

## e-Pionier

### KARTA PROBLEMU SPOŁECZNO-GOSPODARCZEGO

I. Metryka problemu	
<b>1. Tytuł</b>	<i>Wspieranie systemowego tworzenia planów zintegrowanej opieki nad pacjentami Ośrodka Chorób Rzadkich (OCR) działającego w ramach Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego (UCK) - opracowanie systemu dla dystrofii mięśniowej Duchenne'a (w oparciu o międzynarodowe wytyczne TREAT-NMD)</i>
<b>2. Zgłaszający</b>	<i>Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku (jednostka organizacyjna: Ośrodek Chorób Rzadkich przy Poradni Genetycznej),</i>
<b>3. Opis problemu</b>	<p><i>Ośrodek Chorób Rzadkich (OCR) działający w strukturze Uniwersyteckiego Centrum Klinicznego w Gdańsku zajmuje się diagnostyką i późniejszym leczeniem schorzeń rzadkich uwarunkowanych genetycznie.</i></p> <p><i>Do placówki kierowani są pacjenci z terenu całego województwa, jak także i z innych rejonów kraju. W przypadku niektórych chorób jak np. Dystrofia Mięśniowa Duchenne'a (DMD) pod opieką mamy ponad 90 % z wszystkich pacjentów chorych na DMD do 18 r.ż z woj. pom.– choroba genetyczna powodująca stopniowy zanik mięśni kończący się niewydolnością oddechowo-krążeniową i śmiercią chorego wieku 23-33 lat)</i></p> <p><i>OCR oprócz diagnostyki, odpowiada również za leczenie pacjentów. W sposób zintegrowany jest obecnie w stanie objąć rocznie opieką około 80 pacjentów z DMD. W skład aktualnego systemu opieki nad pacjentem wchodzi:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><i>• Hospitalizacja pacjenta raz w roku (3 dni diagnostyki i badań u 12 różnych specjalistów)</i></li> <li><i>• Terapia domowa (codzienna rehabilitacja - w planie także jako telemedycyna – stały kontakt telefoniczny pomiędzy opiekunami a OCR)</i></li> <li><i>• Terapia kardiologiczna, neurologiczna, endokrynologiczna (raz na 6 m-ce - z uwagi na przyjmowane leki pacjenci powinni być monitorowani częściej niż co 3 m-ce)</i></li> <li><i>• Opieka paliatywna w Hospicjum (końcowe stadium choroby)</i></li> <li><i>• Opieka psychologiczna (dla pacjentów i opiekunów)</i></li> </ul> <p><i>OCR posiada bardzo dobrze udokumentowaną historię choroby pacjentów z chorobą Duchenne'a – ok. 1000 rekordów pacjentów i jest ona na bieżąco aktualizowana. OCR koordynuje proces opieki nad chorym, w którym uczestniczy:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><i>• Kilkunastu Lekarzy specjalistów</i></li> <li><i>• Opiekunowie dzieci</i></li> <li><i>• Rehabilitanci</i></li> <li><i>• Pediatrzy w miejscu zamieszkania</i></li> <li><i>• Hospicjum domowe</i></li> <li><i>• Stowarzyszenie Rodziców- Fundacja Parent Project Muscular Dystrophy</i></li> </ul> <p><i>Zdiagnozowane problemy:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li><i>• Brak możliwości tworzenia i modyfikowania w czasie rzeczywistym zintegrowanych planów opieki nad pacjentem (do czego potrzebne są aktualne dane o stanie pacjenta dostarczane na bieżąco do wszystkich</i></li> </ul>



specjalistów opiekujących się pacjentem - zarówno stan pacjenta, jak i sposoby na leczenie zmieniają się szybko w czasie – zw. na szybko postępującą chorobę, na całym świecie prace są prowadzone w równie szybki, adekwatny do możliwości organizacyjnych i finansowych sposób – jest tu bardzo duże pole do działań eksperymentalnych, walczy się o dodatkowe dni, miesiące, lata)

- Wyznaczanie zintegrowanego planu opieki, koordynacja leczenia i przepływ informacji odbywa się w sposób tradycyjny (papier/mail/telefon), aby sprostać szybko postępującej chorobie widzimy potrzebę szybkiego i łatwego przepływu informacji o stanie zdrowia pacjenta pomiędzy wszystkimi specjalistami zaangażowanymi w leczenie,
- Brak szybkiego i łatwego przepływu informacji między opiekunami a OCR – z uwagi na szybko postępującą chorobę widzimy potrzebę częstszego monitoringu pacjentów jak i postępów w rehabilitacji przez samych opiekunów, w szczególności zaś monitorowania wdrażania w leczeniu domowym pacjentów światowych zaleceń rehabilitacyjnych odnoszących się do tej choroby (obecnie kompleksowa diagnostyka wykonywana jest raz w roku na terenie UCK, podczas gdy wiele informacji mogłoby być dostarczanych w trybie online bezpośrednio od opiekunów pacjenta, czy też poprzez czujniki montowane na ciele pacjenta – Pacjent z Dystrofią Mięśniową Duchenne’a to pacjent unieruchomiony, z uwagi na zanik mięśni, początkowo porusza się na wózku, następnie pacjent wymaga już stałego leżenia i często respiratoroterapii
- Brak możliwości szybkiej analizy i wnioskowania przez lekarzy specjalistów na bazie wszystkich dotychczas zebranych historycznych danych medycznych (wszystkie dotychczas leczone przypadki), jak i zbieranych w czasie rzeczywistym podczas badania konkretnego pacjenta

*Dlaczego UCK wspólnie z zespołem OCR chciałby skupić się na wsparciu przez Technologie informacyjno-komunikacyjne (ICT) procesu systemowego tworzenia zintegrowanych planów opieki nad pacjentem chorym na Dystrofię Mięśniową Duchenne’a ? :*

- Nieduża grupa pacjentów (około 80 chorych w stałej opiece )
- Pacjenci z tą chorobą rzadką mają znacząco skróconą długość życia. Dzięki lepszemu skoordynowaniu procesu leczenia (automatyzacja pewnych procesów), szybszemu przepływowi informacji i poddawaniu ich analizie w czasie rzeczywistym (w odniesieniu do danych już posiadanych przez OCR na temat 1000 innych pacjentów), wyznaczaniu i modyfikowaniu w czasie rzeczywistym zintegrowanych planów opieki możliwym jest wydłużenie życia pacjentów, przy równoczesnym poprawieniu jakości ich życia.
- OCR posiada już bardzo dużo danych na temat poszczególnych pacjentów, co przy odpowiednim ich przetworzeniu pomogłoby w szybszym wnioskowaniu na temat stanu pacjenta przyczyniłoby się do wyznaczenia skuteczniejszego zintegrowanego planu opieki dla obecnych i przyszłych pacjentów
- Aktywni i dobrze zorganizowani opiekunowie pacjentów, którzy są zmotywowani do wzięcia udziału w różnego rodzaju eksperymentach pomagających pacjentom (duża różnica w nastawieniu do opieki nad dzieckiem w stosunku do np. opieki nad osobą starszą w domu - łatwy dostęp do wrażliwych danych medycznych niezbędnych w procesie wnioskowania)
- Z dużym prawdopodobieństwem najbardziej rozwinięta dla tak

	<p>skomplikowanych przypadków (bardzo wiele osób włączonych w opiekę nad jednym chorym) i z największym doświadczeniem w realizacji opieki zintegrowanej jednostka w ramach UCK</p> <p>Uważamy iż testując system wspierający wyznaczanie zintegrowanych planów opieki na tej niewielkiej grupie uda się nam wypracować nowe modele dla wyznaczania podobnych planów opieki nad innymi chorymi, a w szczególności nad osobami starszymi przebywającymi w domu, czy wprost dla innych grup pacjentów z chorobami rzadkimi – pilotaż w tym miejscu ma największą szansę na sukces i późniejsze przeniesienie rozwiązań procesowych i technologicznych na inne jednostki w ramach UCK</p>
<p><b>3. Koordynator</b></p>	<p>dr n. med. Tadeusz Jędrzejczyk, Tadeusz.jedrzejczyk@gmail.com, tel. 58 349 15 43</p>
<p><b>II. Kryteria dopuszczające (zgodność z celami e-Pionier)</b></p>	
<p><b>1. Potwierdzenie istotności problemu oraz możliwości spozycjonowania problemu w branży ICT</b></p>	<p><i>Dystrofia Mięśniowa Duchenne’a należy do grupy chorób rzadkich (występowanie jeden przypadek na 3000-3500), jest efektem zmian o charakterze delekcji/duplikacji lub mutacji punktowych genu DMD. Efektem powyższych zmian jest częściowy lub całkowity brak białka dystrofiny, mający wpływ na budowę i funkcję układu mięśniowego. Efektem jest postępujący zanik mięśni z osłabieniem ich siły, co w pierwszej fazie prowadzi do zaburzeń chodu (około 5 roku życia) a następnie do spadku masy ciała, postępujących problemów oddechowych oraz kardiomiopatii. Jak dotąd mimo szeregu prowadzonych badań klinicznych (także w zakresie terapii genowych) nie ustalono jednolitej skutecznej metody leczenia choroby, stwierdzając jednak korzystny wpływ sterydoterapii, rehabilitacji, leczenia kardiologicznego oraz endokrynologicznego na przedłużanie życia oraz poprawę jego jakości. Tylko zintegrowany, zgodny z przyjętymi przez specjalistyczne, wiodące ośrodki system opieki nad chorym przynosi korzystne efekty.</i></p> <p><i>W aktualnym procesie opieki zintegrowanej, w oparciu o posiadane wieloletnie doświadczenie udało się wprowadzić wszystkie elementy wielospecjalistycznej opieki nad chorymi do 18 roku życia z Dystrofią Mięśniowa Duchenne’a (DMD) w UCK w Gdańsku. Możliwe jest także dalsze prowadzenie tych chorych po osiągnięciu 18 roku życia wg wypracowanego systemu. Opieka obejmuje nie tylko wielospecjalistyczny aspekt lekarski, ale uwzględnia celowaną rehabilitację, opiekę psychologiczną oraz pomoc socjalną, jak i opiekę paliatywną.</i></p> <p><i>W kwestii narzędzi ICT wykorzystywanych w procesie leczenia, posiadanie narzędzia umożliwiającego wyznaczanie i koordynowanie zintegrowanych planów opieki na podstawie danych aktualnych oraz historycznych konkretnego pacjenta, oraz innych wcześniej konsultowanych przypadków, pozwoliłoby na monitorowanie w czasie rzeczywistym pacjentów, lepszy dobór zaleceń do planu opieki, a także znaczącą poprawę jakości rehabilitacji pacjenta (poprzez jej lepszy monitoring).</i></p> <p><i>Posiadanie wsparcie ICT w tym obszarze pozwoliłoby na lepsze kojarzenie poszczególnych informacji medycznych oraz wsparcie wyciągania wniosków interdyscyplinarnych przez specjalistów włączonych w proces leczenia (obecnie każdy specjalista wnioskuje sam na podstawie dostarczanej dokumentacji w tradycyjnej formie, wywiadu z pacjentem, konsultacji indywidualnych z innymi specjalistami) – częstszymi „wirtualnymi konsyliami”, a co za tym idzie możliwością modyfikowania planu opieki w czasie rzeczywistym.</i></p> <p><i>W ramach systemu opieki nad pacjentami z chorobami rzadkimi w Europie budowany jest system ERN (European Rare Diseases Network), skupiający zintegrowane systemy diagnostyki i terapii chorób rzadkich. Założenia funkcjonowania tego typu sieci oparte są właśnie na strukturach takiej</i></p>

	<p>zintegrowanej opieki, ponieważ dla chorób rzadkich nie można zbudować jednego doktrynalnego modelu, tak jak ma to miejsce np. w przypadku chorób układu krążenia. Posiadanie wsparcia ICT w obszarze opieki zintegrowanej w ramach OCR ułatwiłoby wykorzystywanie informacji z systemu ERN, oraz szybsze i skuteczniejsze wdrażanie ich w terapii nad pacjentem.</p>
<p><b>2. Potwierdzenie unikalności problemu (braku rozwiązania) oraz konieczności prowadzenia prac rozwojowych</b></p>	<p>Diagnozowanie w przypadku tej konkretnej choroby jest relatywnie proste zw. na skutecznie prowadzone badania genetyczne. Jak wskazano powyżej najistotniejszym wyzwaniem jest szeroko pojęty system integracji posiadanej wiedzy, jej przepływu oraz wsparcia procesu wnioskowania na jej temat, służący kadrze lekarskiej, rehabilitantom, opiekunom do wyznaczenia i późniejszego modyfikowania zintegrowanego planu opieki nad konkretnym pacjentem.</p> <p>Obecnie na rynku nie istnieją systemy do wyznaczania zintegrowanych planów opieki nad pacjentem, umożliwiające zbieranie i analizę w czasie rzeczywistym aktualnych i historycznych danych na temat pacjentów, służące do wyznaczania, ale także modyfikowania planu opieki dla wybranego pacjenta. Dwudziestoletnia praktyka zespołu badawczego Poradni Genetycznej i następnie OCR nie wykazały dostępności narzędzi tego rodzaju na polskim, czy zagranicznym rynku, co wynika z niszowej specyfiki problemu i wskazuje na potrzebę prowadzenia prac rozwojowych.</p>
<p><b>III. Parametry poszukiwanego rozwiązania problemu</b></p>	
<p><b>1. Kryteria oceny MVP</b></p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. zdolność do wytworzenia i modyfikowania zintegrowanego planu opieki dla pacjenta z dystrofią mięśniową Duchenne'a</li> <li>2. zdolność wnioskowania i poszukiwania korelacji między danymi na podstawie aktualnych i historycznych danych medycznych</li> <li>3. zdolność do dostarczania danych do systemu w czasie rzeczywistym (zarówno ze strony lekarzy specjalistów, sprzętu wykorzystywanego w badaniach, opiekunów i rehabilitantów)</li> <li>4. zdolność do łatwej dystrybucji informacji i zaleceń pomiędzy specjalistami a opiekunami i rehabilitantami</li> </ol>
<p><b>2. Wartości progowe kryteriów</b></p>	<p>Ad. 1 Zintegrowany plan opieki dla pacjenta z DMD oznacza dokument przygotowany i modyfikowany w oparciu o indywidualny stan (zdrowia i sytuacji opiekuńczej) pacjenta, skonstruowany w oparciu o uznane międzynarodowe zalecenia dot. DMD, służący optymalizacji opieki medyczno-społecznej w dostępnym ekosystemie (szczegóły dotyczące budowy planu przekazane zostaną potencjalnemu zespołowi na etapie konsultacji z zgłaszającym). Oceniona zostanie prawidłowość konstrukcji planu, jego funkcjonalność (np. możliwość poddawania zmianom)</p> <p>Ad. 2 Wnioskowanie i poszukiwanie korelacji powinno obejmować następujące dane (w czasie trwania testów potencjalnego MVP w ujęciu tygodniowym):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a. masę ciała (2 pomiary x 6 pacjentów)</li> <li>b. ankietę dietetyczną</li> <li>c. grubość ramienia (2 pomiary x 6 pacjentów)</li> <li>d. podnośniki ręczne (specjalny manometr) wykorzystywanych w rehabilitacji (2 pomiary x 6 pacjentów)</li> <li>e. echo serca (1 pomiar x 6 pacjentów)</li> <li>f. ciśnienie (6 pomiarów x 6 pacjentów)</li> <li>g. tętno (6 pomiarów x 6 pacjentów)</li> <li>h. ocena pulsoksymetrem (6 pomiarów x 6 pacjentów)</li> <li>i. oraz konsultacje medyczne: neurolog, kardiolog, rehabilitant, dietetyk) – po 1 konsultacji x 4 specjalistów x 6 pacjentów)</li> </ol> <p>Na podstawie zebranych danych rozwiązanie będzie w stanie dostarczyć</p>

	<p>wskazówki do korekcji planu leczenia, wskazówka co do ewentualnych dodatkowych badań jeśli parametry odbiegają od przyjętych norm. Ocenie podlegać będzie poprawność zbierania danych, ich użyteczność dla lekarzy specjalistów, zdolność do prawidłowego wnioskowania na temat zebranych danych.</p> <p>Ad. 3 Dostarczenie danych medycznych od opiekunów pacjentów przy pomocy dedykowanej aplikacji online (np. dostępnej z poziomu tabletu). Dane uzyskane od opiekunów, ze względu na ich bezpieczeństwo, winny funkcjonować autonomicznie od HIS UCK. Analogicznie dostarczane będą dane przez lekarzy przy pomocy tożsamej aplikacji. Oceniane będzie bezpieczeństwo przesyłu wrażliwych danych medycznych, intuicyjność obsługi, łatwość w stawianiu diagnozy na podstawie prezentowanych danych.</p> <p>Ad. 4 W fazie testów Koordynator opieki oraz lekarze specjaliści będą mieli dostęp do wszystkich danych w systemie. Będą otrzymywali email z informacją o terminie wizyty pacjenta, informację o aktualnych wynikach i wprowadzonych przez opiekunów oraz innych specjalistów danych, szybką informację jeżeli jakiś parametr będzie poza granicami przyjętej normy, wskazówki co do zaobserwowanych korelacji w danych medycznych. Opiekunowie będą otrzymywali za pośrednictwem email informacje o terminie konsultacji, o terminach wykonania pomiarów w domu, aktualne informacje na temat planu leczenia, zalecenia co do zmian, informacje o terminie kolejnych lub dodatkowych konsultacji, jeżeli system wspólnie z zespołem specjalistów zwróci uwagę na niepokojące zmiany. Oceniana będzie poprawność w funkcjonowaniu systemu w czasie rzeczywistym, trafność korelacji, użyteczność sposobu prezentacji danych.</p>
<p><b>3. Procedura i warunki testu akceptacyjnego MVP</b></p>	<p>Beneficjenci/uczestnicy testu: 6 pacjentów w wieku do 18 r.ż. oraz ich opiekunowie. Termin realizacji testu: 2 miesiące w 2018 r.</p> <p>I Faza wstępna - import danych historycznych (znajdują się w autonomicznych od HIS UCK zbiorach)</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Wprowadzenie danych archiwalnych 6 uczestników testu z poprzedniego badania/badań wykonanych przed 2018r. (dane kontaktowe, informacyjne dotyczące masy ciała, historię choroby, dane z następujących specjalizacji medycznych (neurologia, kardiologia, rehabilitacja, dietetyka), echo serca, informacje o przyjmowanych lekach i suplementach, dane laboratoryjne: elektrolity, proteinogram, witamina D3, wapń, lipidogram</li> <li>2. Wprowadzenie kalendarza wizyt pacjenta w OCR i terminów aktualizacji /wprowadzania danych przez opiekuna oraz zintegrowanie kalendarzy poszczególnych specjalistów UCK.</li> </ol> <p>II Faza – testy bezpośrednie z udziałem pacjentów/uczestników testu</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Wprowadzanie danych aktualnych (<b>punkty do mierzenia w czasie rzeczywistym i korekcja działania w zależności od uzyskanych odpowiedzi</b>)             <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Ocena stanu odżywienia i siły mięśniowej i ustalenie żywienia oraz dawek sterydów w zależności od uzyskanych wyników:                 <ol style="list-style-type: none"> <li>i. Masa ciała (co najmniej raz na tydzień) - korekcja dietetyka i żywieniowca</li> <li>ii. ankieta dietetyczna (co najmniej raz na miesiąc)</li> <li>iii. grubość ramienia (co najmniej raz na miesiąc)</li> </ol> </li> </ol> </li> </ol>





	<p>iv. <i>podnośniki ręczne (specjalny manometr) do oceny siły mięśni - (co najmniej raz na 1 miesiąc)</i></p> <p><i>Na podstawie zebranych danych wskazówki do korekcji planu diety od dietetyka i żywniowca, korekcja dawki sterydów (neurolog)</i></p> <p>b. <i>Ocena parametrów kardiologicznych</i></p> <p>i. <i>puls (co najmniej raz na tydzień)</i></p> <p>ii. <i>ocena pulsoksymetrem (co najmniej raz na tydzień)</i></p> <p>iii. <i>ciśnienie (co najmniej raz na tydzień)</i></p> <p><i>Na podstawie zebranych danych wskazówki do korekcji planu leczenia, wskazówka co do ewentualnych dodatkowych badań jeśli parametry odbiegają od przyjętych norm.</i></p> <p>c. <i>Udostępnienie zespołowi specjalistów współpracujących z OCR danych zebranych w Fazie I pkt. a oraz danych zebranych w Fazie II pkt.</i></p> <p>d. <i>3 dniowa wizyta pacjenta w Ośrodku Chorób Rzadkich UCK</i> <i>Przeprowadzenie badań/konsultacji z bieżącym i bezpośrednim wpisywaniem wyników/opisów do systemu (bazy ICT), system zapewni możliwość gromadzenia danych z następujących źródeł:</i></p> <p>1. <i>Konsultacje medyczne z następujących specjalizacji</i></p> <p>a. <i>neurologia</i></p> <p>b. <i>kardiologia (ECHO),</i></p> <p>c. <i>rehabilitacja (testy sprawnościowe zależne od stanu pacjenta/postępu choroby)</i></p> <p>d. <i>dietetyka i żywienie ( w tym podstawowe parametry biochemiczne- elektrolity, proteinogram, witamina D3 , wapń, lipidogram)</i></p> <p><i>Zakres wprowadzanych danych dla poszczególnych pacjentów zależny będzie od zakresu przeprowadzonych konsultacji i wykonanych testów</i></p> <p><i>III Etap – analiza</i> <i>Przeprowadzenie przez zespół specjalistów współpracujących z OCR analizy wprowadzonych danych w bazie oraz wyciągnięcie wniosków i zaleceń dla pacjenta odnośnie dalszego leczenia i opieki medycznej.</i> <i>Ustalenia/wytworzenia planu opieki zintegrowanej dla pacjenta z dystrofią mięśniową Duchenne’a, weryfikacja poprawności i istotności korelacji danych obserwowanych przez system</i></p>

\* Wypełnienie wszystkich pól jest obowiązkowe

## Oświadczenia

1. Niżej podpisany/a jest osobą uprawnioną do reprezentowania instytucji zgłaszającej problem w zakresie dotyczącym realizacji projektu e-Pionier.
2. Instytucja zgłaszająca problem zobowiązuje się do wydelegowania przedstawiciela do uczestnictwa w Komitecie Inwestycyjnym, który ocenia koncepcje rozwiązania przygotowane w toku postępowania konkursowego.
3. Złożenie niniejszego zgłoszenia oznacza, że w przypadku znalezienia rozwiązania problemu instytucja zgłaszająca rozważy zakup rozwiązania wytworzonego na bazie MVP.
4. Instytucja zgłaszająca problem posiada infrastrukturę techniczną umożliwiającą przeprowadzenie testu akceptacyjnego MVP zgodnie z procedurą opisaną w punkcie III.3. niniejszego zgłoszenia.

Projekt: *e-Pionier – wykorzystanie potencjału uczelni wyższych na rzecz podniesienia innowacyjności rozwiązań ICT w sektorze publicznym* jest współfinansowany w ramach Programu Operacyjnego Polska Cyfrowa, Działanie 3.3. „e-Pionier – wsparcie uzdolnionych programistów na rzecz rozwiązywania zidentyfikowanych problemów społecznych lub gospodarczych”



5. Instytucja zgłaszająca problem zobowiązuje się umożliwić zespołom wykonawczym przeprowadzenie testów MVP w jej infrastrukturze, zgodnie z procedurą opisaną w punkcie III.3. niniejszego zgłoszenia.

Data i podpis osoby uprawnionej: