



evropský
sociální
fond v ČR



EVROPSKÁ UNIE



MINISTERSTVO ŠKOLSTVÍ,
MLÁDEŽE A TĚLOVÝCHOVY



OP Vzdělávání
pro konkurenceschopnost

INVESTICE DO ROZVOJE VZDĚLÁVÁNÍ



Péče o pacienty s hemofilií ve FN Ostrava včera, dnes a zítra



www.fno.cz

R. Hrdličková



O kolik pacientů s hemofilií se staráme?

Diagnóza	Počet pacientů
Hemofilie A	80
Hemofilie B	16
Celkem	96

Počty pacientů – jiné vrozené krvácivé stavy ve FN Ostrava

Jiné dg.	Počet pacientů
von Willebrandova choroba	82
Deficit F XI (hemofilie C)	20
Deficit F VII	32
Deficit FI	2

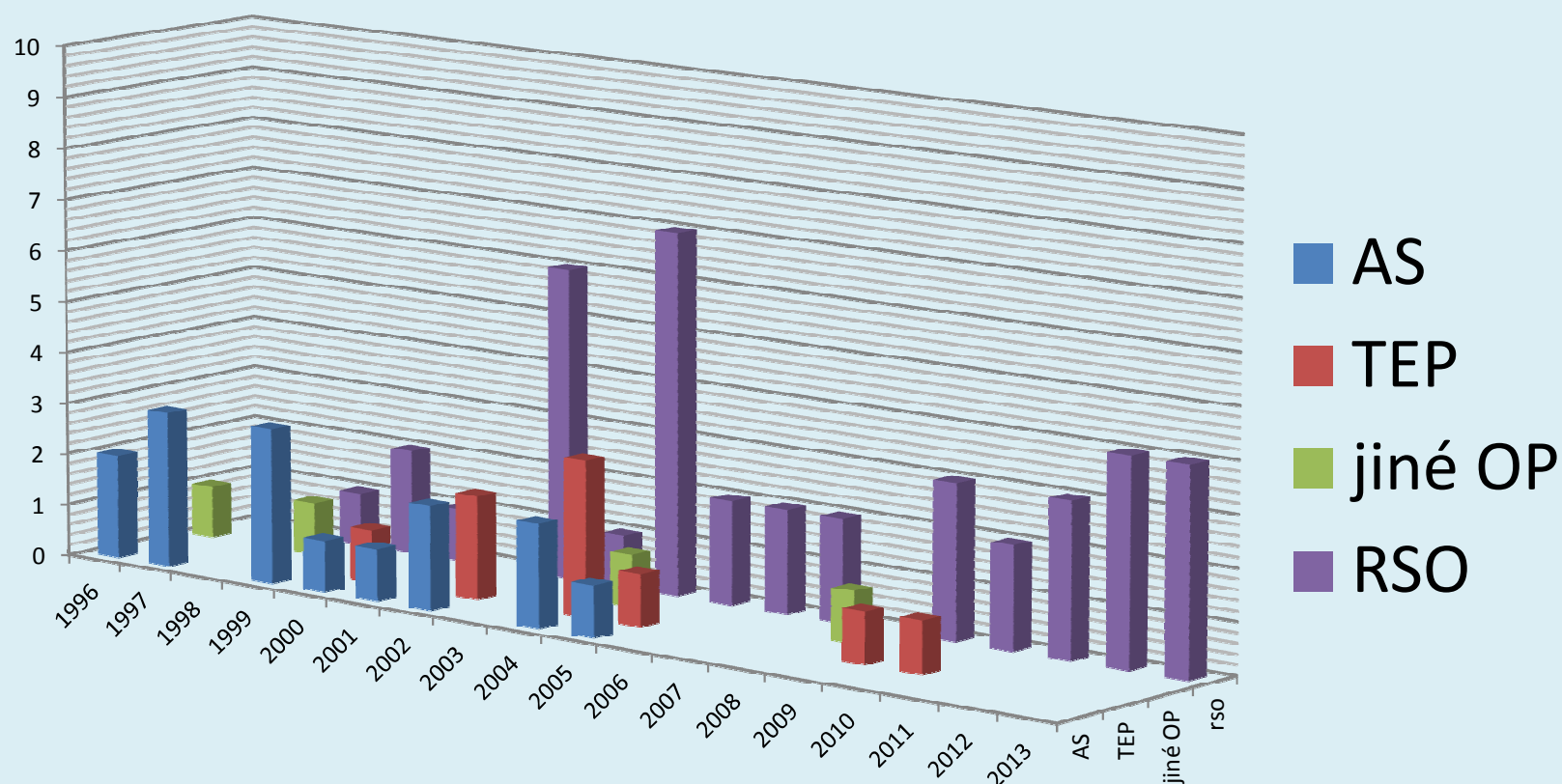
Včera:

Chceme v Ostravě Centrum komplexní hemofické péče (CCC)?

✓ **Ano**

1. FN Ostrava je 3. největší HEMOFILICKÉ centrum v ČR
2. Zkušenosti ortopedů FNO s plánovanými operacemi u pac. s hemofilií (včetně kloubních náhrad) a zájem pacientů o provedení operací v Ostravě

Ortopedické operace u hemofiliků ve FN Ostrava - 1996 - 2013



Ortopedické výkony 1996 - 2013 u hemofiliků FN Ostrava

- Totální endoprotézy 9
- Artroskopie 16
- Radiační synoviortézy 37
- Ostatní 4



Květen 2014:

**Hemofilické centrum FN Ostrava certifikováno -
European Haemophilia Comprehensive Care
Centre (EHCCC)**

certification@euhanet.org

EUHANET Certified Centres



Last Updated: 23/04/2014

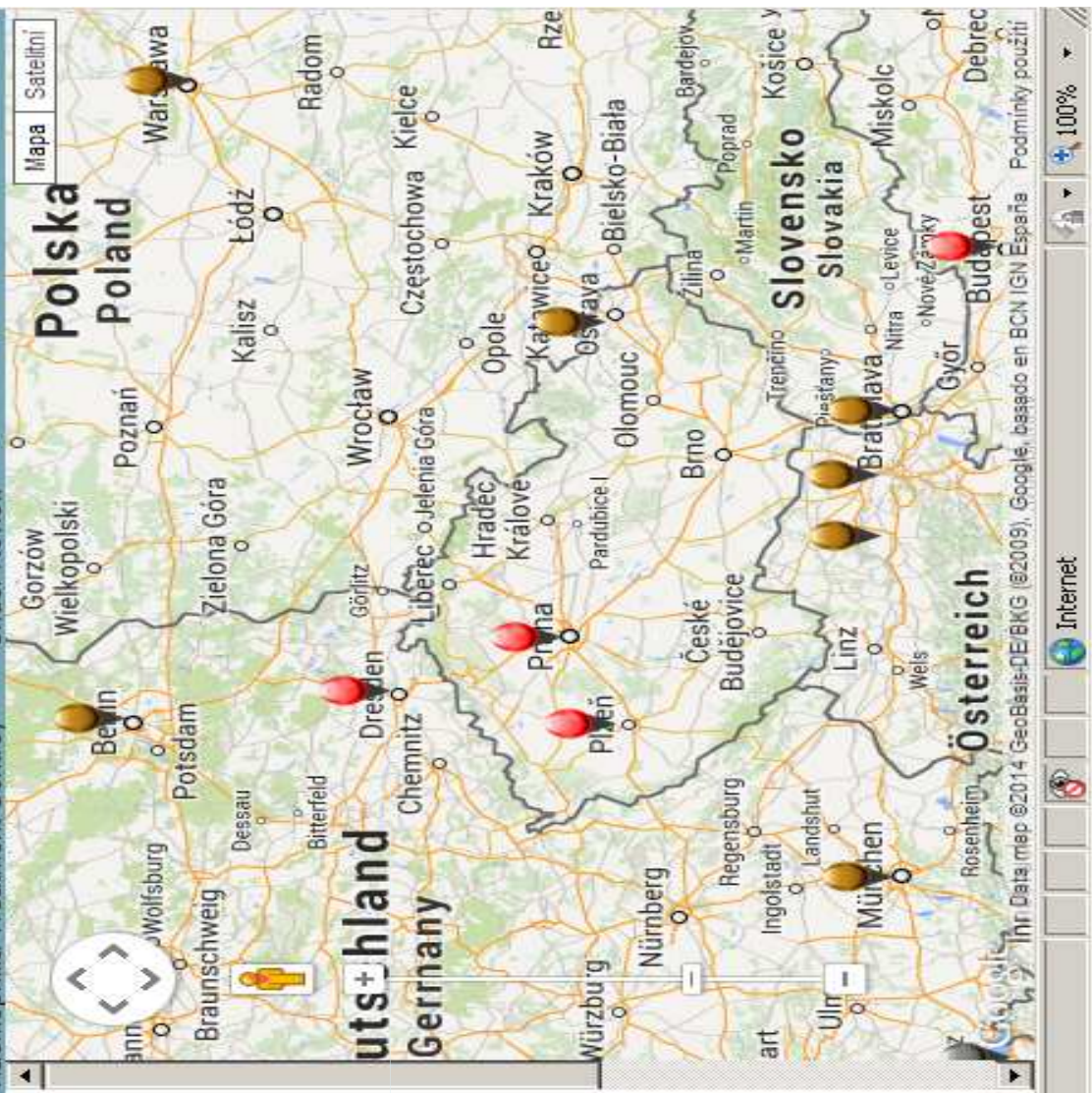
- EHCCC (European Haemophilia Comprehensive Care Centre) - EHTC (European Haemophilia Treatment Centre) - Under Review

Certification Count

EHCCC	68
EHTC	11
UNDER REVIEW	11

Applications By Country

United Kingdom	19
Germany	9
Portugal	7
Italy	6
France	6
Belgium	4
Switzerland	4
Netherlands	3
Spain	3
Czech Republic	3
Greece	3
Bulgaria	2
Austria	2
Sweden	2



Dnes:

Spektrum používaných substitučních koagulačních faktorů

- **plazmatické faktory**

FVIII: Immunate, Fanhdi, Octanate

FIX: Immunine, Octanine

- **rekombinantní faktory** - I., II. a III. generace

Recombinate, Kogenate, Advate

- Optimální moderní léčba hemofilie by *DNES* měla směřovat od léčby krvácení již vzniklého ke snaze krvácení pokud možno předcházet

- Prevence

Co je prevence (profylaxe)?

- **Pravidelná aplikace** chybějícího faktoru
- Obvykle **2-3 x týdně**
- Doporučena u všech dětí s těžkou hemofilií
- U dospělých pacientů s častým krvácením
- **Na základě individuální farmakokinetiky léku**
- *Cílem – méně než 3 kloubní krvácení za rok,
Ideálem – žádné kloubní či jiné závažné krvácení*
- *u 8 dospělých těžkých hemofiliků již dosažen 😊*

Má prevence smysl i u dospělých s již poškozenými klouby ?

ANO !!!

Protože může:

- **zpomalit** další nepříznivý vývoj kloubního postižení.
- **ulevit** od bolesti
- **umožnit** účinnou rehabilitaci
- **zlepšit** fyzickou výkonnost a samostatnost
- **zlepšit** kvalitu života

Co je farmakokinetika ?

- Křivka, která ukazuje rychlost odbourávání a dobu účinnosti dodaného srážecího faktoru
- Umožňuje **individuální určení** intervalu a dávky podávaného faktoru na základě vyhodnocení opakovaných krevních odběrů

Jak se provádí farmakokinetika?

- **Zatím doporučeno:**
 - 7-9 odběrů u dospělých
 - maximálně 5 odběrů u malých dětí
- **V blízké budoucnosti:**
 - kalkulátor optimální dávky pro pacienta
 - 2-3 odběry (např. 6, 24 a 32 hod po injekci FVIII)

Jak se provádí farmakokinetika?

- ve FNO např. takto:

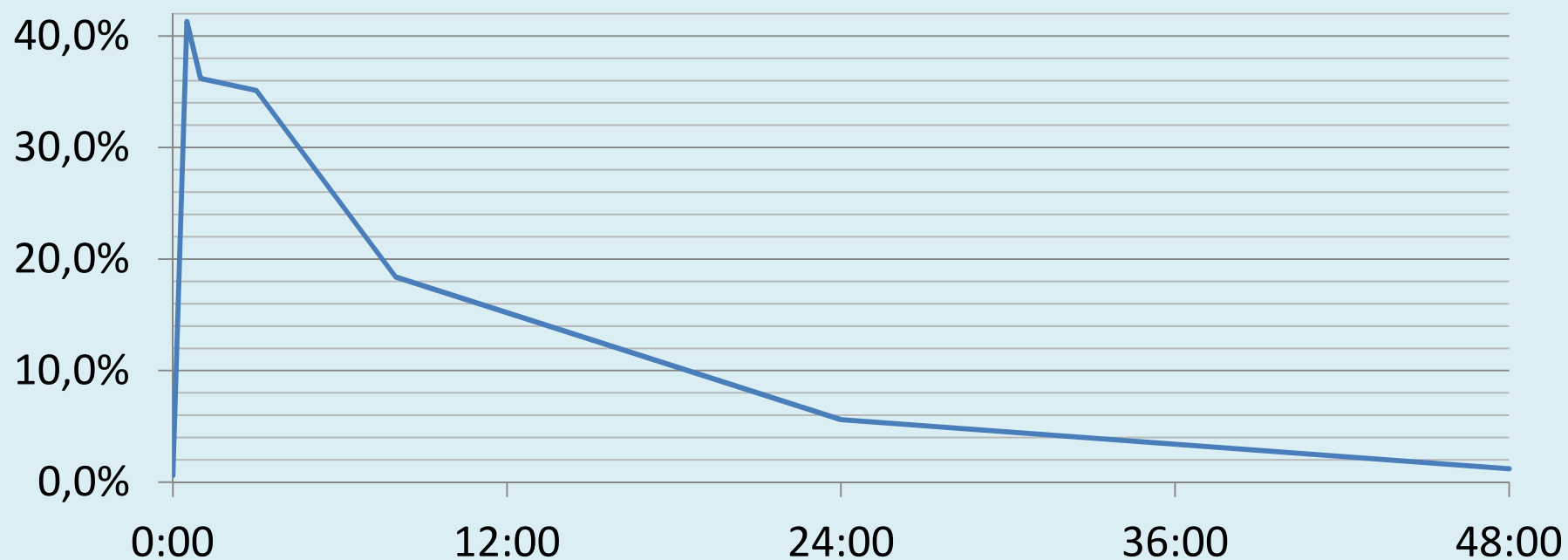
čas 0 - (minim 72 hod od poslední aplikace faktorů) odběr
základní hladiny faktoru + aplikace vaší zvyklé dávky

30 min 1 hod 3 hod 8 hod 24 hod 48 hod (72 hod)

Hemofilie A, 37 let, 71 kg, 1500 IU (21 IU/kg) 3x týdně

čas	0	30 min	1 h	3 h	8	24	48
FVIII %	0,6	41,5	36,2	35,1	18,4	5,6	1,2

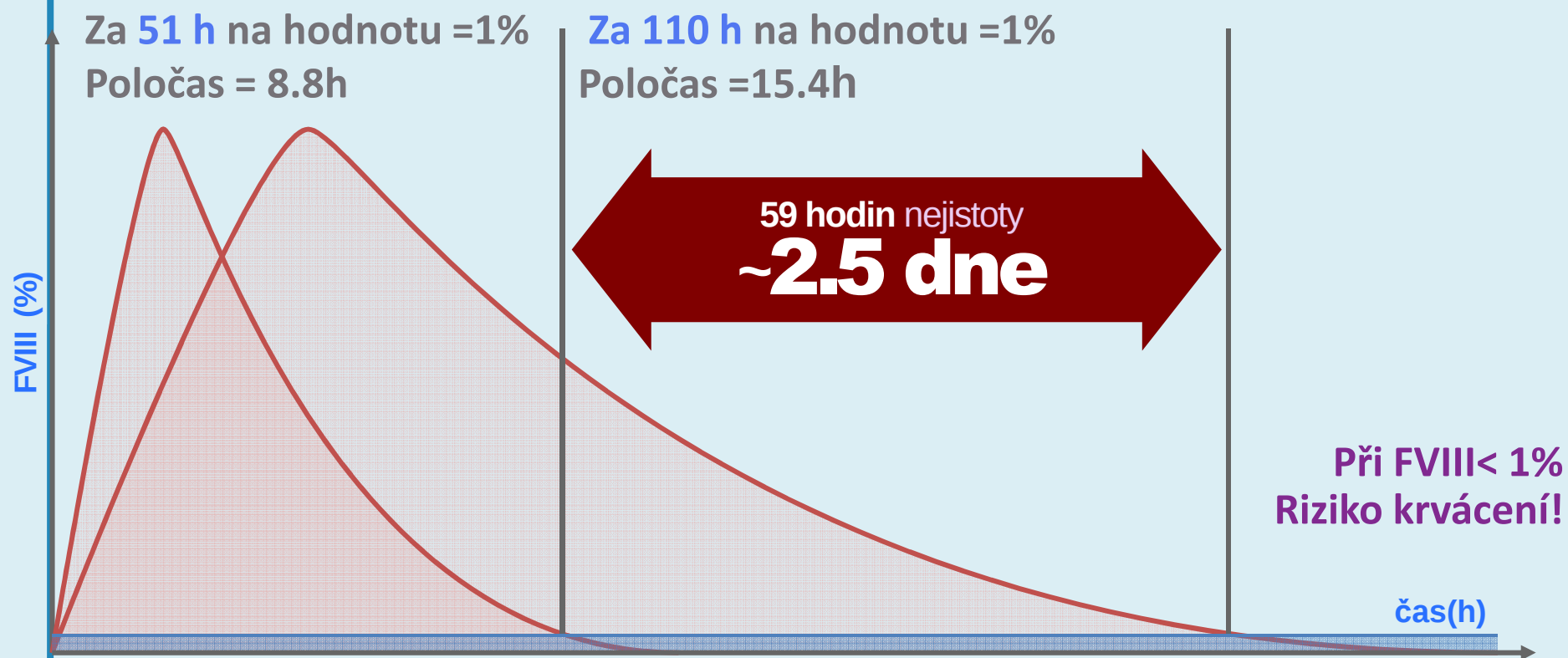
Farmakokinetika Faktoru VIII [%]



Rozdíl ve farmakokinetice mezi jednotlivci

Možný rozdíl u dvou pacientů:

70 kg, 30 IU/kg stejného koncentrátu FVIII



Adapted from: Collins PW et al. *Haemophilia*. 2011;17:2-10.

Co ještě umožní farmakokinetika?

- lépe přizpůsobit léčbu životními styly hemofilika
- a/nebo naopak - sladit aktivity hemofilika s aplikací faktorů a tak zabránit (téměř) všem krvácením
- případně i ušetřit finanční zdroje bez nebezpečí pro pacienta

Denní režim hemofilika podle PK

- **Hladina faktoru nad 12 %** - může provádět většinu aktivit **ve stejném rozsahu jako zdravý člověk**, včetně sportovních aktivit. Nízké riziko traumatického krvácení.
- **Hladina v rozmezí mezi 12 až 3%** - brání většině spontánních krvácení, ale nedostatečná je ochrana před traumatickým krvácením. Ne rizikové sporty!
- **Při poklesu hladiny pod 1%** - už není chráněn a riziko krvácení včetně spontánního je vysoké

Stanovení farmakokinetiky je vhodné

Při preventivní aplikaci – kdy a jak dlouho jste v bezpečných hodnotách pro rizikovou aktivitu, sportovní výkon, běžný život...

Při on demand aplikaci - na jakou hodnotu faktor po podání léku stoupne a jak dlouho bude v těle udržovat požadovanou hladinu (např. před závažnou operací).

Rehabilitace

Od května 2014 máte svého rehabilitačního lékaře
MUDr. Polcarovou a 2 fyzioterapeuty

Možnosti:

- **Ambulantní**
- **Za hospitalizace**

Minimálně 1 x ročně, lépe 2x ročně

Ideálně + doplňující **domácí rehabilitace** dle zácvičku

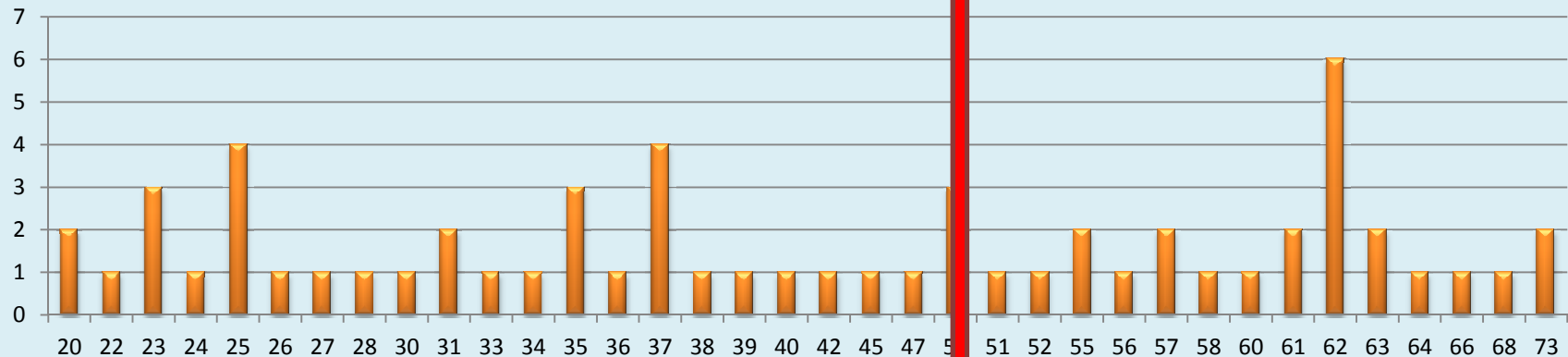
Stárnutí hemofilické populace

- Dostupná bezpečná a efektivní léčba hemofilie vede k **vyrovnávání střední délky života hemofilických pacientů s obecnou populací**
- Kromě hemofilie je a bude nutné řešit u našich pacientů **další dg. spojené s vyšším věkem** (vysoký tlak, vysoký cholesterol, cukrovka, obezita, ledvinové onemocnění, nádorová onemocnění...)

HEMOFILIE A

FN Ostrava - dospělí: celkem 58 pts

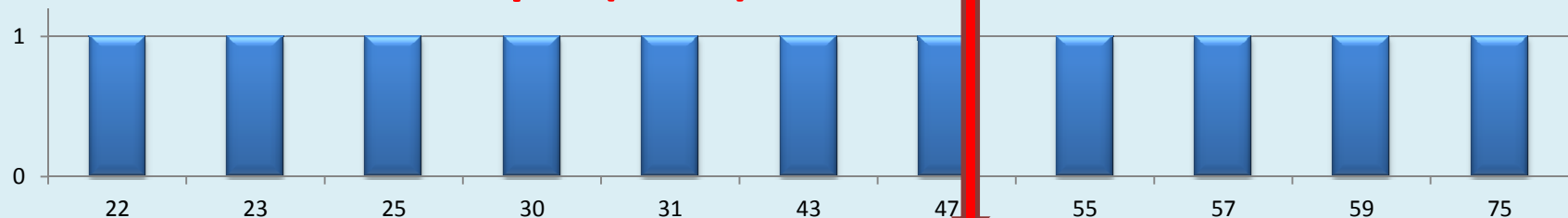
> 50 let - 27 pts (46%)



HEMOFILIE B

FN Ostrava - dospělí: celkem 11 pts

> 50 let - 4 pts (36 %)



Zítřka: **Dále plánujeme**

- Rozvíjet program ortopedických operací včetně totálních endoprotéz
- Úzce spolupracovat s rehabilitačním oddělením
- Zvýšit počet pacientů na **řádně vedené** profylaxi na základě stanovené farmakokinetiky

Nové preparáty s prodlouženým účinkem

- **3 preparáty FIX** – **3 - 5,8** x delší poločas
Udrží hladinu **FIX nad 1% 10 - 22 dní**
Při prevenci aplikace 1x za 1-3 týdny
- **4 preparáty FVIII** – **1,4 – 1,7** x delší poločas
Při prevenci aplikace co 3-5 dní

Možnosti využití koncentrátů s prodlouženým účinkem

- Prodloužit interval aplikace
 - Lék budu aplikovat cca 2-3 x méně často a zachovám si srovnatelný efekt léčby
 - *Výhodné především pro dospělé s klidným způsobem života*
- Zvýšit účinnost
 - Interval bude téměř stejný, ale trvale bude hladina významně vyšší (mezi 5-12%)
 - *Vhodné pro aktivní život*
 - Zabrání v podstatě všem krvácením
 - Vyšší náklady!

Děkuji za pozornost a přeji aktivní život s hemofilií



>5% ?



> 15% ?

> 40% ?



>10% ?

1% ?

