



МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ

“Проф. Д-р П. Стоянов” – Варна

ФАКУЛТЕТ ПО ОБЩЕСТВЕНО ЗДРАВЕОПАЗВАНЕ

Катедра : Икономика и управление на здравеопазването УС Здравен мениджмънт

Марина Йорданова Йорданова

АВТОРЕФЕРАТ

НА

ДИСЕРТАЦИОНЕН ТРУД

ВЪЗМОЖНОСТИ ЗА ПОВИШАВАНЕ ИНФОРМИРАНОСТТА НА ПАЦИЕНТИ С РЕДКИ ЗАБОЛЯВАНИЯ В БЪЛГАРИЯ

за присъждане на образователна и научна степен **„ДОКТОР“**
по програма „Организация и управление извън сферата на материалното производство производство (в сферата на здравеопазването)“

Научни ръководители: Проф. д-р Тодорка Костадинова, ди

Проф. Валерия Калева, дм

Варна 2021

СЪДЪРЖАНИЕ

I. УВОД

II. ЦЕЛ И ЗАДАЧИ

1. Цел;
2. Задачи;

III. МАТЕРИАЛИ И МЕТОДИ;

1. Методология, обект и предмет;
2. Анализ на проблема;
3. Методология и дизайн на анкетното изследване;

IV. РЕЗУЛТАТИ И ОБСЪЖДАНЕ:

1. Анализ на резултатите от анкетно проучване
2. Модел за подобряване информираността на пациенти с редки заболявания
3. Проектен модел за социална платформа за редки заболявания
4. Модел за заинтересованите страни, участници в процес на подобряване информираността на пациентите с редки заболявания
5. Изводи и препоръки

V. ЗАКЛЮЧЕНИЕ

VI. ПРИНОСИ НА ДИСЕРТАЦИОННИЯ ТРУД;

VII. ПУБЛИКАЦИИ.

Дисертационният труд е обсъден и насочен за защита от катедра „Икономика и управление на здравеопазването“ към факултет „Обществено здравеопазване“ при Медицински университет „ Проф. Параскев Стоянов“ гр. Варна на заседание.

Трудът е в обем от 190 страници, от които 161 страници основен текст. Състои се от въведение, изложение в три глави, заключение, списък на използваната литература, 3 приложения, 7 таблици и 22 фигури. Използваната литература съдържа общо 134 заглавия на български и английски, в т.ч. нормативни документи и официални източници, книги, монографии, статии в научни и периодични издания, статистически и научноизследователски източници, доклади и анализи на международни организации, както и електронни източници със специфична информация.

НАУЧНО ЖУРИ:

Публичната защита на дисертационния труд ще се състои на 11.02.2022 г.

Материалите по защитата са на разположение в катедра Обществено здравеопазване. на Медицински университет „ Проф. Параскев Стоянов“ гр. Варна и на интернет страницата на Медицински университет „ Проф. Параскев Стоянов“ гр. Варна.

I. УВОД

Редките болести са животозастрашаващи или хронични инвалидизиращи заболявания със слабо разпространение и висока степен на сложност.

Според общоприетата европейска дефиниция – за рядко заболяване се счита такова с разпространение не повече от 5 на 10 000 души в ЕС. Така наречените "редки болести" са заболявания, които засягат малък брой хора в сравнение с общата популация. По тази причина дейностите по отношение на тяхното лечение, достъп и финансиране са свързани със специфични въпроси и са предопределени от тяхната рядкост

В Европа една болест се приема за рядка, когато тя засяга 1 на 2000 човека. Дадена болест би могла да бъде рядка за една област и честа за друга. Такъв пример е заболяването таласемия, анемия с генетичен произход, която е рядкост в Северна Европа, но се среща често в Средиземноморския регион. "Периодичната болест" е рядкост във Франция, но често срещана в Армения. Има също така много разпространени болести, чиито варианти са редки.

Има голям брой редките заболявания като към днешна дата са открити между 6000 и 7000 редки болести като редовно се описват и докладват нови такива в медицинската литература. Броят на редките заболявания зависи и от точността на определението за болестта. До този момент в областта на медицината за болест се приема промяна на състоянието на здравето, представяйки се като уникален модел на симптомите с еднократно третиране.

Докато почти всички генетични заболявания са редки заболявания, не всички редки заболявания са генетични. Например има много редки инфекциозни заболявания, както и автоимунни заболявания и редки видове рак. Към днешна дата причината за много редки заболявания остава неизвестна.

Редките болести са сериозни, често хронични и прогресивни заболявания. За много редки заболявания симптомите могат да бъдат наблюдавани още при раждането или в детска възраст, както е случая на проксимална спинална мускулна атрофия, неврофиброматоза, остеогенезис имперфекта, хондродисплазия или синдром на Рет. Въпреки това над 50% на редките заболявания се появяват по време на зряла възраст като болест на Хънтингтън, болест на Крон, болест на Charcot-Marie-Tooth, амиотрофична латерална склероза, сарком на Капоши или рак на щитовидната жлеза .

Сферата на редките заболявания страда от дефицит на медицински и научни познания. Дълго време тази сфера е в страни от приоритетите на лекари, изследователи и политици и съвсем доскоро не можеше да се намерят реални изследвания или обществена здравна политика по отношение на въпроси, свързани с редките болести. За много редки заболявания все още няма лекарство, но с подходяща терапия и медицински грижи качеството и продължителността на живот на тези хора може да бъде подобро.

За някои редки болести вече е направен впечатляващ напредък, което показва, че ние не само не трябва да се отказваме, но и да продължим и да засилим усилията си в областта на научните изследвания и социалната солидарност. Всички засегнати от тези заболявания са изправени пред сходни трудности в стремежа им за диагностика, съответстваща информация и правилна насока към квалифицирани специалисти. Специфичните въпроси по отношение на достъпа до качествени здравни грижи, общата социална и медицинска помощ, ефективна връзка между болниците и общо-практикуващите лекари, както и професионална и социална интеграция и независимост, се повдигат от всички засегнати.

В България борят на пациентите с редки заболявания е над 400 000. Министерството на здравеопазването приема „Национална програма за редки болести 2009-2013 година“ с цел създаване на план за действие с тази група от пациенти

Пациентите с редки заболявания са също повече психологически, социално, икономически и културно-уязвими. Тези трудности могат да бъдат преодолени чрез подходящи политики. Поради липсата на достатъчно научни и медицински познания, много пациенти не са диагностицирани. Тяхната болестта остава неидентифицирана. Това са хора, които страдат най-много от трудностите при получаване на достъп до лекарствена терапия и подходяща подкрепа.

Това е бе и мотивацията ми да избира тази тема и да извърша настоящото проучване.

II. ЦЕЛ И ЗАДАЧИ

1. Цел:

Основна цел на настоящата дисертация е да се проучи нивото на информираност на пациенти с рядко заболяване и разработи алгоритъм за повишаване нивото на информираността на пациенти с редки заболявания и проектен модел за мобилно приложение.

2. Задачи:

За постигането на тази цел са формулирани и изпълнени следните **изследователски задачи**:

1. **Да се систематизира информацията относно връзката между същността на редките заболявания и възможностите за информираност на пациентите.**
2. **Да се проучи информираността и прилагани методи за информираност за пациенти с редки заболявания, относно тяхното здравословно състояние, клинична изява и възможни усложнения.**
3. **Да се проучи нуждата от социална платформа с мобилно приложение на пациенти с редки заболявания**
4. **Да се създаде модел на заинтересованите страни, участващи в процеса на подобряване информираността на пациентите с редки заболявания**
5. **Да се формулира алгоритъм за повишаване нивото на информираност на пациенти с редки заболявания.**
6. **Да се разработи модел за социална платформа с мобилно приложение за пациенти с редки заболявания**

В основата на разрешаване на поставените задачи е поставена **тезата** на дисертационния труд, а именно:

Пациентите с редки заболявания не следва да изпитват липса или да бъдат ограничавани от достъп до качествена, актуална и навременна информация, свързана с тяхното рядко заболяване, актуално здравно състояние и възможностите за неговото повишаване. Въпреки трудностите в сферата е необходимо изграждане на цялостен процес по диагностика, лечение и проследяване на всеки пациент, като неговото лично участие във всеки един етап е задължително след достигане до необходимото ниво на здравна грамотност.

Във време, в което основния източник на информация за всяка една област от ежедневието на човек са онлайн източниците, е необходимо прилагане и изграждане на единна база данни, подпомагаща процеса

на работа на медицинските специалисти, обогатяването на знанията и допринасянето на спокойствие у пациентите с редки заболявания и техните близки.

В тази връзка, изследването цели да аргументира и докаже следните **основни подтези**:

1. Пациентите с редки заболявания получават в кратки срокове правилна диагноза рядко заболяване, но информацията относно заболяването е оскъдна и недостатъчна.
2. Основният източник на информация относно рядкото заболяване на пациентите се явява медицинският специалист поставил диагнозата им.
3. На територията на Република България не се организират достатъчно информационни кампании, обучителни семинари и липсва литература на достъпен език за пациенти с редки заболявания и техните близки.
4. В България, в сферата на редките заболявания не се използват достатъчно онлайн източници за информация поради липсата на актуални данни.
5. Създаването на социална платформа и нейна мобилна версия би улеснило процесите на лечение и проследяване в сферата на редките заболявания. Изграждането на единно здравно досие на всеки би създадо спокойствие в заболелите и би подпомогнало процеса по поемане на отговорност на всеки човек в процеса на подобряване на здравната грамотност и личното му здраве .

III. МАТЕРИАЛИ И МЕТОДИ

Методологическата база на настоящото изследване е комбиниран подход между количествени и качествени методи.

За изграждане на дисертационния труд е направен анализ на българска и чуждестранна литература, а именно книги, статии, публикации, доклади, нормативни документи свързани с редките заболявания и методите за информираност на пациентите използвайки “деск” анализ (DESK ANALIS).

Чрез прилагане на емпириричен анализ се обработиха база данни на НСИ, СЗО, ООН, Национални планове и стратегии за редки заболявания на страни от Европейския съюз и други.

Анкетното проучване е проведено от 01.03.2021 до 30.06.2021г. Целта е получаване на информация за мнението на пациентите относно информираността им за клиничната изява на тяхното заболяване и възможни усложнения, възможностите им за диагностика, лечение и проследяване и необходимостта от оптимизиране на достъпа им до информация.

Участниците са подбрани типологично, т.е. целенасочено и преднамерено, без да се прилага принципа на случайния подбор. Пациентите са на или над 18 годишна възраст; с диагностицирано хематологично

рядко заболяване и регистрация в Експертен център за коагулопатии и редки анемии към УМБАЛ „ Св. Марина“ гр. Варна. Резултатите от анкетното проучване са обработени чрез програмата SPSS V30.

Чрез сравнителен анализ се обработиха и данни за политики и добри практики, приложими в сферата на редките заболявания в страни от Европейския съюз

IV. ОБЕКТ, ПРЕДМЕТ И ОГРАНИЧЕНИЯ НА ИЗСЛЕДВАНЕТО

Обект на изследването в разработката са пациенти с редки заболявания в България.

Предмет на изследването е нивото за информираност на пациенти с фокус към пациентите с редки болести.

Изборът на тема на дисертационния труд се базира на няколко фактора:

- Редките заболявания са най-слабо познатата сфера в здравеопазването. Интересът от страна на медицинските специалисти е неоспорим, но събирането на данни и изграждането на подходи изисква по-дълъг период от време. Поради това е необходим засилено участие на пациентите в събирането на информация, но и обогатяване на здравната им грамотност, за да са способни да бъдат ефективни в процеса.
- Информацията, достъпна до пациенти и техните близки има еднороден характер. Разпространената на достъпен език информация е ограничена, липсва актуалност и системност.
- Необходимо е повишаване на участието на пациентите с процеса по подобряване на личното им здраве. Изграждане на платформа за редки заболявания, съдържаща лично досие би дало възможност на заболелите да поемат инициатива за обогатяване на познанията си в тази сфера.

Времевите параметри на изследването са от октомври 2018г. до октомври 2021 година.

Ограничения на изследването

Дисертацията не покрива всички аспекти на изследвания проблем и е фокусирана главно върху възможностите за повишаване нивото на информираност на пациентите с редки болести. Настоящото изследване е подчинено на следните ограничения:

Първото от тях е свързано с аспекта на информираност - проучва се информираността свързана с тяхното рядко заболяване и актуалността на здравното им състояние. В изследователската теза не са включени проучвания за информираността свързана с чуждестранни практики на лечение, медицински

и здравни заведения или информационни кампании, които не се прилагат на територията на България, в някоя от сферите на здравеопазването.

Второ: Изследването е проведено само сред пациенти с редки болести от североизточна България, регистрирани в Експертен център за коагулопатии и редки анемии, на територията на УМБАЛ „Св. Марина“ гр. Варна. Това е първият сертифициран център на територията на Република България. Разкрит е през 2013 г. и понастоящем в него се провежда комплексно лечение и проследяване на пациентите. През 2014 г. центърът е приет в Европейската мрежа по хемофилия (EUHANET) със сертификат и статут на Център за комплексно лечение на хемофилия, а през 2016 г. – в Европейската референтна мрежа за редки хематологични болести (EuroBloodNet). През 2014 г. е включен в туининг-програма на Световната федерация по хемофилия (СФХ) с Центъра по хемофилия в Бон, Германия и една година по-късно е удостоен с най-високото отличие – Twins of the Year 2015. Като втори научен ръководител бе помолен за участие Проф. Валерия Калева д.м. – ръководител на центъра. Със съдействието и беше извършен и подборът на подходящи пациенти, които да се включат в изследването както и извършване на анкетното проучване.

Третото ограничение е свързано с възрастовия праг на пациентите. В изследването не са включени деца, техни родители или настойници, медицински специалисти или персонал. Изследването се провежда с пациенти над 18 годишна възраст, с доказано рядко хематологично заболяване. Важно беше пациентите да бъдат над тази възраст с цел вземане на осъзнато решение за участие в анкетното проучване, възможността да споделят на придобит опит и компетентно споделяне на нуждата от подобряване на информираността си.

Броят на респондентите, взели участие в е проучването е 50. Малкият брой се счита за представителна извадка поради няколко причини. Първата от тях е на база ограничението на възрастта – 18 год. Втората е видът на заболяванията, а именно такива, влизащи в графа- рядко заболяване. Като трета причина може да отбележим е **общия брой на диагностицираните с коагулопатии и редки анемии** – приблизително 150 човека (включително пациенти под 18г.).

Като се изключат пациентите под 18 годишна възраст се формулира група от 50 пациенти, която е представителна извадка за проучването. Анкетите са проведени със 100% от пациентите на извадката. Важно е да се отбележи, че в Експертния център са регистрирани пациенти, които не са само от гр. Варна. Другите два центъра по коагулопатии и редки анемии са позиционирани в гр. София, което означава, че Експертният център в гр. Варна покрива предимно голяма група от пациенти за цяла североизточна част от страната.

Основните източници на данни са от:

- Министерство на здравеопазването (МЗ)
- Национална здравноосигурителна каса (НЗОК)
- Доклади на Европейската комисия (ЕК)
- Доклад на Института за редки болести в България
- Национална стратегия на редки заболявания – България
- Национална стратегия/ Национален план за редки болести за различни страни от Европейския въюз (2010-2020 год.)
- Орфанет- портал за информация за редки болести и лекарства сираци за всички аудитории
- Институт по редки заболявания – Пловдив, България.

Към момента в световен мащаб няма адекватна и пълна информация относно епидемиологията на редките болести. Според проучване на Orphanet около 300 милиона души живеят с редки заболявания по света

Данните са получени в резултат на анализ на над 800 редки заболявания. От всички, сто четиридесет и девет засягат 80% от пациентите с доказано рядко заболяване и се считат за най-разпространените сред този вид болести, като засягат от 100 до 500 души на един милион. След тях се нареждат група от двеста четиридесет и една анализирани болести, с заболели от 10 до 100 души на един милион пациенти. На последно място по процент засегната популация са близо 400 болести, като над 90% от всички засегнати са именно от тях- от 10 до 500 души на един милион.

Основната идея на проучването е свързана със снижаване процента на редките заболявания свързани с инфекции, фактори на околната среда, бактерии, злокачествени заболявания и други и внедряване на методи за превенция.

Оскъдните данни за епидемиологията на редките болести на национално и световно ниво се дължат най-вече на липсата на регистри на регионално или национално ниво, както и косвено на непълнотата на Международната Класификация на Болестите (МКБ), в която огромен брой редки състояния не са описани и нямат собствен код.

Водени от тези данни пациентите с доказани редки заболявания изпитват затруднение при

намиране на адекватна, правилна, достъпна и актуална информация за здравословият им проблем и методите за решаването му. Често медицинските специалисти се учат редом със своите пациенти за спецификата и страничните ефекти при прилаганите методи за подобряване на състоянието им.

От друга страна информацията, която пациентите мога да си набавят свързана с нормативна уредба, нови методи за диагностика и лечение, посещение при специалисти в други страни от Европейския съюз и консултации с тях, при заболявания, които не са досъгнали необходимото ниво в България може да бъде споделена само чрез организиране на информационни кампании, които са много малко на брой. Социалните мрежи от своя страна не спадат към графата на достоверни източници поради големия брой несъществуващи профили на потребители или липсата на компетентия на изказващите се.

При създаване на единна социална платформа за пациенти с редки заболявания, регистрирането на потребители и медицински специалисти в нея, подбора и достоверността на информация би подпомогнал процеса по набиране на медицински данни. Ефективността ще се усети не само от пациентите, но и от лекарите, тъй като ще могат да получават информация от първоизточника – заболелия.

Анализирайки практики, използвани при пациенти с редки заболявания в Европейския съюз е препоръчително българското медицинско съсловие да използва редица примери за методи на информираност дали своята ефективност. Разширяване на практиката при употребата на телемедицина, телерехабилитация, единно електронно здравно досие, приложения за медицинско хранене и др. биха улеснили процеса по самопомощ на пациента, биха му дали свободата да поеме отговорността за собственото си здраве и биха създали по-благоприятна среда за диагностика и лечение от целия медицински екип, който се грижи за него.

1. *Методология и дизайн на анкетното изследване;*

В съответствие с поставената цел и задачи на изследването, набирането на емпиричната информация е осъществено по метода на анкетно проучване в Експертен център за коагулативно и редки анемии към УМБАЛ „ Св. Марина“ Варна със следния подбор на респонденти: регистрирани пациенти с редки заболявания в *Експертен център за коагулопатии и редки анемии.*

Анкетното проучване се прилага, за да се получи информация за мнението на пациентите относно информираността им за клиничната изява на тяхното заболяване и възможни усложнения, възможностите им за диагностика, лечение и проследяване и необходимостта от оптимизиране на достъпа им до информация.

Участниците са подбрани типологично, т.е. целенасочено и преднамерено, без да се прилага принципа на случайния подбор. Пациентите са на или над 18 годишна възраст; с диагностицирано хематологично рядко заболяване и регистрация в Експертен център за коагулативни и редки анемии към УМБАЛ „ Св. Марина“ гр. Варна.

Всеки един от тях се е запознал предварително с информирано съгласие, съдържащо данни за изследването и методите на съхраняване и използване на техните лични данни и отговори.

В процеса на изследването са проведени 50 дълбочинни интервюта с респондентите. Проведеното анкетно проучване е на база специално разработен въпросник, съставен от информирано съгласия за участие в проучването и 20 броя въпроси. За улеснение на събирането и на обработката на информацията, те са стандартизирани под формата на помощни таблици, съдържащи набор от опции за отговор, с възможност за допълване на отговор от тяхна страна. Една част от въпросниците са попълнени онлайн. Целта е да се осигури достатъчно време за размисъл над въпросите, така че от респондента да се получи възможно най-богатата и разнообразна информация, която е било трудно да се предвиди предварително. Именно в това отношение анкетното проучване разгръща информацията в сравнение с обикновеното стандартизирано интервю.

Емпиричните данни от изследването имат ключово място и значение за изследване нивото на информираност на пациенти с редки болести. Съвкупната емпирична информация се приема като фактологическа база за дефинирането на общите тенденции, проблемни въпроси и

предизвикателства при изпълнението на Националната програма за редки болести и повод за съставяне на нова такава. На тази основа могат по-нататък да се предприемат конкретни действия за препоръки, законодателни предложения, информационни кампании и стратегии за подобряване на нивото на информираност на пациенти с редки болести.

Другото важно следствие от набраните емпирични данни и проведените анализи е разработване на **проектен модел за създаване на информационна платформа с мобилно приложение за всеки пациент с рядко заболяване.**

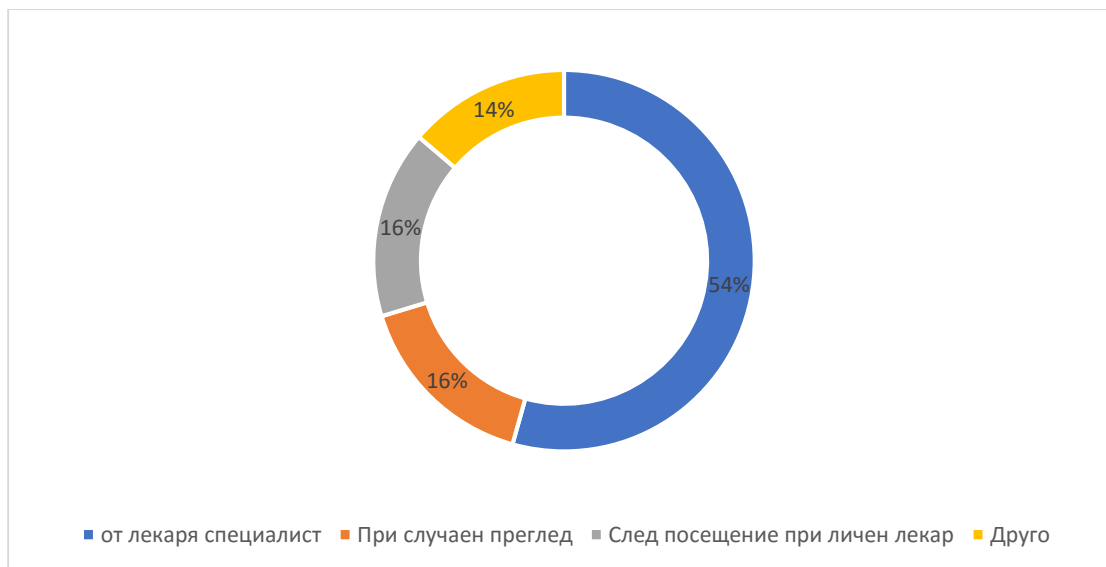
РЕЗУЛТАТИ И ОБСЪЖДАНЕ:

- **Анализ на резултатите от анкетно проучване:**

Включилите се в проведеното анкетно проучване участниците са 53,1% жени и 46,9% мъже. Всички те са с поставена диагноза рядко заболяване в Експертен център за коагулопатии и редки анемии към УМБАЛ „Св. Марина“ гр. Варна.

Като първи въпрос към тях беше поставен начина, по който са разбрали за възможността оплакванията им да са симптоми на рядко заболяване.

Фиг.1 Източник на получаване на първични данни, свързани с редкото заболяване

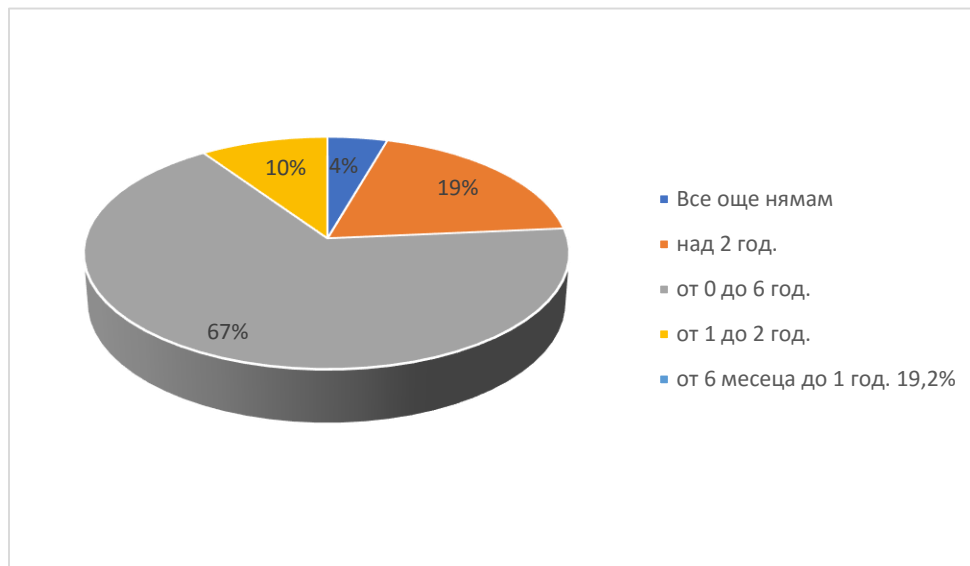


Бяха посочените алтернативи на отговори, а именно посещение при личен лекар, посещение при лекар специалист в областта на оплакванията им, при случаен преглед от лекар или индивидуална опция, различна от предложените.

От всички, 54,8% посочват за медицинско лице, което открива заболяването им- лекар специалист. В отговор „Друго“ най-често споделят, че заболяването е по рождение.

Положително е да се отбележи времевият период, за който се достига до поставяне на диагнозата на пациентите.

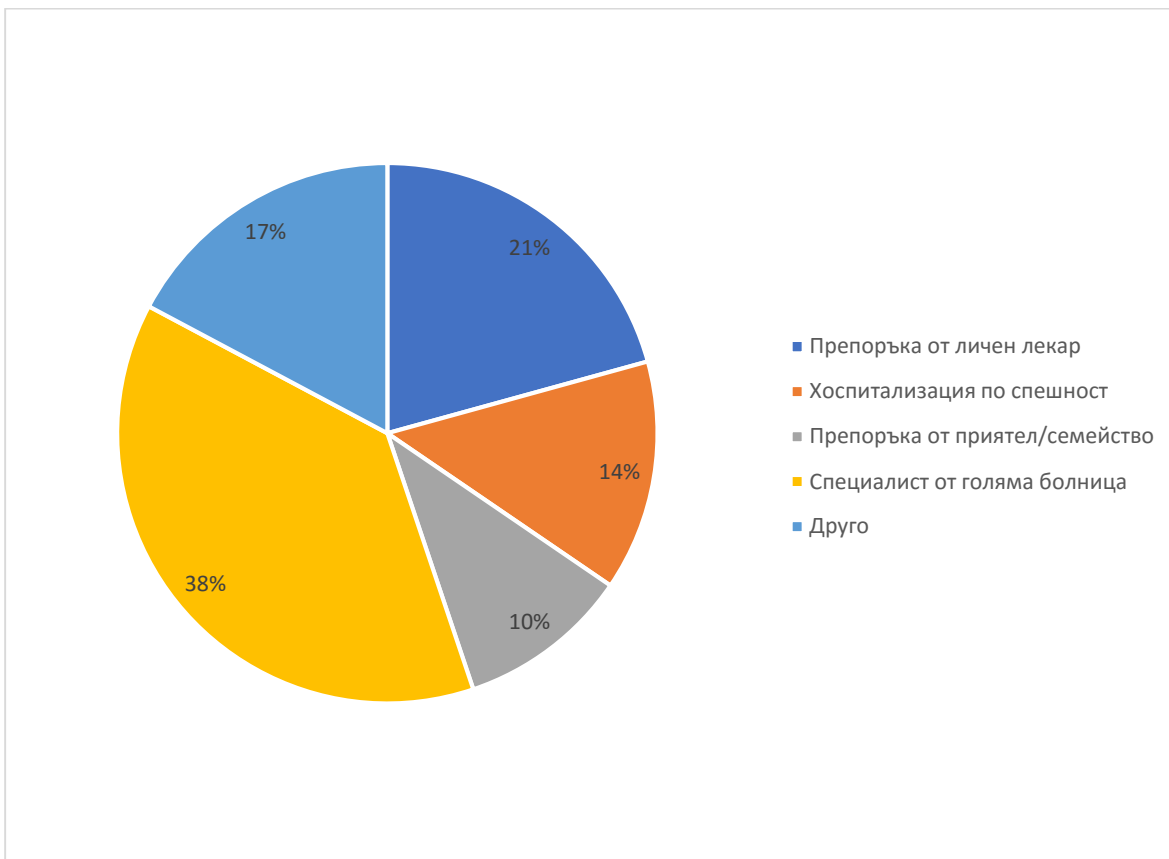
Фиг. 2 Времеви диапазон за поставяне на диагноза „ рядко заболяване“



При близо 55% от пациентите поставянето на диагнозата е в диапазон от 0 до 6 месеца, което при редките заболявания е доста кратък период. Според сравнителен анализ на Националната организация за редки заболявания на Съединените Американски Щати, пред 2019 година 36% от респондентите им са диагностицирани с рядко заболяване през първата година, докато през 1989г. са над 50%. По същия начин, през 2019год. 42% са заявили, че периода за диагностика е отнел повече от 6 години. На база сравнение между двете статистики, резултатите в Експертния център във гр. Варна показват едно много добро ниво на експертна работа.

Възможностите за диагностика, лечение и опит на специалистите в големите многопрофилни болни за активно лечение създават сигурност в пациентите с редки заболявания.

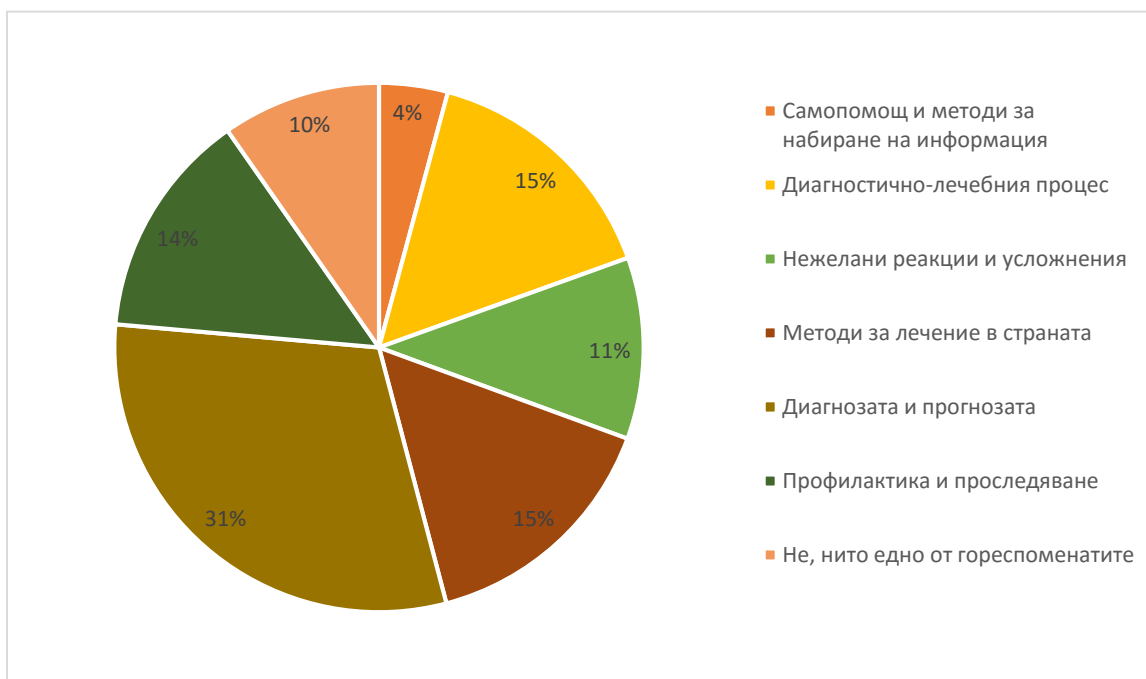
Фиг. 3 Избор на медицински специалист



На Фигура 3 може да се види, че най-голяма част (близо 40%) от респондетите посочват избора на лекар, който да се заеме със случая им да е част от опитен и голям екип. Лечението на редица редки заболявания е обвързано с програми за диагностика и терапия или медицинска техника за поддържане на добро здравословно състояние, достъпни само в университетски или многопрофилни болници, отговарящи на стандартите за това.

Процесът на информираност при всяко едно заболяване е доста дълъг, тъй като включва различни детайли, свързани с диагностика, лечение, профилактика и методи за самопомощ.

Фиг. 4 Изчерпателност на получената здравна информация



При пациентите с редки заболявания, информацията за тези аспекти е много важна, тъй като не може да бъде намерена такава онлайн, общоважаша за всички. Именно затова е необходимо тя да бъде получена от медицинските специалисти, заели се с лечебния процес на диагностицираните.

В своите отговори, отразени на фигура 4, пациентите посочват като най-обширно засегната тема, обяснения за тяхната диагноза и прогнозата на заболяването им (30,6%), както за пътя на диагностично-лечебния процес (15,3%) и методите за подобрене на състоянието им в страната (15,3%).

Като най-слабо засегната тема е посочена възможността на всеки засегнат за самопомощ и методите за самостоятелно набиране на информация за заболяването им (4,2%). Въпреки спецификата на заболяванията и непредвидимостта на възможните състояния, е необходимо пациентите да са запознати с методи за справяне с болестта. Под термина „самопомощ“ се визират възможностите на пациентите за подкрепа от страна на общности, споделящи информация, ресурси и опит; психологическа подкрепа и консултиране със специалист; данни за достоверни литературни източници.

Търсенето на допълнителна информация в интернет не е лош метод, но е задължително да бъде достоверна и надеждна. Именно за това лекуващите лекари е добре да споделят от опит къде в интернет пространството може да бъде намерена такава. Основните достоверни източници могат да се разпознаят като покриват няколко основни критерия:

- Наличие на лого на асоциация, съсловие или организация за редки заболявания. Организациите, показващи логото си са преминали през проверки на държавни инстанции и информацията в тях

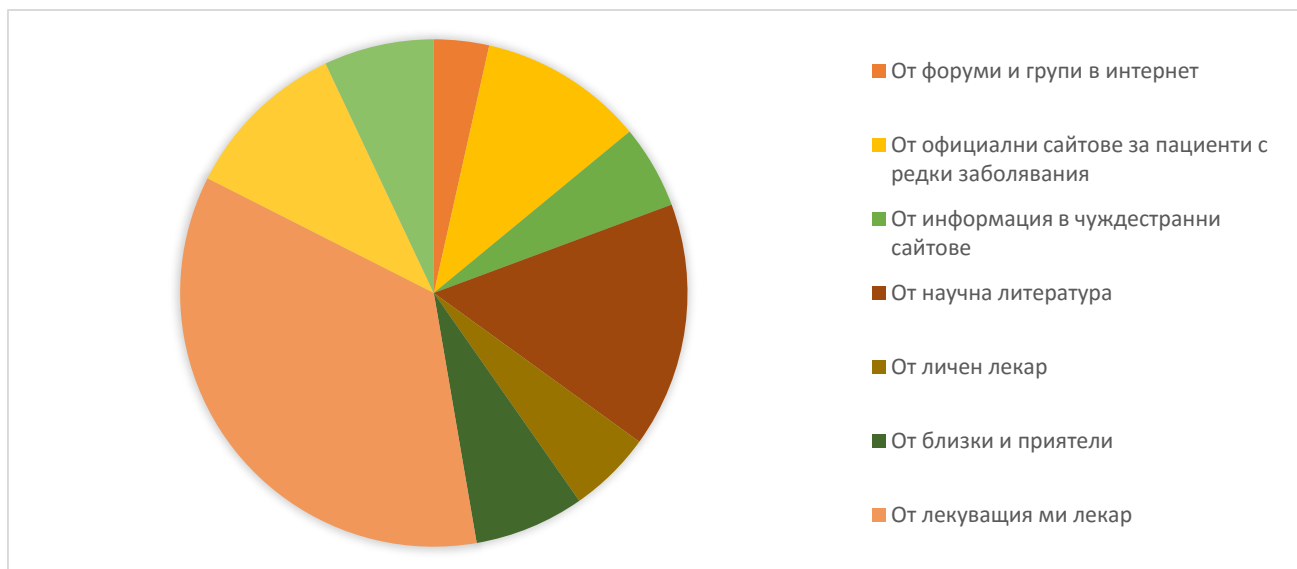
е на база проучвания и изследвания в сферата на редките заболявания. Данните съдържащи се в сайта са точни, безпристрастни и предимно актуални.

- Наличие на лого на контролиращи органи на здравеопазването или социални грижи- Европейския съюз; Министерство на здравеопазването; Национална здравноосигурителна каса и други
- Статии и научни публикации, в които са описани изследвания, рецензирани от специалисти в сферата на редките заболявания
- Изминали и актуални събития, с доказан принос в сферата на редките заболявания (научни семинари и конференции)
- Актуални данни за контакти с лица, участващи в асоциацията, съсловието или организацията
-

Фиг 5 Удовлетвореност от ниво на информираност



Фиг. 6 Методи за набиране на информация



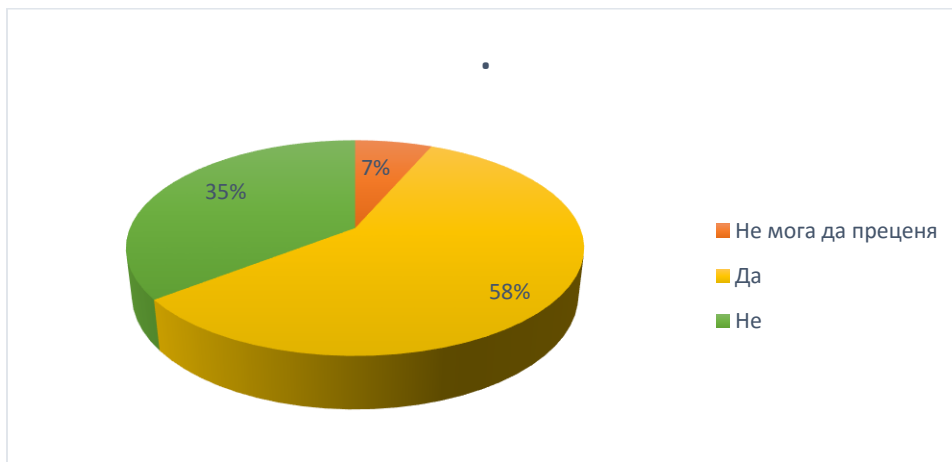
След обработка на резултатите и представянето им на фигура 5 и фигура 6, е видно, че пациентите които посочват удовлетвореност от получената първична информация (50,0%) относно заболяването си, избират лекаря поставил диагнозата им като първоизточник (35,1%).

Тези участници в проучването, които не са получили отговори на всичките си първоначални въпроси посочват за източници, до които са се допитали в последствие - специализирана научна литература на български и на чужд език (21,2 %) както и официални сайтове за редки заболявания (10,5%).

Отговорите на този въпрос дават поводи за бъдещо разширяване на проучването, защото 35 % са получили отговор от лекаря, който е поставил диагнозата.

Събирайки резултатите на всички научни източници- научна литература (16%), Статии и публикации (11%) и личен лекар (5%), можем да направим извода,, че пациентите с редки заболявания търсят всякакви възможности за информация, която е базирана на доказателствата. Именно тук можем да отсъдим голямата нужда и желание на пациентите да бъдат постоянно информирани.

Фиг. 7 Наличие на проблем по отношение на нивото на информираност на пациенти с редки заболявания в България



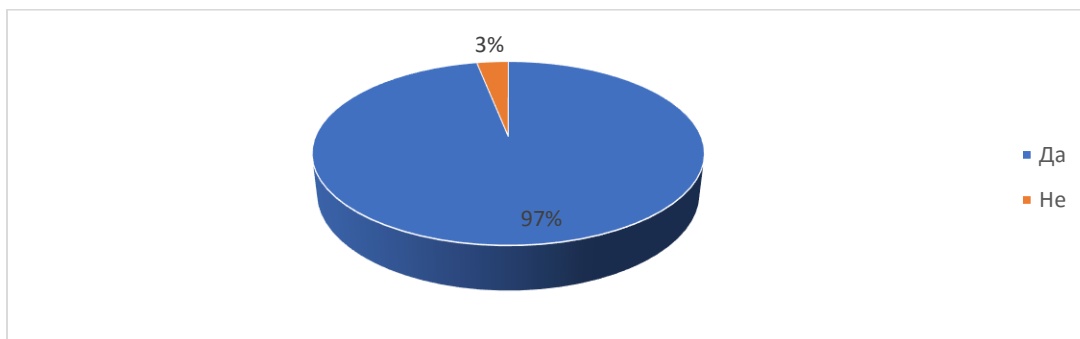
Въпреки разнообразните възможности за събиране на първични данни, по-голямата част от респондентите споделят проблем в нивото на информираност на пациенти с редки заболявания в България.

За постигане на една от основните цели на проучването - да даде отговор дали е необходимо повишаване нивото на информираност на пациентите и как би било най-ефективно това да се осъществи, бе акцентирано на информационните кампании. Създаването на информационни кампании за редки заболявания е възможност пациентите да бъдат актуално запознати с новостите в здравеопазването,

свързани с тяхното заболяване, възможности за подобряване нормативната уредба на страната, възможности за лечение в страната и извън нея и други.

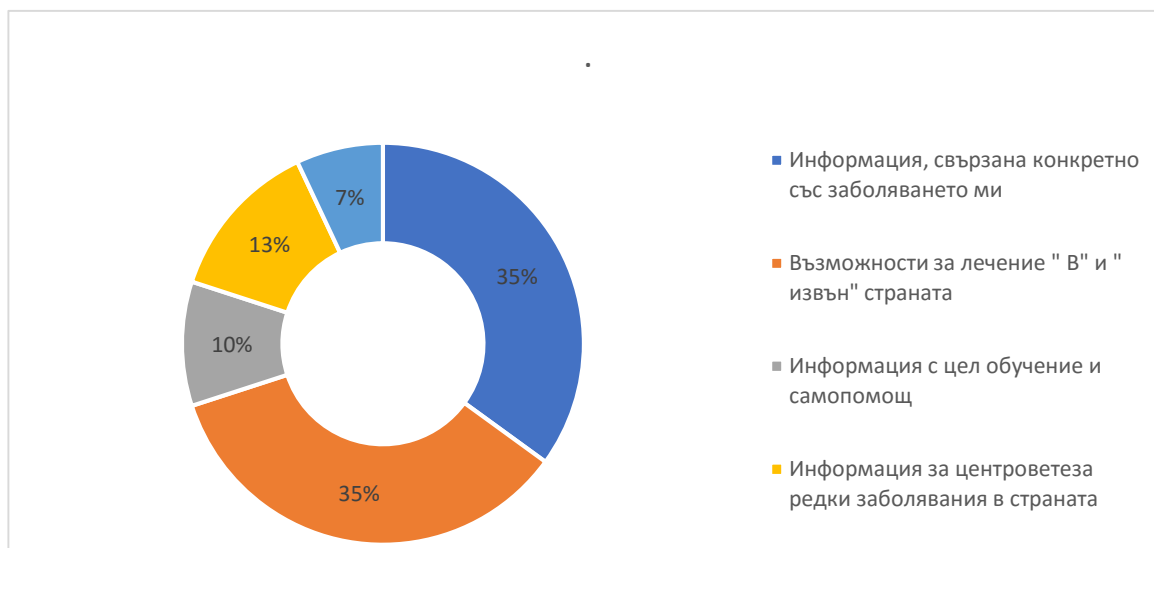
Положителната страна на информационните кампании е синтезираният и достъпният вид на предаване на информацията, която в други случаи би създавала проблем в някои групи болели.

Фиг. 8 Необходимост от организиране на информационни кампании за редки заболявания



Необходимостта от повишаване броя на информационните кампании за пациенти с редки заболявания бе потвърдена от 96,9% от респондентите (фиг. 8), като интересът им и нуждата от обогатяване на знанията им са свързани най-вече с информация за конкретното заболяване, от което страдат и възможностите за лечението му в и извън пределите на страната, предвид факта, че има заболявания, за които все още няма терапия в България. Възможностите за теми на информационните кампании са изобразени в фигура 9.

Фиг. 9 Мнение на пациентите относно възможни теми за информационни кампании



Технологиите и онлайн услугите са неразделна част от битовото и професионално ежедневие, както и метод за забавление. При проучване на Евростат какъв процент от населението на България използват технологии, предоставящи възможност за достъп до онлайн пространството през 2020 год. са отчетени 79,0%, за разлика от 57,0% през 2014 год.

Основният проблем след получените резултати е свързан с нивото на разпространение на информацията за онлайн източници за набиране на данни от пациенти с редки заболявания, чрез източниците предназначени за това. На база на графиките от получените резултати се вижда липсата на информираност в пациентите за долуизложените методи за събиране на здравна информация.

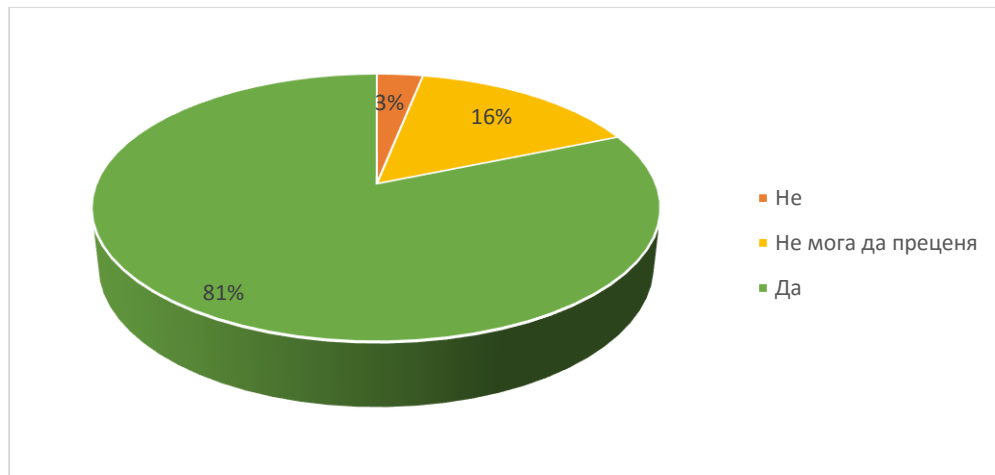
Табл 1. Ниво на информираност на пациенти с редки заболявания за онлайн източници на информация

Онлайн източник	Запознат съм:	
	Да:	Не:
Мобилно приложение за лечебно хранене	41,9%	58,1%
Електронно здравно досие	38,7%	61,3%
Онлайн медицинска библиотека	29,0%	71,0%
Телемедицина	16,1%	83,9%
Телерехабилитация	16,1%	83,9%

Източник : М. Йорданова, собствено проучване, 2021г.

При предложените 5 източника - Мобилно приложение на здравословно хранене, Телемедицина, Телерехабилитация, Електронно здравно досие и Онлайн медицинска библиотека, преобладаващия отговор информираност за съществуването им е „ Не“ (над 60% за всеки един от тях).

Фиг. 10 Мнение на пациенти с редки заболявания, относно готовност за включване в специализирана онлайн платформа и нейна мобилна версия?



Основната концепция на социалната платформа за редки заболявания е съхранение на основни медицински данни за пациента, които сам въвежда на база негова преценка. По този начин се съхраняват първични данни за рядкото заболяване и се улеснява процеса по консултиране на засегнатия с личния му специалист и други медицински специалисти, поддържащи придружаващите му заболявания.

Медицинската платформа ще бъде изградена за пациенти с редки заболявания. В нея всеки след регистрация, ще има възможността да изгради собствен профил и да го структурира по начин удобен за лично използване.

При въпрос дали биха се включили в единна онлайн платформа с нейна мобилна версия, 90% от всички респонденти дават положителен отговор. На тази база можем да отсъдим, че проблемът не е в използването на онлайн източниците за повишаване информираността им, а в липсата на данни за съществуването им.

За да бъде изградена такава платформа се допитахме до пациентите, какво смятат, че е удачно да се включи в нея, с цел улесняване на достъпа им и повишаване на ефективността от използването и.

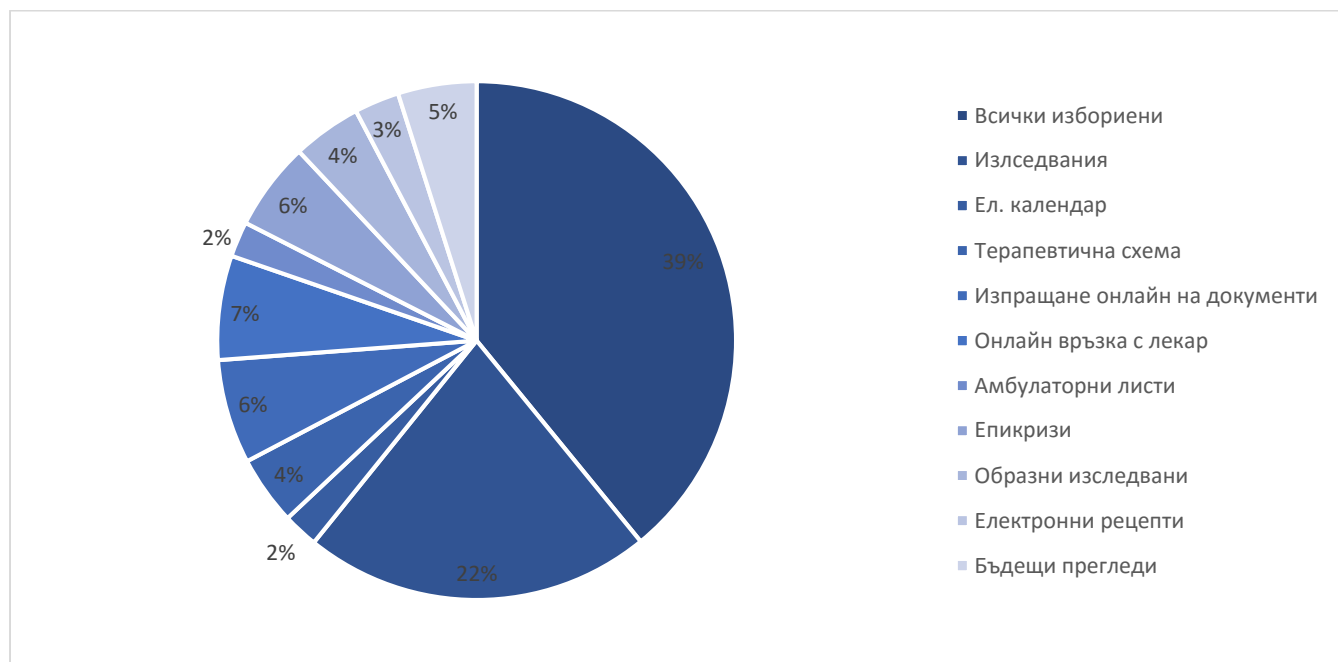
Бяха включени няколко основни елемента, а именно:

- Изследвания- от самото начало преди поставяне на диагнозата и до днешна дата
- Амбулаторни листи от преминати прегледи
- Електронни рецепти и назначения
- Приложена терапевтична схема на лечение
- Образни изследвания

- Епикризи от посещения на лечебни заведения в миналото
- Назначения за бъдещи контролни прегледи при специалиста, който Ви наблюдава
- Електронен календар с известия на медицински консултации и контролни прегледи / дата и час/
- Възможности за онлайн връзка с Вашия специалист
- Възможности за изпращане на изследвания, снимки и документи онлайн към Вашия специалист
- Всички изброени
- Друго

По крайни данни двата най-посочени отговора са „Всички изброени“ (39,1%) и „Лабораторни изследвания“ (21.7%). Всички останали по единично са с близък дял един до друг (между 2% и 6%).

Фиг. 11 Примерно съдържание на платформа за пациенти с редки заболявания



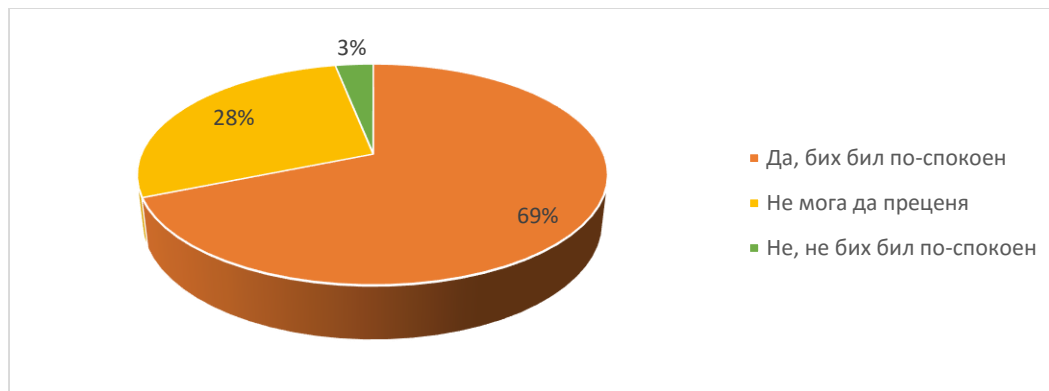
Идеята за създаването на платформа с мобилното приложение за пациенти с редки заболявания цели поддържане на първична лична информация, подбрана от всеки един потребител, свързана със здравословното му състояние.

Липсата на единна информационна система за пациенти в България предразполага към затруднение при необходимост от спешна медицинска помощ за всеки един. При пациентите с редки заболявания това може да се превърне в проблем, тъй като не всички специалисти са наясно с естеството на редките заболявания, специфичните терапии, които се прилагат и възможността им за комбиниране на приемания до момента медикамент с друг.

Наличието на онлайн платформа, съдържаща първична документация като епикризи от посещения в лечебни заведения, електронна рецепта, образни изследвания или резултати от лабораторни такива за целия път от поставяне диагнозата рядко заболяване, би облекчило процеса по лечение на тези пациенти. Положителните страни от прилагането са не само за пациента, но и за целия екип от медицински специалисти, които се грижат за състоянието му, независимо дали е спешно или е контролно посещението в лечебното заведение.

След обработка на резултатите от анкетното проучване пациентите споделиха положителната си нагласа към възможността за създаване на онлайн платформа, където да съхраняват налична информация за състоянието им непрекъснато. На фигура 12 са изобразени 68,8% от отговорите, които биха били по-спокойни ако имат налична документацията си по всяко време онлайн. След разговори с някои от посочилите „ Не мога да преценя“ се установи, че изпитали затруднение при разбирането на начина за съхранение на данните и това е създава затруднение при даването да отговор.

Фиг. 12 Ниво на удовлетвореност от наличие на основната лична информация за състоянието онлайн



Резултатите от последния въпрос в анкетното проучване потвърждава мнението, че е необходимо създаването на социална платформа/мобилно приложение за пациенти с редки заболявания. Основната цел би донесла ефективна полза и спокойствие за всеки един пациент, като на фигура 13 е показано как от 100% от респондентите 97,9% биха го използвали за предоставяне на точна и коректна информация за заболяването си, лечението и профилактиката на всеки лекар, различен от този, който се грижи за рядкото им заболяване, ще бъдат по-спокойни при пътуване и нужда от спешна помощ в друго населено място, би улеснило посещението им в аптека или няколко от опциите междуременно.

Фиг. 13 Мнение на пациенти с редки заболявания за ползите от използване на приложението



След проведеното проучва можем да заключим, че пациентите с редки заболявания имат необходимостта от непрестанно обогатяване на знанията им за заболяването и методите за лечение и профилактика.

В България е необходимо да бъдат създадени повече информационни кампании, насочени към пациентите с редки заболявания, където те да могат да намерят отговори на въпросите си, да създадат контакти и да придобият знания за самопомощ.

За подобряване на разбирането за редките заболявания е необходимо всички в сферата на здравеопазването да подхождат отговорно към информацията до която се докосват, информацията, която разпространяват и тази, на която се доверяват. Предвид естеството на медицинската специалност „ редки заболявания“ е много важно всеки пациент да подхожда отговорно към собственото си здраве, да повишава здравната си грамотност и да участва в процеса на собственото си лечение.

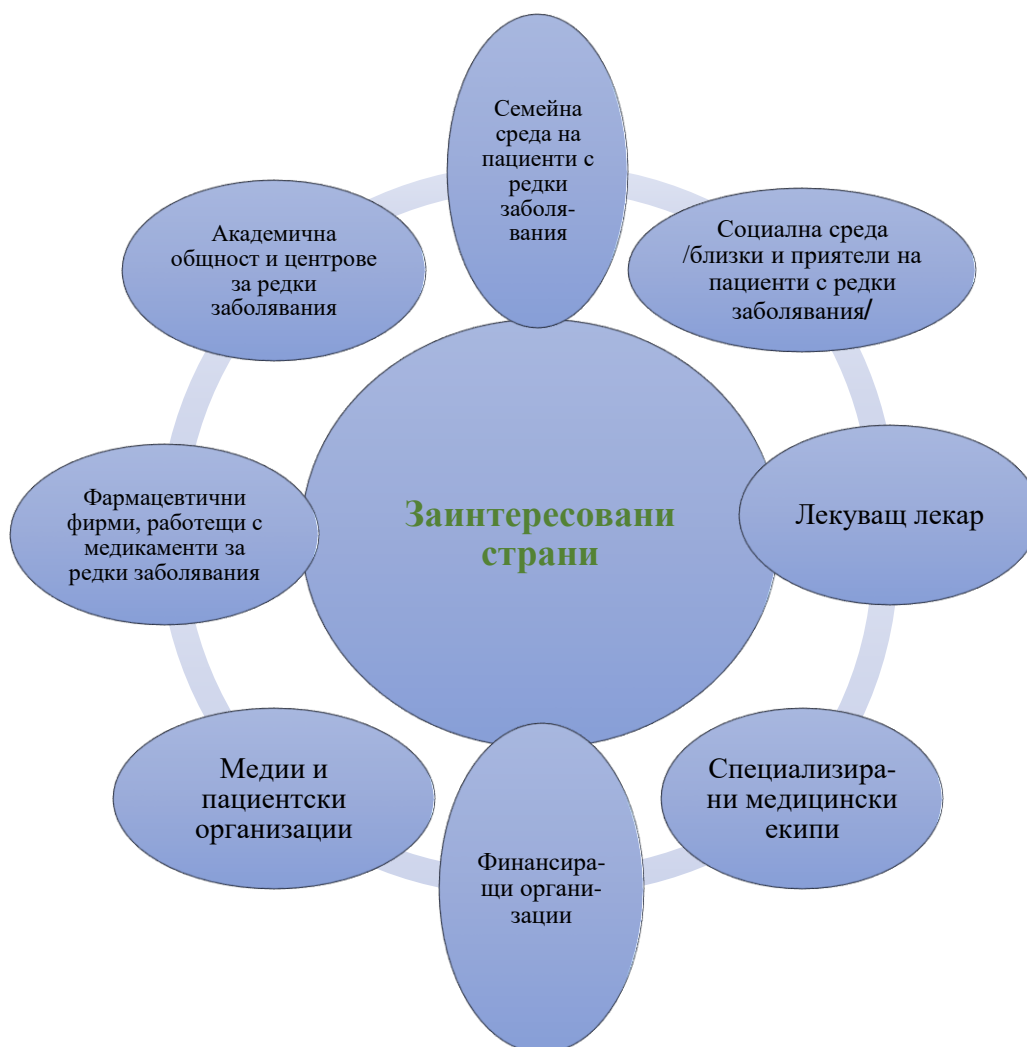
Създаването и използването на мобилно приложение за пациенти с редки заболявания би улеснило медицинската част по диагностика, лечение и профилактика на всеки един от участниците в процеса. Информацията, свързана с редките заболявания е много специфична и се създава, анализира и обработва от различни източници, които са възпроети в дисертационния труд като заинтересовани страни. В тази връзка е разработен модел на заинтересованите страни, който се базира на проучване процеса на информиране на пациентите с редки заболявания чрез добрите практики във втора глава.

2. Работен модел на заинтересованите страни, участващи в процеса на подобряване информираността на пациентите с редки заболявания

Моделът на заинтересованите страни е първоначално представен и описан през 1984г. от Р. Едуард Фрийдман, като е насочен към организационното управление и бизнес етиката. В неговата книга „Стратегическо управление : подход на заинтересованите страни“ (Strategic Management : A Stakeholder Approach/ Cambridge / 1984) са идентифицирани и моделирани групите, които са заинтересованите лица в организацията и методите за изграждане на взаимоотношения между бизнеса и ключовите обкръжаващи лица или групи в обществото.

В рамките на проучването е адаптиран модела на заинтересованите страни за пациенти с редки заболявания. Всеки един от участниците, обозначени като заинтересовани страни има различна роля в процеса по подобряване информираността на засегнатите. Подкрепата на всеки един от тях е необходима за успешно диагностициране, лечение и профилактика на всеки пациент.

фиг. 13 Работен модел на заинтересованите страни, участващи в процеса на подобряване информираността на пациентите с редки заболявания



Основните участници и заинтересовани страни, които подпомагат и за повишаване нивото на информираност на пациентите с редки заболявания са:

- Семейна среда на пациенти с рядко заболяване- семейството има най-важна и най-силно по значение роля в лечението на пациенти, тъй като спомага за психическият и емоционалния баланс в труден момент. Първият кръг от хора, до който се допитваме при наличие на здравословен проблем са именно те. Информацията, която получаваме от тях се приема за най-достоверна или поне подлежи на задължителна проверка като възможен вариант.

От друга страна, семейството е най-заинтересованата страна в процеса на оздравяване на пациента в него. В Европа повече от две трети от всички грижи и проучвания за дадено заболяване се поемат от семейството.

В Испания семейството е основният източник на грижи за пациента. Поради това твърдение е основателно да се счита, че именно най-близките са с най-голяма заинтересованост и са най-информирани за диагностиката, лечението и проследяването в бъдеще.

- Социална среда – Хората живеещи с рядко или хронично заболяване не трябва да съсредоточават ежедневието си само върху медицинските и немедицински аспекти. Необходима е социална среда- приятели, пациентски групи, адаптирани курсове, програми за терапевтичен отдих и възможности за разнообразие на комуникацията и срещите. Чрез обмен на опит и споделяне на ежедневни затруднения, пациентските организации и тези, с еднороден вид заболяване спомагат за преодоляване на изолацията и предоставят жизненоважна подкрепа.
- Лекуващ лекар – информираността на всеки пациент улеснява процеса на работа на всеки лекар. В сферата на редките заболявания, пациентът и неговият лекар си помагат в целият път от поставяне на диагнозата, през лечението и профилактика. В основата на процеса е размяната на информация- от една страна симптоми, а от друга методи за действие при показаните оплаквания. Здравната грамотност на пациента е от високо значение за всеки специалист, защото така се улеснява комуникационния процес и постигането на положителен резултат се осъществява за по-кратък период от време.
- Специализирани медицински екипи - нормално е да се счита, че пациентите имат нужда и от други специалисти, освен от лекарят, който е поел грижите за рядкото му заболяване. Именно тук е много важно нивото на информираност на пациентите да е много добро, за да може да бъде представен преминалият и настоящият лечебният процес до момента на новите специалисти. Лекарите и медицинския екип са заинтересовани за нивото на информираност на пациентите, тъй като от това зависи тяхната намеса и правилно допълващо лечение.

- Финансиращи организации – всяка една финансираща организация е заинтересована от вида на пациентите, с които има отношения. Нормално е да се твърди, че информираният пациент взема по-разумни мерки за собствено си здраве, има изграден план и етапи за по-бързото постигане до добро здраве. По този начин финансиращият орган е с убеждението, че всеки разход е с причина и не са налице излишни такива.

В сферата на редките заболявания са налице фармацевтични фирми, които заплащат изследвания след прилагане на техния препарат за лечение. По-добрите клинични и лабораторни резултати на тези пациенти доказват ефективност от препарата, както и прилагането му на повече пациенти. В интерес на фармацевтичната фирма е положителното повлияване на пациентите от лечението, както и наличието на доказателство за това. Проследяването на пациентите подпомага разработването и подобряването на медикаментите както и обратната връзка от първоизточника след приложението.

- Медии и пациентски организации – истинността на информацията, която се разпространява по медиите, свързана с редките заболявания е от огромно значение. Предвид недостатъчния обем на данни в сферата, всеки ресурс е от огромна важност и влияе при вземане на решения относно засегнатите. Пациентите с редки заболявания използват предимно онлайн източници за информация за набиране на необходимите си знания. Именно за това е препоръчително тя да е на база проучвания, изразяване на личен опит на специалисти и пациенти, като се внимава да не се превръща в повод за самолечение на засегнатите.

Осъзнавайки силата на предоставената информация, всяка медия е необходимо да подхожда отговорно по теми, свързани със здравеопазването. Преувеличаването или пренебрегването на дадена информация може да доведе до негативен ефект за всеки пациент, без значение диагнозата му. Необходима е достоверност, актуалност и подбор на данните при публикуването им.

- Фармацевтични фирми, работещи с лекарства за пациенти с редки заболявания – за да могат да развият сферата си на дейност, почти всички фармацевтични фирми целят повишаване на собствената си информираност. Нейното ниво се показва след анализ на данни от информирани пациенти. В сферата на редките заболявания, наличната информация е доста ограничена и при висока здравна грамотност на пациентите, умение да познават развитието на технологиите и иновациите във фармацевтичния сектор също биха отчели ръст.
- Академична общност и центрове за редки заболявания- академичната общност се поддържа и развива на база проучвания, анализи и изследвания. Всички нови открития, са сформирани чрез

информация взета от пациентите. Колкото по-изчерпателни и достоверни са събраните данни, толкова по-значимо е проведеното проучване.

Обогатяването на научните източници е причина за подпомагане процеса по обучение на всички в системата на здравеопазването – пациенти и техните близки, студенти, медицински специалисти и екипи, фармацевтични организации.

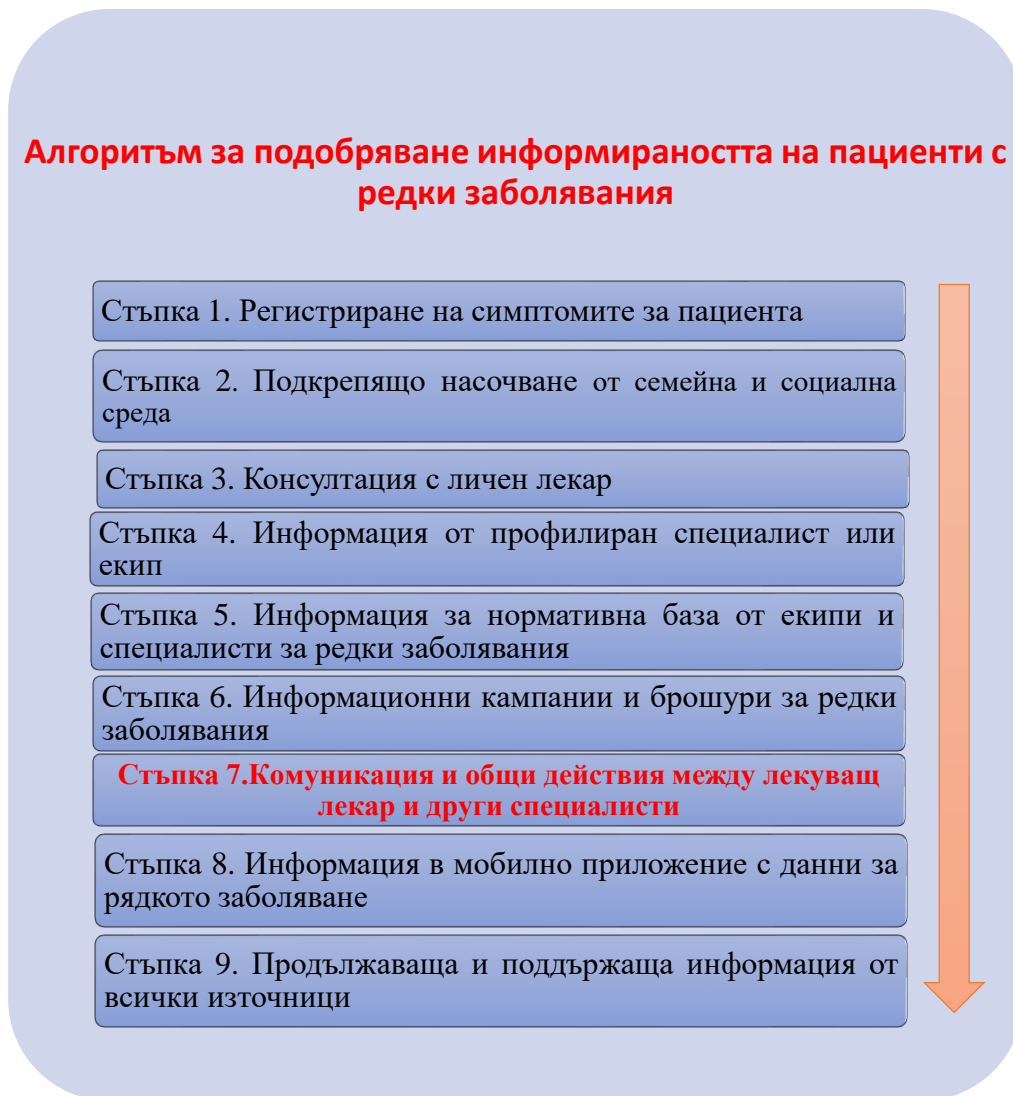
Всички изброени участници имат основната цел да обменят информация помежду си. В тази сфера всеки има различен принос, за да обогатява общия ресурс и подпомага целият процес по диагностика, лечение и проследяване на пациентите.

За да се извършва плавно и систематично този процес на обмен на информация е необходимо да се следва определен алгоритъм, В резултат на разработката е създаден алгоритъм за подобряване информираността на пациенти с редки заболявания.

3.Алгоритъм за подобряване информираността на пациенти с редки заболявания

Всеки пациент преминава през различни стъпки и етапи в процеса по повишаване на здравната си грамотност. Пациентите с редки заболявания страдат от ограниченост на наличната информация, свързана с тяхното заболяване, което затруднява процеса.

Фиг 14 Представяне на алгоритъм за подобряване информираността на пациенти с редки заболявания



Източник: Йорданова М./ Дисертационна разработка / 2021г.

Нормално е след поява на първи симптоми и оплаквания да се породи интересът към нова и богата информация. В свят, в който **семеиството** е основна подкрепа за всеки, то да се явява първият ресурс, даващ насоки, оказващ съпричастност и предоставящ съвети за последващи стъпки към достигане на

добро здраве. То подтиква пациента да потърси адекватна помощ, да повиши нивото си на информираност и грамотност в областта на оплакванията си, както и да намери възможност за контакт с медицински последващ специалист.

Като следващо ниво подпомагащо информираността на всеки пациент е личният лекар. Той поема основната задача да проследява, насочва, контролира и профилактира доверилите му се. Наименованието „личен лекар“ го характеризира като най-запознатото медицинско лице със здравословното състояние на човек от раждането му до настоящия момент. Той би следвало да бъде и първият уведомен специалист при поява на неразположение или оплаквания от страна на засегнатия.

Посещението при него носи информация, свързана с определяне на общия здравен статус, обсъждане на симптомите, възможни диагнози, насоки към тесен специалист при необходимост за доизясняване на състоянието. Личният лекар е човекът, който се ангажира със задачата да намери подход за представяне на възможните развои и предполагаеми диагнози, чрез психологически и комуникативни умения подготвящи пациента. Добре би било да даде препоръка за конкретно лечебно заведение, тъй като това създава усещане за сигурност, загриженост и спокойствие в пациента.

Специализираният лекар е профилиран в дадена област в сферата на здравеопазването.

Познанията му са по-задълбочени и изчерпателни в областта, както опитът и наблюденията му върху пациенти със сходни заболявания. В сферата на редките заболявания това е от голямо значение, тъй като пациентите се нуждаят от профилирани грижи и специфика на познанията.

Специалистът има задачата да даде информация за методите на поставяне на диагнозата, описанието и, първи стъпки по лечение на заболяването, странични ефекти и рискове, както и очакван краен резултат.

Комуникацията между пациента и лекуващия лекар е от основополагащо значение за изграждане на доверие и лекота на лечебния процес. Споделянето на данни за редките заболявания в двустранен процес – от една страна заболелият обогатява опита и познанията на специалиста свързани с ежедневието му, проблеми, трудности и странични ефекти, а от друга страна медицинският специалист учи засегнатия как да се справя със състоянието си.

Освен медицинската информация, лекуващият лекар дава насоки за административните процедури и необходими документи преди започване на лечение, възможности за терапия и др.

За да бъде осъществен диагностичният и лечебният процес е необходимо да се изпълнят определени нормативни изисквания.

Националната здравноосигурителна каса поема разходите по всички етапи преди и след поставяне на диагнозата рядко заболяване.

Всеки засегнат се сблъсква с административни и законодателни норми, като информация за това може да бъде открита на официалните страници на Министерство на здравеопазването, Национална здравноосигурителна каса, сайтове, специализирани за пациенти с редки заболявания. В тях се откриват данни за необходими документи, здравно осигурителен статус, възможни доплащания при медикаменти от страна на пациента, създадени програми за лечение и срокове за одобрение.

Проблемът се появява при посещение на официалните сайтове на националните институции, тъй като поместената информация е доста голяма по обем и липсва структуриране и филтриране.

В сферата на редките заболявания, предвид спецификата им, комуникацията между засегнатите и представянето на достъпен език, информацията се възприема най-лесно чрез организиране на **информационни кампании, срещи на групи за самопомощ, рекламни брошури и др.**

Методите за представяне на данните по този начин не предизвиква безпокойство у пациента, а представя на достъпен език най-важните стъпки и данни за болестта.

Чрез организиране на срещи и мероприятия за пациенти с редки заболявания се обменят съвети и мнения както за ежедневието с болестта, така и за медицински специалисти, лечебни заведения, влияние на терапия и оказване на психологическа помощ.

В алгоритъма, които шпредставяме искаме да добавим един етап, който до момента липсва в системата.

Пациентите с редки заболявания имат нуждата от по-специфични грижи и внимание. Това се дължи на недостатъчен опит в областта и информация за реакции на заболяването.

Проблемът се задълбочава при възникване на придружаващо заболяване, бременност, промяна в терапията, пандемия или други извънредни ситуации. В тези случаи, пациентите имат необходимостта от консултации с друг специалист, който не винаги е запознат подробно с основното заболяване. Именно поради тази причина е добре **изграждането на връзка между двамата лекаря**, която в практиката често липсва.

Колаборацията между специалистите подобрява лечебния процес в много насоки:

- Намалява броя лекарски грешни
- Намалява процента на недоразумения в комуникационния процес между трите страни- двама лекаря и един пациент

- намалява стреса и притесненията в пациентите, като подобря психологическото му здраве
- дава отговори на засегнатия, изграждайки целия цикъл по лечение и др.

Всички резултати, получени при проучването на литературата, добрите Европейски практики и конкретните отговори на респондентите в анкетното проучване насочват към необходимостта от платформа, приложима и полезна за пациенти с редки заболявания. Много от участниците посочват, че би било по-полезно за тях да има и мобилно приложение към нея.

В тази връзка бе създаден проект за платформа с мобилно приложение към нея за пациенти с редки заболявания.

4. Проектен модел за социална платформа за редки заболявания

В основата на дисертационния труд в предвидено изграждането на модел за мобилно приложение/ социална платформа , съдържащо подобрени от самия пациент данни.

Улесненият и навременен достъп до основна информация е в полза на самия пациент и на лекарите, които се грижат за здравословното му състояние. Поради спецификата за болестта и вида на терапиите, пациентите биха били по-спокойни при необходимост от спешна помощ да предоставят достоверна и пълна информация за здравето си . В много случаи то ва би подпомогнало намаляване или избягване на грешки при лечение или интервенция от която се нуждае.

При възможност за създаването му събраните данни и достъпа до навременна информация би улеснил целия процес за лекаря и за пациента, както и би бил събирателен инструмент на всички нива, през които преминава пациента за повишаване на здравната му грамотност.

Представеният модел няма последен етап. Предвид бързият темп на развитие на технологиите и големият брой проучвания сред пациенти с редки заболявания информацията се обогатява непрестанно. Това се случва както при медицинските специалисти, така и при болелите.

По своята същност социалната мрежа може да се определи като онлайн базирани услуги, чрез които хората създават, поддържат и обменят междуличностни взаимоотношения и информация. По време на развитието си се изграждат специализирани в различни области социални мрежи, което задължително води и до профилиране към сектора здравеопазване.

В период на глобална пандемия и налагане на редица ограничителни мерки, социалните платформи и мобилни приложения повлияват в положителен аспект на пациентите и техните близки. Те улесняват комуникацията между засегнатите и лекуващите ги специалисти и създават спокойствие у тях.

Както стана ясно редките заболявания са по-трудни за лечение и предвиждане на възможни странични ефекти. Необходимостта от информация ги подтиква към използване на всички възможни източници, като крайната цел е достигане до актуални, навременна, екзактна и изчерпателна информация.

Обмяната на знания е не само между медицински специалисти и пациенти, а и споделяне на опит и подкрепа между засегнати със сходни медицински проблеми. Медицинската социална мрежа създава условия за изграждане на групи за подкрепа, а в сферата на редките заболявания това е основен и важен ресурс. Изграждането на база данни с медицински характер чрез споделяне на потребителски данни, опит и ефективност от използвани медикаменти, медицински изследвания и мнения за лечебни заведения подпомага процеса по самопомощ.

Основната концепция на социалната платформа за редки заболявания е съхранение на основни медицински данни за пациента, които сам въвежда на база негова преценка. По този начин се съхраняват първични данни за рядкото заболяване и се улеснява процеса по консултиране на засегнатия с личния му специалист и други медицински специалисти, поддържащи придружаващите му заболявания.

Медицинската платформа ще бъде изградена за пациенти с редки заболявания. В нея всеки пациент след регистрация, ще има възможността да изгради собствен профил и да го структурира по начин удобен за лично използване.

Приложението ще бъде разделено на няколко подсектора:

- I. Информация за Експертни центрове за редки заболявания : местонахождение; телефонни контакти; медицински специалисти и техните постижения в областта; диагнози, на които се извършва лечение в конкретния център
- II. Лично досие :

Предвид спецификата на законовата уредба за съхранение на медицинската информация, пациентите сами ще определят каква информация да публикуват, поемайки отговорността за това, както и какъв обем и актуалност на данните ще им е нужен. Ще имат възможност да въведат:

- Имена на регистрирания потребител
- Лекуващ лекар и лечебно заведение
- Етап на медицинското състояние – липса на поставена диагноза/ лечение при поставена диагноза/ достигната ремисия след поставената диагноза
- Вид на рядкото заболяване в падащо меню
- Основни документи, доказващи наличие на рядко заболяване
- Етапни документи, проследяващи състоянието на пациента
- Настоящо медикаментозно лечение
- Придружаващи заболявания и ниво на контролиране на заболяването
- Специфични изисквания в ежедневието- диетичен режим, рехабилитация и физически упражнения и др.
- Изграден режим между рядкото заболяване и придружаващо такова- синхронизиране и изграждане на цялостен път за лечение между основното и придружаващите заболявания е повече от необходимо за нормалният ритъм на всеки пациент. Състоянието на пациентите с редки заболявания налагат лични консултации между отделните специалисти, с цел изясняване на всички доказани странични ефекти от прилагане на лечебния алгоритъм при едното и при другото заболяване и възможности за съвместимост между тях.

Целта на съхранение на данните в този формат е замената на хартиеният носил с електронен такъв в ежедневието на пациента. Посещението при различни специалисти и липсата на изградена връзка между тях, необходимостта от алтернатива на неосъщественото на тази етап електронно медицинско досие на пациента, изгражда идеята за създаване на платформата.

III. Известия за контролни прегледи и приближаващи изследвания:

Чрез регистрация и попълване на необходимите данни, пациентите ще получават известия за приближаващ час за консултация с лекуващия си лекар; дата за задължителни изследвания или процедура.

IV. Възможност за присъединяване в група от пациенти със същото рядко заболяване :

Доказан е ефектът от комуникацията между пациенти с еднакво заболяване.

Възможността за подкрепа, предоставяне на информация за поведенческо обучение, намаляване на тревожността чрез придобиване на увереност, анализ на състоянието и предаване на умения за подобряване качеството на живот са само част от ползите за групите за подкрепа.

V. Календар с бъдещи събития :

Голяма част от пациентите заявяват необходимостта да получат повече информация за заболяването си на достъпен език. Чрез създаване на събития за пациенти и участващите в групи за подкрепа се разказват истории от първо лице за наличие на нови симптоми, затруднения и притеснения, както и възможни решения за справянето с тях.

Именно поради това, след отбелязване на видя рядко заболяване, пациентите ще получават информация за бъдещи информационни кампании, обучителни семинари и групови събития.

Целева група:

- Пациенти с редки заболявания
- Лекуващ лекар на пациент с рядко заболяване

Роли и задачи на участниците в целевата група:

1. Съдържание на информация за всички експертни центрове за редки заболявания в страната – адрес и телефон за контакт
2. Профил на пациента с рядко заболяване- регистрация на име, години, пол и вид на рядкото заболяване
3. Кратка информация за рядкото заболяване
4. Избор на медицински специалист и лечебно заведение

5. Възможност за онлайн връзка между пациент и медицинския специалист, поел лечението му
6. Известия за предстоящ контролен преглед
7. Известия за приближаваща дата за изследвания/ процедура
8. Онлайн рецепта
9. Съдържание на лично подбрани данни за здравословно състояние
10. Съдържание на копие от необходими документи, свързани с рядкото заболяване
11. Информация за приближаващи информационни кампании
12. Възможност за участие в групи от пациенти с идентични редки заболявания

Предвидени дейности:

1. Създаване на социална мрежа, достъпна за пациенти и техните близки
2. Улесняване комуникацията между пациенти и лекуващия им екип
3. Улесняване процеса на работа на лекари, ангажирани с придружаващи заболявания на пациентите с редки заболявания
4. Възможност за достъп до необходима информация за пациенти и техният личен профил по всяко време
5. Набавяне на актуална информация от пациенти с идентични заболявания, в групово обменяне на информация
6. Проучване на най-разпространените от редките заболявания
7. Установяване на новопоявили се редки заболявания

Индикатори за успех:

1. Ограничаване на ресурса време
2. Адекватна и бърза намеса, при нужда от мнение на лекуващия лекар
3. Обмяна на опит между пациенти и пациенти
4. Самостоятелен подбор от страна на пациента за съхранение на най-необходимата му здравна информация (изграждане на лично досие, по негова преценка)
5. Липса на приложение, напомнящо бъдещи срещи и консултации между лекар и пациент

Продължителност:

Срок- 2 години

Необходими ресурси:

1. Материални ресурси
 - офис
 - техника (компютри, принтер)
2. Човешки ресурси
 - Специалисти информатика (IT)
 - Мениджър и координатор
 - За всички други дейности (счетоводство, реклама, почистване и др.) ще се сключат договори с външни изпълнители.

Източници на финансиране:

- Лична инвестиция
- Реклама на фармацевтични фирми
- Месечна минимална такса при регистрацията на пациенти

Устойчивост:

Поради липса на друга такава социална система, проектът се предвижда да бележи голяма успех.

Мултиплициращ ефект:

Идеята за създаването на социалната мрежа е тя да се разраства. Тъй като редките заболявания стават все по-актуална тема в обществото, започваме именно с насочването вниманието към тях първоначално. До 5 години сме поставили цели, за обхващане на 60 до 80% от заболяванията и осигуряване на спокойствие и постоянен достъп до пациентите на тяхната най-необходима информация.

Наблюдение и контрол:

В този случай ръководителят и собственикът са едно и също лице, т.е. контролът ще се осъществява за всяка дейност.

5.ИЗВОДИ И ПРЕПОРЪКИ

На база гореизложените данни от извършения литературен обзор на научна литература и въз основа на резултатите от проведеното анкетно проучване с пациенти се разкрива широко поле за прилагане на иновативни методи за повишаване информираността на пациенти с редки заболявания в България. Основните изводи и посоки за прилагане на иновации са формулирани както следва:

1. Възможността за получаване на бърза диагностика в сферата на редките заболявания е на много високо ниво. Пациентите съобщават за период до 6 месеца от съобщаване за симптомите си до поставяне на диагнозата им
2. Основният набор информация, свързана с тяхното рядко заболяване се получава от лекарят специалист, който поставя диагнозата им. Въпреки това една част от пациентите смятат тази информация за недостатъчна, що се отнася до получаване на отговори на всички създадени у тях въпроси. Основните източници за допълнителна информация са статии и публикации, както и научна литература, но на достъпен език.
3. Пациентите с редки заболявания изказват необходимостта от повишаване нивото им на информираност в сферата на редките заболявания.
4. Организирането на информационни кампании, семинари и обучения е предпочитан метод, предвид достъпния език на представяне на данните.
5. Нивото на информираност на пациенти с редки заболявания за създадени онлайн информационни канали е много ниско, както и процента на такива, които ги използват. Проблемът се явява по-скоро от липсата на информираност за

съществуването им, а не проблем или липса на желание да се използват от пациенти.

- б. Пациентите с редки заболявания биха използвали онлайн платформа и нейна мобилна версия, съдържаща здравното им досие. Това би създавало спокойствие у тях, пълноценност и сигурност, че при необходимост ще получат адекватна, навременна и правилна медицинска помощ навсякъде и от всички специалисти.

ПРЕПОРЪКИ:

На базата на направените изводи и проведените по-задълбочени разговори по време на дълбочинните интервюта са формулирани препоръки, разпределени в няколко групи. Те могат да бъдат отнесени към няколко различни страни в процеса по информираност - държавни институции, неправителствени организации в сферата на редките заболявания, медицински специалисти, пациенти с редки заболявания и техните близки.

Първа група: Основни препоръки към държавните институции и медицински специалисти :

- Преработване, подобряване и обогатяване на Националния план за редки заболявания
- Поставяне на преден план значимостта от повишаване нивото на информираност на пациенти с редки заболявания, създаване на условия за подобряване на здравната грамотност
- Създаване на единно здравно досие, което да спомогне и улесни процеса по диагностика, лечение и профилактика на всички пациенти.
- Подпомагане и актуализиране на работния процес с нормативната уредба и подаването на всички документи свързани с програми за лечение на пациенти с редки заболявания. Законодателството, в това си състояние утежнява цялата процедура както за медицинските специалисти, така и за пациентите. Високият език на задължителните информирани съгласия, включващи ненужно голям брой

условни случаи при предоставяне на информацията на пациентите по-скоро създава усещане за страх и притеснение, отколкото спокойствие от прочетеното.

- В сферата на редките заболявания е необходимо административният процес да бъде бърз, обработката на документите да бъде с приоритет и това да е на база създадена устойчивост на изискванията за одобрение на участие в лечението на пациентите.
- Създаването на единен портал, който да предоставя навременна, ясна и на достъпен език информация, който да спомага за обмяната на опит и дава възможности за жива връзка между специалисти и пациенти би помогнал за изграждане на по-добри взаимоотношения и по-голямо доверие между заинтересованите лица.
- Създаването на мобилно приложение ще спомогне събирането и съхраняването на медицински данни, които от своя страна ще бъдат достъпни при необходимост до лекари от различни специалности, полагащи грижи за болния. В свят, обхванат от световна пандемия, именно този вид комуникация облекчава всеки един участник
- От друга страна на национално ниво от е добре да се приеме програма с обучителни дисциплини за медицинските специалисти с цел повишаване интереса на студентите и бъдещи специалисти в областта към подобряване информираността им за редките заболявания и създаване на по-ефективна среда за лечение на диагностицираните. Чрез преминаване на профилирано обучение, лекарите ще имат възможността да съветват пациентите къде могат да надградят здравната си грамотност самостоятелно и пълноценно, как могат да участват в програми за проучвания в сферата и как могат да подобрят собственото си здравословно състояние.

Втора група: Основни препоръки към неправителствени организации:

- Стартирането на ясно представени информационни кампании с цел подготовка на обществото, предоставящи достатъчно количество данни за силата на добрата здравна грамотност, за положителните страни на високата информираност, за ползите при участието на пациентите в процеса на собственото им лечение и за

възможността диагнозата „рядко заболяване“ да бъде част от един нормален живот на диагностицирания.

- Обединяването на пациенти с еднакви или подобни заболявания, чрез изграждането на групи за самопомощ би подпомогнало за преминаваме по-лесно през трудностите на всеки един от тях.
- Обновяването на данните в личните онлайн портали на всеки един от тях, споделяне на новини и мнение по повод настоящото положение на здравната система, касаещо редките заболявания, би подпомогнало обогатяването на здравната грамотност на пациентите.

Трета група: Основни препоръки към пациенти с редки заболявания и техните близки:

- Поемането на отговорност за собствено здраве е част от процеса за възпитание на самопомощ и самоинициатива при търсене на информация за лични нужди от страна на пациентите.
- Информираността не е процес, който спира до момента на получаване на първична информация от страна на лекаря-специалист, поел отговорност за конкретен пациент. Необходимо е хората, диагностицирани с рядко заболяване да полагат усилия в търсене на допълнителни методи за набиране на данни.
- Необходимо е изграждане на връзка между медицинските специалисти и пациентите с редки заболявания, с цел обмяна на опит свързан със заболяването.
- България е една от страните с най-малко проведени информационни кампании насочени към пациенти с редки заболявания. Повишаването на броя им би показало на присъстващите необходимостта от лично участие на всеки един диагностициран и на близкото му обкръжение в процеса по подобряване на състоянието си. Както споменахме в разработката взаимовръзката между лекар и пациент е от основополагащо значение в процесите на диагностициране, лечение и проследяване.

V. ЗАКЛЮЧЕНИЕ:

През последните години на XXI в. световната медицина преминава през редица промени, свързани с подхода на здравните работници към пациента, метода за диагностика и избора на лечение. В сферата на редките заболявания, за да се постигнат най-добри резултати е от първостепенно значение нивото на информираност на всяка една от заинтересованите страни. Пациентите все повече участват в процеса на вземане на решения за профилактиката, диагностиката и терапията на тяхното здраве, а лекарите и медицинските специалисти трябва да залагат на развитието не само на техните медицински умения и професионална квалификация, но и на уменията за комуникация и поддържане на учтиво и пълноценно отношение към пациента. В този аспект едно от най-важните неща е определяне на цялостен път на поведение след поставяне на диагнозата, а не представяне и вземане на частични решения за временен ефект.

Редките заболявания са приоритет във всички световни политики след осъзнат анализ за броя новопоявили се такива и зараждащия се проблем от липсата на достатъчно пълноценна и актуална информация за тях. Чрез подобряване на здравната грамотност в пациентите и комуникативните качества на медицинските специалисти би предположило всеки от участниците да споделя мнение, да предава знания и личен опит и да вдъхва кураж в трудни и на първо четене неразрешими проблеми.

Въпреки информационната ера, в която живеем все още съществуват ключиви въпроси, чийто отговори сме заинтересовани да намерим. За да се улесни това е необходимо да се изправим пред предизвикателството чрез създаване на единен централен информационен портал за редки заболявания, който да подпомага работния процес както на специалистите в областта, така и на пациентите диагностицирани със заболяването.

Необходимо е широкото сътрудничество на всички заинтересовани страни в процеса и активната работа за подобряване на всеобщата информираност на местно и международно ниво. Все още съществуват информационни нужди за удовлетворяване на участниците в процеса по побързото, по-ефективното и по-пълноценно справяне с болестта. Тези нужди често отразяват личния опит на всеки пациент и медицински специалисти, правни въпроси, трансгранично

сътрудничество и информационни кампании от страна на местните политически и здравни органи.

Редките болести изискват специален и индивидуален пациентски подход, за подобряване на качеството на живот на засегнатите.

VI. ПРИНОСИ НА ДИСЕРТАЦИОННИЯ ТРУД:

- Извършен е анализ на специализираната литература, разглеждаща специфична област за информираност на пациенти с редки заболявания;
- Представена е система от основните понятия, свързани с удовлетвореността на пациентите с редки заболявания;
- Създаден е модел на заинтересованите страни, участващи в процеса на подобряване информираността на пациенти с редки заболявания;
- Създаден е дизайн и е проведено проучване за нивото на информираност на пациенти с редки заболявания;
- Разработен е модел за подобряване информираността на пациенти с редки заболявания в България;
- Представен е проектен модел за социална платформа за редки заболявания, с готовност да се адаптира към мобилно приложение.

VII. ПУБЛИКАЦИИ:

- Yordanova M. / "Main problems related to the access to medicines for patients with rare diseases on the territory of the Republic of Bulgaria/ WayScience / 2nd International Scientific and Practical Internet Conference / Ukraine 2021
- Йорданова М./ Достъп до лекарства за редки заболявания в Европейски страни/ IX-а Научна сесия за преподаватели и студенти на Медицински колеж- Варна/ 2021
- Йорданова М./ „Основни проблеми на пациенти с редки заболявания, на територията на Република България“ / 2021

VIII. Използвана литература

- *Българска Хънтингтън асоциация/ <http://huntington.bg/>*
- *Министерство на здравеопазването/ Закон за здравето*
- *Министерство на здравеопазването, Национална програма за редки болести 2009-2013г., www.mh.government.bg*
- *European Reference Networks / Working for patients with rare, low-prevalance and complex diseases/ Luxembourg: Publications Office of the European Union, 2017*
- *Khetapech I. / Telemedicine – Meaning, Challenges and Opportunities/ 2019/ DOI: [10.33192/Smj.2019.38](https://doi.org/10.33192/Smj.2019.38)*
- *Machinea JL, Arriagada I. / Families and Public Policies in Latin America: A History of Dissenters. United Nations Organization (UNU), Santiago de Chile, Chile: Springer; 2009*