



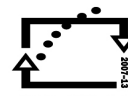
evropský
sociální
fond v ČR



EVROPSKÁ UNIE



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



OP Vzdělávání
pro konkurenceschopnost

INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ

Hemofilie u dětí - - nedávná historie a současnost

Bohumír Blažek

Klinika dětského lékařství

Oddělení dětské hematologie a hematatoonkologie

Fakultní nemocnice Ostrava



A photograph of a dense field of cosmos flowers. The field is filled with numerous small, daisy-like flowers in various colors including yellow, pink, blue, and red. The flowers are set against a backdrop of lush green foliage. The overall scene is vibrant and colorful.

1984

2014

Haló,
doktore,



...jede
kryo!





Hemofilie u dětí dříve

- diagnostika nejednotná, bez možnosti ověřování (konfirmasi) či registrace nálezů
- Neexistovaly kontakty se zahraničím
- U dětí často velmi problematické žilní vstupy
- Chyběla samostatná oddělení klinik
- Hemofilie na transfuzních stanicích, chyběla jasná koncepce (navazující obory)
- Nejednotné léčebné postupy, chyběly standardy
- Nebyla dostupná účinná terapie

Hemofilie u dětí v ČR včera a dnes

Do 1989 – léčba roztríštěna, ne komplexní,
nejednotná, nepříliš efektivní...

1989 - Zavedení čištěných koncentrátů do léčby

1993 – Centralizace péče o děti

1994 – Letní tábory pro děti s hemofilií

1995 – Zavedení domácí léčby

1999 – Rozšíření profylaxe

2005 – První rekombinantní faktory - Ostrava

2009 – 2011 - Práce na Národním hemofilickém
programu

Co se změnilo?

- mimořádně rychlý rozvoj hematologie, imunologie, molekulární genetiky, transfuzní služby, farmakoterapie a dalších příbuzných oborů
- zkvalitnění péče - centrální žilní katetry, kvalitní pomůcky pro přístup do periferních žil, dlouhodobá přítomnost rodinných příslušníků nemocných dětí na oddělení
- 1993 – vznik samostatné stanice dětské hematologie v Krajské nemocnici v Ostravě Zábřehu



Co se změnilo - pokračování

- spolupráce v rámci Pracovní skupiny
- dostupnost informací, kontakty s řadou našich i zahraničních pracovišť, účast na kongresech
- členství v organizacích, konfrontace výsledků
- vznik rodičovských organizací (HAIMA apod.)
- Tábory pro děti a další mimonemocniční aktivity

Děti s hemofilií dnes

- Důsledná centralizace
- Spolupráce v rámci Českého národního hemofilického programu i na dalších úrovních (PSDH)
- Aktivní zapojení našich pracovišť do sítě světových hemofilických centrech
- Klinická spolupráce – konfrontace diagnostických závěrů i výsledků léčby při pravidelných setkáních členů Pracovní skupiny
- Registry a následné předávání pacientů
- Po sloučení kliniky s oddělením intenzivní a resuscitační péče vzniklo 1.října 2009 samostatné Oddělení dětské hematologie na Klinice dětského lékařství FN Ostrava
- Říjen 2013 – XXIII. Konference českých a slovenských dětských hematologů a onkologů

Vývoj rekombinantních preparátů

- 70. - 80. léta: vzestup výskytu infekcí přenosných krví
- Vývoj a rozšíření rekombinantních preparátů
- Současně podpora a rozvoj profylaktických režimů s preferováním primární profylaxe u těžkých hemofiliků v řadě zemí
- Zlepšování možností zajištění žilního přístupu
- Možnosti domácí léčby

Profylaxe

- **Dříve** nedostupné hlavně rizikovější aktivity
- Dříve považováno za nevhodné aerobní fitness či protahovací cviky
- Častá nadváha až obezita – zde je možnost...
- **Dnes** (profylaxe) – často aktivity srovnatelné s nehemofiliky

Výhody: prodloužení délky života, méně interních komplikací.

: zlepšení funkce svalů a propriocepce vede ke snížení kloubního postižení

! 60 % nezletilých nemocných v USA cíleně omezuje své aktivity s ohledem na hemofilii

Profylaxe hemofilie

Profylaxe zavedena Nilssonem ve Švédsku r. 1950

: k udržení 1-2 % aktivity FVIII stačí 25-40 I.U./kg
3 x týdně

: v Holandsku nižší dávky od r. 1968, postupně
obě školy dávky zvýšily

Dnes: typický Holanďan 3 x týdně 1000 I.U.

: typický Švéd 3 x týdně 1 500-2 000 I.U.

....výsledky léčby po desetiletích velmi podobné,
není tedy jednotné doporučení ! (jiné faktory?)

Doteky historie a příklad naděje

2002 – Cannes, Francie

Prof. Ulla Hedner



Long-life? Genová terapie?



Spotřeba F VIII na obyvatele (2012)

- Česká republika - 5,1 I.U. (= USA)
- Argentina – 3,4 I.U.
- Mexiko – 1,1 I.U.
- Polsko – 4,8 I.U.
- Rusko – 4,6 I.U.
- Slovensko – 6,6 I.U.
- Austrálie – 7,1 I.U.
- Finsko – 10,2 I.U.
- Srbsko – 1,3 I.U.
- V. Británie – 7,6 I.U.
- Švédsko – 10,5
- Indie – 0,02 I.U.
- Bangladéš – 0,003 I.U.

Co je nutné ve vzájemné komunikaci ?

Inspirace na cestách

ppt



Pacientizdravotnik.ppt.....trpělivost



Pacientizdravotnik.ppt.....pokora



Pacientizdravotnik.ppt.....tolerance



Děkuji za pozornost