim bolestima je često razdijeljen na organizacijske i medicinske komponente. Za pomoć glede organizacijskih aspekata „*case manager*“ je medicinska sestra koja je u bliskom kontaktu sa sudionicima skrbi. Za medicinske probleme, tu je takozvani „*liječnik-manager*“ koji koordinira multidisciplinarnu skrb i on je prvi kontakt za bilo kakva medicinska pitanja. Liječnik, imajući široku perspektivu bolesti i njezinog zdravstvenog i psihosocijalnog utjecaja, može preporučiti pacijente drugim stručnjacima u mreži ili izvan za hitnu pomoć ili druge usluge. (25)

3.4. ULOGA MEDICINSKE SESTRE U INTEGRACIJI OBOLJELIH OD RIJETKIH BOLESTI

U skrbi za oboljele od rijetkih bolesti medicinska sestra dio je multidisciplinarnog tima. Njezin radni djelokrug uključuje suradnju s pacijentom, njegovateljima i svim ostalim sudionicima tima kako bi osigurala najprikladniji plan zdravstvene skrbi. Medicinska sestra treba imati teoretsko znanje, kako bi na proaktivan i u potpunosti integriran pristup mogla pružati takvom pacijentu cjelovitu podršku. Proaktivni, individualni pristup omogućava identificiranje potreba i utječe na poboljšanje ishoda skrbi, a sve kako bi se spriječile situacije koje nepovoljno mogu utjecati na pacijenta kao što su učestale hospitalizacije. S druge strane, takav pristup osigurava smanjenje troškova u zdravstvenom sustavu i ono najvažnije osigurava pravodobno prepoznavanje mogućih komplikacija koje se mogu izbjeći samo ako se skrb pomno planira. Uspješno upravljanje rijetkim bolestima, pružanjem intervencija koje mogu poboljšati i unaprijediti sestrinsku skrb, kvalitetu života pacijenta i njihovih obitelji, može se postići modelom koji se usredotočuje na holističku skrb za pacijenta. U svom radu medicinska sestra trebala bi koristiti *Evidence based nursing* odnosno sestrinstvu utemeljeno na dokazima te kliničke smjernice koje su napravljene kako bi skrb bila cjelovita. Uključivanjem tehnika motivacijskih razgovora u radu može se procijeniti razumijevanje pacijenta o njegovom trenutnom zdravstvenom stanju i potencijalnim zdravstvenim rizicima. Osim motivacijskih razgovora, medicinska sestra pruža sveobuhvatnu edukaciju kako pacijenata tako i članova njihovih obitelji. Oboljelima od rijetkih bolesti važno je skrb pružati multidisciplinarno stoga je bitno da medicinska sestra koordinira i povezuje različite stručnjake iz tima, sve s ciljem osiguravanja najprikladnijeg plana zdravstvene njege. Jednako tako potrebno je uključivati i povećati angažman pacijenta, staviti ga u središte skrbi i upućivati u plan skrbi. Dobra suradnja s pacijentom omogućava postojanje kontinuiteta skrbi, dobar odnos u timu, suradnju sa svim

sudionicima tijekom zbrinjavanja pacijenta koji pomažu unaprjeđenju upravljanja i smanjenju komplikacija povezanih sa stanjem. Medicinska sestra koordinira timom koji skrbi za pacijenta kroz „*case management*“, prati pacijenta od prijema do otpusta, s odjela na odjel, a također i planira zdravstvenu njegu, kontrolira kvalitetu provođenja i evaluira željene ciljeve. Prednost takvog pristupa je smanjenje broja dana hospitalizacije, manji troškovi liječenja te najvažnije zadovoljstvo pacijenta i zadovoljstvo zdravstvenog osoblja. Medicinska sestra pacijentu pomaže i educira ga na području prehrane, prijevoza, stomatološke skrbi, kućne njege te u svemu što je pacijentu potrebno za svakodnevni život. (29) Kad je to moguće dobro je da medicinska sestra sudjeluje u izradi priručnika koje sadrže osnovne informacije koje pacijentu mogu biti potrebne za svakodnevni život. (30) Medicinska sestra „*case manager*“ potrebna je u radu s oboljelima od rijetkih bolesti jer integrirana skrb omogućava kvalitetniji rad i poboljšava ishode. Primjer u kojem se to najbolje može vidjeti je činjenica kako su referentni centri za većinu rijetkih bolesti u Zagrebu. Ako pacijent dolazi iz drugih gradova na pregled kod specijaliste u Zagreb, medicinska sestra „*case manager*“ s pacijentom te zdravstvenim timom koji skrbi za pacijenta može dogovoriti da većinu pregleda pacijent obavi jednim dolaskom u bolnicu. Pravovremeno organiziranje pregleda i zahvata smanjit će broj hospitalizacija te dodatnih i nepotrebnih izlaganja pacijenta učestalim posjetama bolnicama. S obzirom na to da oboljeli od rijetkih bolesti mogu imati niz socijalnih problema medicinska sestra je ona koja može prepoznati potrebu uključivanja socijalnih radnika u tim koji skrbi za pacijenta. Pri otpustu iz bolnice medicinska sestra može provjeriti potrebe uključivanja Ustanove za zdravstvenu njegu za pacijenta, sukladno njegovom stanju. Svakako je važno u svemu uključivati obitelj pacijenta kako bi otpust iz bolnice bio planiran. Uz holističko praćenje, medicinska sestra može pravodobno prepoznati potrebu kod pacijenta za bihevioralnom podrškom, odnosno potrebnom podrškom iz drugih područja kao što su socijalna podrška, motivacija i drugo. (29) U razgovoru s pacijentom potrebno je osigurati

dovoljno vremena za postavljanje pitanja. Samo cjeloviti pristup pacijentu osigurat će kvalitetnu sestrinsku odnosno zdravstvenu skrb te unaprjeđenje kvalitete života.

4. ZAKLJUČAK

Prednost integriranog sustava u skrbi za oboljele od rijetkih bolesti, a u odnosu na aktualni i više su nego očite i mjerljive. Integracija skrbi objedinjuje sve razine zdravstvenog sustava sa zdravstvenim djelatnicima te drugim sudionicima u skrbi. Integrirana skrb omogućava zdravstvenim djelatnicima kvalitetniji rad, poboljšava ishode i doprinosi smanjenju troškova u zdravstvu. Uloga medicinske sestre u integriranoj skrbi dobiva novu ulogu i nove uvjete za rad. Dakle, one se vraćaju na područje svog djelovanja koje unaprjeđuju, prestaju biti administratori, a sve inovacije daju im bazu za stručni i znanstveni razvoj. Sestrinska profesija usmjerena je na rad s pacijentima, ali i na komunikaciju s obitelji i zajednicom. Skrb za oboljele od rijetkih bolesti mora biti kontinuirana, cjelovita i jedino tako pacijent zaista dolazi u središte skrbi koje mu unaprjeđuje kvalitetu života. U procese skrbi za oboljele bitno je uključiti i obitelj kao temeljnu jedinicu koja je pacijentu važna. Edukacija kako pacijenta tako i obitelji ne smije se zanemariti, stoga je potrebno da se medicinske sestre redovito usavršavaju na području rijetkih bolesti kako bi mogle pratiti trendove u postupcima i metodama u zdravstvu te skrbi. Pritom, treba naglasiti kako u svakodnevnom radu treba biti primijenjen holistički koncept rada s pacijentima te njihovim obiteljima.

5. ŽIVOTOPIS

OSOBNI PODACI

Ime i prezime: Mateja Krznar

Datum rođenja: 10.listopad 1992.

Mjesto rođenja: Zagreb, Hrvatska

OBRAZOVANJE

2018. - 2020: Sveučilište u Zagrebu, Medicinski fakultet, Sveučilišni

diplomski studij sestrinstva

2012. - 2015: Zdravstveno Veleučilište Zagreb, Preddiplomski studij sestrinstva

Zvanje: prvostupnica sestrinstva

2007. - 2011: Škola za medicinske sestre Vinogradska, Zagreb

Zvanje: medicinska sestra/tehničar

RADNO ISKUSTVO

2015. - ...: DEBRA, društvo oboljelih od bulozne epidermolize

2013: Klinika za infektivne bolesti „dr.Fran Mihaljević“

2011.– 2012: Klinika za infektivne bolesti „dr. Fran Mihaljević“

- engleski jezik: u govoru i pismu
- aktivna sudionica domaćih i međunarodnih konferencija, edukacija
- članica Hrvatske komore za medicinske sestre

6. LITERATURA

1. De Santis, M.; Castro, R. Integrated care. 2018. [Pristupljeno: 3.9.2020.] Dostupno na: <http://www.rd-action.eu/wp-content/uploads/2018/09/INTEGRATED-CARE.pdf>
2. Ministarstvo zdravlja Republike Hrvatske. Nacionalni plan za rijetke bolesti 2015. – 2020. Zagreb. 2015. [Pristupljeno: 3.9.2020.] Dostupno na: <https://zdravstvo.gov.hr/programi-i-projekti/nacionalni-programi-projekti-i-strategije/ostali-programi/nacionalni-program-za-rijetke-bolesti-od-2015-do-2020/2190>
3. Dijagnostički genetički test za rijetke bolesti. [Pristupljeno: 3.9.2020.] Dostupno na: <https://www.svkatarina.hr/centar-izvrsnosti/10/precizna-i-preventivna-medicina/dijagnosticki-geneticki-test-za-rijetke-bolesti/326>
4. Vlada Republike Hrvatske. Ministarstvo zdravlja Republike Hrvatske. Nacionalna strategija razvoja zdravstva 2012.-2020. 2012. Dostupno na: <https://zdravlje.gov.hr/UserDocsImages/dokumenti/Programi,%20projekti%20i%20strategije/Skracena%20Nacionalna%20strategija%20razvoja%20zdravstva%20-%20HRV%20-%20za%20web.pdf>
5. U zatvorenom svijetu „nevidljivih“ bolesti. [Pristupljeno: 18.9.2020.] Dostupno na: <http://www.zzjzpgz.hr/nzl/62/dodatak.htm>
6. Hrvatski Savez za rijetke bolesti. Priručnik o ostvarivanju prava oboljelih od rijetkih bolesti. [Pristupljeno: 18.9.2020.] Dostupno na: <http://www.hull.hr/wp-content/uploads/2018/07/Prirucnik-o-ostvarivanju-prava-oboljelih-od-rijetkih-bolesti.pdf>
7. Juggling care and daily life The balancing act of the rare disease community A Rare Barometer survey. EURORDIS. 2017. [Pristupljeno: 3.9.2020.] Dostupno na: <https://www.eurordis.org/publication/juggling-care-and-daily-life-balancing-act-rare-disease-community>

8. Proširenje novorođenačkog probira na nasljedne metaboličke bolesti u Republici Hrvatskoj. [Pristupljeno: 18.9.2020.] Dostupno na: <https://www.kbc-zagreb.hr/novosti/prosirenje-novorodenackog-probira-na-nasljedne-metabolicke-bolesti-u-republici-hrvatskoj/>
9. Lijekovi za liječenje rijetkih i teških bolesti. [Pristupljeno: 10.9.2020.] Dostupno na: <https://www.halmed.hr/Lijekovi/Informacije-o-lijekovima/Lijekovi-za-lijecenje-rijetkih-i-teskih-bolesti/>
10. O Savezu. [Pristupljeno: 10.9.2020.] Dostupno na: <http://www.rijetke-bolesti.hr/o-savezu/>
11. Comprehensive care. [Pristupljeno: 30.9.2020.] Dostupno na: <https://www.safetyandquality.gov.au/sites/default/files/migrated/Comprehensive-Care.pdf>
12. Achieving Holistic Person-Centred Care to Leave No One Behind A contribution to improve the everyday lives of people living with a rare disease and their families. 2019. EURORDIS. [Pristupljeno: 7.9.2020.] Dostupno na: <https://www.eurordis.org/carepaper>
13. Cjeloviti pristup ljudskom zdravlju. [Pristupljeno: 7.9.2020.] Dostupno na: <http://www.zzjzpgz.hr/nzl/22/covjek.htm>
14. Mojsović Z. i suradnici, *Sestrinstvo u zajednici, priručnik za studij sestrinstva – prvi dio*. 2004. Zagreb: Zdravstveno veleučilište.
15. Fučkar, G. *Proces zdravstvene njege*. Zagreb: Medicinski fakultet Sveučilišta u Zagrebu, 1995
16. Dossey MB, Keegan L. *Holistic Nursing. A Handbook for Practice*. American Nurses Hollistic Association. Sixth Edition. 2013. [Pristupljeno: 28.9.2020.] Dostupno na: <https://books.google.hr/books?hl=hr&lr=&id=kby0J6Y7aeYC&oi=fnd&pg=PR5&dq>

[=holistic+approach+in+nursing&ots=1648FZowNJ&sig=YGVnti4GLbV9HIUImGQR1soVSw&redir_esc=y#v=onepage&q=holistic%20approach%20in%20nursing&f=false](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/322475)

17. Europske referentne mreže. [Pristupljeno: 7.9.2020.] Dostupno na: <https://zdravstvo.gov.hr/programi-i-projekti/medjunarodni-projekti-i-eu-fondovi/europske-referentne-mreze-european-reference-networks/2491>
18. European Reference Networks. [Pristupljeno 30.9.2020.] Dostupno na: https://ec.europa.eu/health/ern_hr
19. World Health Organization. WHO global strategy on people-centred and integrated health services. Geneva: World Health Organization; 2015 (WHO/ HIS/SDS/2015.6). [Pristupljeno: 7.9.2020.] Dostupno na: <http://www.who.int/servicedeliverysafety/areas/people-centred-care/global-strategy/en/>
20. World Health Organization. Integrated care models: an overview; 2016 [Pristupljeno 7.9.2020.] Dostupno na: http://www.euro.who.int/__data/assets/pdf_file/0005/322475/Integrated-care-models-overview.pdf
21. RAND Europe. National Evaluation of the Department of Health's Integrated Care Pilots. Cambridge: RAND Europe 2012. [Pristupljeno: 7.9.2020.] Dostupno na: https://www.rand.org/content/dam/rand/pubs/technical_reports/2012/RAND_TR1164.pdf
22. Armitage GD, Suter E, Oelke ND, Adair CE. Health systems integration: state of the evidence. International Journal of Integrated Care. 2009;9(2):None. [Pristupljeno: 7.9.2020.] DOI: <http://doi.org/10.5334/ijic.316>
23. FEDER (ENSERIO Study 2009) (Federación Española de Enfermedades Raras). Study on the situation of social-sanitary needs of people with rare diseases in Spain–ENSERio. [Pristupljeno: 7.9.2020.] Dostupno na:

https://enfermedadesraras.org/images/stories/documentos/Estudio_ENSERio.pdf

24. EUROPLAN (European Project for Rare Diseases National Plans Development) (2010). Recommendations for the Development of National Plans for Rare Diseases. [Pristupljeno 10.9.2020.] Dostupno na:
http://www.europlanproject.eu/Resources/docs/2008-2011_2.EUROPLANRecommendations.pdf
25. Castro R et al. Bridging the Gap between Health and Social Care for Rare Diseases: Key Issues and Innovative Solutions. In M. Posada de la Paz et al. (eds.), Rare Diseases Epidemiology: Update and Overview, Advances in Experimental Medicine and Biology 1031, Springer International Publishing AG 2017 https://doi.org/10.1007/978-3-319-67144-4_32
26. European Commission–DG Employment, Social Affairs and Inclusion. Call for Proposals VP/2014/008 on Social Policy Innovations Supporting Reforms in Social Services.2014
[Pristupljeno 10.9.2020.] Dostupno na:
<http://ec.europa.eu/social/main.jsp?catId=629&langId=en&callId=408&furtherCalls=yes>
27. Resource Centres For Rare Diseases. [Pristupljeno: 7.9.2020.] Dostupno na:
<https://innovcare.eu/social-services/resource-centres-for-rare-diseases/>
28. INNOVCare (Innovative Patient-Centred Approach for Social Care Provision to Complex Conditions). „Case managers for rare diseases: Roles and training outlines” 2018. [Pristupljeno 10.9.2020.] Dostupno na:
https://innovcare.eu/wpcontent/uploads/2018/04/Outline-of-role-and-training-of-casemanagers_print.pdf

29. Specialty Rare Disease Management: Taking a Holistic Approach [Pristupljeno 10.9.2020.] Dostupno na: <https://www.pharmacytimes.com/news/specialty-rare-disease-management-taking-a-holistic-approach>
30. Caring for your patients with rare diseases. [Pristupljeno: 10.9.2020.] Dostupno na: <https://rarediseases.info.nih.gov/Guides/pages/122/caring-for-your-patient-with-a-rare-disease>