

# Jednání KR a VR ČNHP

10.3.2016

Ostrava

# Program

1. Úvod (Blatný, Čermáková, 5 min)
2. Stav zadávání dat do registru, termíny roku 2016 (Ovesná, 5 min)
3. Provedené úpravy v registru ČNHP (Ovesná, 5 min)
4. Zařazení přípravku Elocta do guidelines léčby hemofilie A (Blatný, 5 min)
5. Získaná hemofilie - prezentace první verze doporučení (Čermáková, 15 min)
6. Stav jednání se ZZS a vedením nemocnic u systému urgentní péče o osoby s hemofilií (Walterová, Blatný, 5 min)
7. Státní dotace na ČNHP (Ovesná, 10 min)
8. Různé + diskuze
9. Závěr

# **STAV ZADÁVÁNÍ DAT DO REGISTRU, TERMÍNY ROKU 2016**

# Vyplněnost k 9.3.2016, 12 hod

	Hemofilie				Von Willebrandova nemoc				Dědičný nedostatek jiných koagulačních faktorů						
	celkem pacientů	chybí hlášení za 2015	vyplněno správně		celkem pacientů	chybí hlášení za 2015	vyplněno správně		celkem pacientů	chybí hlášení za 2015	vyplněno správně				
České Budějovice - DO	13	13	100.0%	0											
České Budějovice - OKH	36	1	2.8%	32	88.9%	1		1	100.0%						
FN Brno - DN	49	0		49	100.0%	31		31	100.0%						
FN Brno - OKH	176	2	1.1%	174	98.9%	220	37	16.8%	183	83.2%	39	39	100.0%		
FN Motol – KDHO	92	0		87	94.6%	20		20	100.0%	2		2	100.0%		
FN Olomouc - HOK	65	9	13.8%	54	83.1%	14		14	100.0%						
FN Olomouc - KDL	11	8	72.7%	3	27.3%	1	1	100.0%							
FN Ostrava – KDL	26	0		26	100.0%	12		12	100.0%						
FN Ostrava - KC	92	0		92	100.0%	70		70	100.0%	3		3	100.0%		
FN Plzeň - DK	14	0		13	92.9%	23	22	95.7%	1	4.3%	5	5	100.0%		
FN Plzeň - ÚKBH	54	3	5.6%	45	83.3%	67	66	98.5%	1	1.5%					
FNHK - IV. IHK	48	0		47	97.9%	2		2	100.0%	1		1	100.0%		
FNHK - KDL	30	0		30	100.0%	15		15	100.0%	1		1	100.0%		
KN Liberec - OKH	51	6	11.8%	45	88.2%	27		27	100.0%	32		32	100.0%		
Kolín - HTO	6	6	100.0%	0											
Pelhřimov - OHT	3	3	100.0%	0											
Plzeň - Poliklinika	11	2	18.2%	8	72.7%										
ÚnL - DK	30	1	3.3%	28	93.3%	8	1	12.5%	5	62.5%	3	2	66.7%	1	33.3%
ÚnL - OKH	26	2	7.7%	23	88.5%	4	1	25.0%	3	75.0%	5		5	100.0%	

**Termín pro vyplnění dat za rok 2015 je 20.3.2016**

# ÚPRAVY REGISTRU ČNHP

# Farmakokinetika

- Funguje
- Ve verzi pro TISK kreslí graf
- Vyplňujte, vyplňujte, ...

## Formulář

### Farmakokinetika

Datum: 9.2.2015  
Derivát: Advate

Podaná dávka: 2500 IU / 88.8 kg, tj. 28.15 IU/kg  
Předpokládaný vzestup: 56.3 %

Hladina faktoru vyšetřená v čase:  
Reálný vzestup: z 1,2 % na 70 %, tj. 68.8 %  
Recovery: 122.2 %

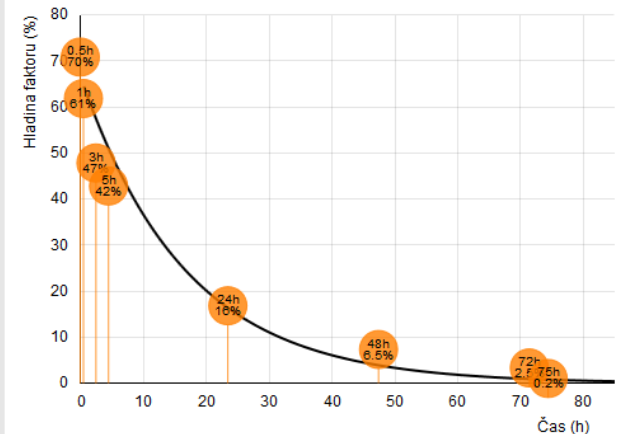
Čas (hod)	Jiný čas (hod)	F VIII (%)
0 (výchozí hladina)		1.2
0.5		70
1		61
3		47
5		42
24		16
48		6.5
72		2.5
jiný	75	0.2

### Poučení pro pacienta:

*Poločas léku znamená dobu, za jakou jeho hladina v krvi klesne na polovinu.*

V době, kdy se hladina faktoru pohybuje **nad 12 %** lze provádět většinu aktivit ve stejném rozsahu, jako zdravý člověk (včetně většiny sportovních aktivit). Hladina faktoru brání i většině traumatických krvácení. (Čím kratší je doba od aplikace do provádění dané aktivity, tím je riziko krvácení nižší. Dojde-li však přesto k poranění a/nebo krvácení, je jeho zástava stále méně efektivní než u zdravého člověka a vyžaduje adekvátní léčbu.)

CNHP-890721M-TP, 9.2.2015, 28.15 IU/kg, Advate



Při podané dávce došlo k poklesu hladiny faktoru:

pod 5 % za **43.7** hod
























































pod 3 % za **51.8** hod

pod 1 % za **70.6** hod


Poločas faktoru ( $t_{1/2}$ ) **11.6** hod

# HJHS – nový formulář

Hemophilia Joint Health Score 2.1 - Summary Score Sheet

	Left Elbow	Right Elbow	Left Knee	Right Knee	Left Ankle	Right Ankle
Swelling * 	0 	0 	0 	0 	0 	0 
Duration (swelling) * 	1 	1 	1 	1 	1 	1 
Muscle Atrophy * 	2 	2 	2 	2 	2 	2 
Crepitus on motion * 	1 	1 	1 	1 	1 	1 
Flexion Loss * 	3 	3 	3 	3 	3 	3 
Extension Loss * 	2 	2 	2 	2 	2 	2 
Joint Pain * 	NE 	NE 	NE 	NE 	NE 	NE 
Strength * 	3 	3 	3 	3 	3 	3 
<b>Joint Total</b>	12	12	12	12	12	12

Sum of Joint Totals

Global Gait Score \* 

HJHS Total Score

- Přístup mohou mít rehabilitační sestry
- Zůstává povinnost zadávat HJHS do ročního hlášení

# Přístupy

- Každý uživatel musí mít vlastní login
- Nelze se přihlašovat na někoho jiného
- Přístupy lze zajistit rehabilitačním pracovníkům, dalším lékařům, ... s různými právy
- O přístup lze požádat [helpdesk@iba.muni.cz](mailto:helpdesk@iba.muni.cz), je třeba uvést jméno a email nového uživatele



# **ZAŘAZENÍ PŘÍPRAVKU ELOCTA DO GUIDELINES LÉČBY HEMOFILIE A**

# Role EHL FVIII

- ČHS žádá o vydání stanoviska pro roli EHL FVIII, nyní aktuálně Elocta, v doporučených postupech léčby hemofilie.
- Bude třeba zapracovat do stávajících doporučení, resp. tato aktualizovat
- Předpokládá se, že obdobný dotaz bude časem vznesen i stran EHL FIX, proto je na zvážení, zda se tím nezabývat již nyní
- Má být využito, mimo jiné, i k jednání se SÚKL a o úhradě

Autoři:

Z. Čermáková, R. Hrdličková, J. Zavřelová, P. Smejkal, J. Gumulec, Z. Kořístek

# **ZÍSKANÁ HEMOFILIE - PREZENTACE PRVNÍ VERZE DOPORUČENÍ**

# Pracovní skupina

Centrum	Člen pracovní skupiny
FN Brno - OKH	Petr Smejkal
FN Motol - Klin. dětské hematologie a onkologie	Daniela Janečková Veronika Čepeláková
FN Olomouc - Hemato-onkologická klinika	Jana Procházková
FN Ostrava - Krevní centrum	Radomíra Hrdličková Zuzana Čermáková
FN Plzeň - ÚKBH	Zdeňka Hajšmanová
FNHK - IV. interní hematologická klinika	Petr Dulíček
ÚnL - OKH	Jana Ullrychová

# Obsah doporučení

- 1. Preambule**
- 2. Stručná charakteristika standardu**
- 3. Epidemiologie a patogeneze**
- 4. Doporučení k diagnostice získané hemofilie**
- 5. Léčba krvácení u AHA**
- 6. Eradikace inhibitoru**
- 7. AHA v graviditě**

**Celkem 13 stran textu vč.literatury, 1 tabulka**

# Z. Čermáková, R. Hrdličková

- 1. Preamble**
- 2. Stručná charakteristika standardu**
- 3. Epidemiologie a patogeneze**

**Ré : formální připomínky a úprava textu (dr. Hajsmanová, dr. Salaj)**

J. Zavřelová, P. Smejkal

## 4. Doporučení k diagnostice získané hemofilie

**Ré : bez připomínek**

Z. Čermáková, R. Hrdličková

## 5. Léčba krvácení u AHA

**Ré : formální připomínky, úprava citace (dr. Smejkal)**



# J. Gumulec, Z. Kořístek

## 6. Eradikace inhibitoru

- **Hodnocení léčebné odpovědi**
- **Kortikosteroidy a cyklofosfamid**
- **Terapie druhé linie**
- **Rituximab**

**Ré : formální připomínky, úprava citace (dr. Smejkal)**

# J. Gumulec, Z. Kořístek

## Imunotoleranční léčba

Jiný typ imunotolerančního protokolu kombinuje *vysokodávkovaný* FVIII s parenterálně podávaným cyklofosfamidem a methylprednisolonem s vysokou úspěšností (93% CR) v mediánu doby do dosažení odpovědi srovnatelném s jinými méně náročnými režimy (4,6 týdnů).

### Komentář PS:

- Budapešťský protokol nepoužívá vysokodávkovaný FVIII, dávky jsou jen 30 j/kg/den první týden, pak druhý týden 20 j/kg/d a třetí týden 15 j/kg/d

# R. Hrdličková, Z. Čermáková

- **Imunoadsorpce (IA)**

**Ré : bez připomínek**

R. Hrdličková, Z. Čermáková

## **7. AHA v graviditě**

**Ré : formální připomínky (dr. Salaj)**

# Obecný komentář

Stran doporučení o léčbě získané hemofilie A jsou postupy formulované, ale vzhledem k "originalitě" každého případu je postup vždy trochu individualizován (doc. Dulíček)

# Další postup

- Po zpracování připomínek odeslání pracovní skupině – finální návrh před oponenturou
- T: 30.4. 2016
- Příprava a odeslání k oponentuře
- T : 30.5. 2016
- Návrh oponentů: dr. Salaj, prof. Penka
- Oponentura do 31.8. 2016
- Zpracování připomínek oponentů a příprava pro publikaci do 30.10.2016

# **STAV JEDNÁNÍ SE ZZS A VEDENÍM NEMOCNIC U SYSTÉMU URGENTNÍ PÉČE O OSOBY S HEMOFILIÍ**

# Současný stav

- Pracovní skupina vypracovala text pro:
  - Vedení společnosti urgentní medicíny
  - Vedení jednotlivých krajských ZZS
  - Ředitele nemocnic s CCC/HTC centry
- Požádáno o podporu výboru ČHS
  - V jednání, zatím nemáme stanovisko
- Po schválení podpory ČHS rozešleme adresátům
  - Podpora na vašich pracovištích...



# STÁTNÍ DOTACE NA ČNHP

# NAP 2015

- **Inovace a analýzy registru pacientů s hemofilií a dalšími poruchami krevního srážení**
- **UKONČENO, ODESLÁNA ZÁVĚREČNÁ ZPRÁVA**
- **DÍKY VŠEM ZA SPOLUPRÁCI**

# RPZP 2016

- **Zajištění interoperability českého hemofilického registru s mezinárodní databází WAPPS-Hemo v oblasti farmakokinetiky**
- Cílem projektu je propojit registr ČNHP s mezinárodní databází WAPPS-Hemo a umožnit tak lékařům zapojeným do ČNHP hodnocení farmakokinetických vyšetření pacientů s hemofilií pomocí populačních modelů a výsledky aplikovat do klinické praxe.

# Náplň

1. úprava struktury registru ČNHP
2. migrace registru ČNHP na novou verzi EDC systému
3. návrh a implementace datového a aplikačního rozhraní mezi CLADE-IS a WAPPS-Hemo
4. přenos výstupů z databáze WAPPS-Hemo
5. promítnutí do klinické praxe

# Harmonogram

leden – únor 2016	Úpravy ve struktuře registru ČNHP, aby mohlo dojít k úspěšnému napojení parametrů na databázi WAPPS-Hemo
Únor 2016	Komunikace s kanadskou stranou o detailech zajištění interoperability
Březen – duben 2016	Migrace registru ČNHP do nového systému IBA MU CLADE-IS, validace převodu
Duben – červen 2016	Vývoj aplikace pro komunikaci mezi databázemi ČNHP a WAPPS-Hemo
Červenec 2016	Validace propojení databází
celoročně	Vyplňování farmakokinetických vyšetření pacientů lékaři
Listopad 2016	Statistický přehled dat získaných z databáze WAPPS-Hemo Prezentace propojení databází a výsledků na konferenci 7. Hemofilické dny
Prosinec 2016	Plán publikace dalších výstupů Příprava závěrečné zprávy projektu

# OPVK – monitorovací zprávy

- Vzdělávací síť hemofilických center
- Je třeba dokládat
  - Prezenční listiny
  - Fotodokumentaci
  - Prezentace, postery, materiály, ...
- Udržitelnost ještě 2 roky

# RŮZNÉ A DISKUZE

**DĚKUJEME ZA VAŠI ÚČAST**