



Zápis z jednání Koordinační a Výkonné rady ČNHP

Konopiště, 20. 10. 2016

Přítomni:

Blatný J., Blažek B., Čepeláková V., Čermáková Z., Hajšmanová Z., Hak J., Hrdličková R., Karlová J., Ovesná P., Pavlíčková B., Pospíšilová D., Procházková D., Ptoszková H., Šlechtová J., Smejkal P., Vašková A., Walterová L.

Omluveni:

Dolejš V., Dulíček P., Černá Z., Hluší A., Kessler P., Komrská V., Martínková I., Penka M., Timr P., Ullrychová J., Vonke I.

1. Úvod (Blatný, Čermáková)

Koordinátoři přivítali přítomné a byl odsouhlasen program jednání.

2. Stav aktualizace obecných doporučení pro léčbu se zvláštním přihlédnutím k terciární profylaxi (Smejkal, Blatný)

Dr. Petr Smejkal

- plán publikovat doporučení v časopise, v případě souhlasu požádat šéfredaktora o publikaci mimo recenzní řízení v sekci Doporučení (prošlo již oponenturou), výhledově do Červené knihy ve zkrácené verzi

Diskutované úpravy:

- počty hemofiliků jsou z hlášení pro hemofilickou federaci
- z dodatečných připomínek prof. Bátorové do hlášení nedoporučeno uvádět „doba krvácení“
- nově doplněny kapitoly o genetice (možnost izolace DNA plodu aj.) – zmíněno jako možnost, ne doporučení
- do části diagnóza doplněno: vícefázové metody, „vystavení průkazky“
- vakcinace proti hepatitidě A, B – závěr uvést „doporučit“
- do části dispenzarizace doplněny: stav kloubů, projevy krvácení, účinnost, bolest-analgetika
- z navržených připomínek „metabolismus železa“ – navrženo nedat, odsouhlaseno
- bude doplněno měření tlaku krve
- nově uvedeny EHL přípravky – zatím nejsou, výhledově k dosažení vyššího trough level (nad 3 %) nebo k prodloužení dávkovacího intervalu – nyní v doporučení obecně; koncentráty s prodlouženým biologickým poločasem – bude uvedeno dle britského doporučení (koho léčit,

potřeba farmakokinetického vyšetření), u monitorace – závěr uvést „dle doporučení výrobce“, pak dle aktuálního vývoje

- bude doplněn nově dostupný DDAVP v rámci specifického léčebného programu
- bude vypuštěna část doporučení České pediatrické společnosti týkající se plazmatických derivátů, bude doplněno „doporučované z daných důvodů, včetně maximální virové bezpečnosti“
- s ohledem na studii SIPPET bude uvedeno, že „není prokázáno, že rekombinantní přípravky zvyšují riziko vzniku inhibitoru“ – [prim. Blatný rozešle prezentaci na toto téma](#)
- na základě studie SIPPET jediné bude zakomponováno „rizikové pacienty léčit plazmatickým derivátem“ (doporučení patientské organizace)
- střídání koncentrátů - doporučeno „jen pokud nezbytně nutné a pro pacienta výhodné“
- kontinuální infuze – bude doplněno, že „obava z vyššího výskytu inhibitoru u jiné než těžké formy hemofilie nebyla potvrzena“
- bude doplněno, že u každého hemofilika vhodné provést vyšetření farmakokinetiky (minimálně trough level, recovery)
- bude vypuštěna možnost chemické synoviortézy
- profylaxe u dospělých – bude doplněno, výhledově v případě domluvy s ÚHKT odkaz na samostatné doporučení pro profylaxi u dospělých
- genová terapie bude pouze zmíněna
- se stárnutím hemofilické populace diskutovány změny doporučení pro antitrombotickou léčbu – odsouhlaseno uvést: ASA nad 1% individuálně zvažovat, warfarin nad 25 %, duální antiagregace minimálně 15 %
- souhrn doporučení pro PUPs – není důvod upřednostňovat plazmatické deriváty z důvodu vzniku inhibitoru, zvažovat během prvních 50 ED u těžké hemofilie A a zvýšeném riziku vzniku inhibitoru

V závislosti na aktivitách ÚHKT v této oblasti existuje možnost celonárodních guidelines. K publikaci bude odesláno do konce roku.

3. Stav doporučení pro získanou hemofilii (Čermáková)

Doporučení diskutována již při prezentaci v průběhu odborného programu kongresu, nyní diskuse k řešení připomínek k textu

- uvedeno nepodkročitelné minimum diagnostických postupů – uvedena další možná vyšetření v rámci diferenciálně diagnostiky (tbl 1), [dr. Petr Smejkal s kolegy dále zhodnotí relevantnost](#)
- neudávat časové údaje - u NovoSeven (jednotně s přípravkem Feiba), dokdy musí dojít k odpovědi – uvést „hemostatický efekt léčby jednotlivými bypassovými přípravky nejdéle do 72 hodin“
- riziko trombotických komplikací – závěr uvést „procento výskytu těchto komplikací se pohybuje od 2,6 do 4,8 %“, dále text bez hodnot
- druhá linie léčby - [dr. Smejkal projde \(cyklosporin, rituximab – doplnění\)](#)

- cyklofosfamid – doplnit „v graviditě a šestinedělí“, v SPC dohledat podání cyklofosfamidu v době kojení

Cílem je publikovat doporučení pro získanou hemofilii v českém periodiku.

4. Monitorace dat ČNHP (Ovesná)

Motivací k monitoringu je zvýšení důvěryhodnosti dat ČNHP vůči externím subjektům, ale také zpětná vazba. V plánu je kontrola několika pacientů v každém centru. Monitoring nemůže zajistit externí společnost, jelikož pacienti v informovaném souhlasu nepodepsali souhlas s nahlížením do zdravotnické dokumentace třetí osobou. Jako řešením se našla vzájemná kontrola, která proběhne tak, že budou vybráni dva „monitoři“ z dětských center a dva „monitoři“ z dospělých center a ti zkontrolují data v ostatních centrech.

Monitorace proběhne na jaře po zadání dat za rok 2016, kontrolovány budou povinné položky v registru. Tato aktivita bude zaplacená nad rámec standardní práce na registru ve formě Smlouvy o dílo. Monitoring se bude opakovat každé 2 roky.

5. Prezentace dat ČNHP (Blatný)

Blatný představil výstupy z registru za rok 2015 se zaměřením na přínos profylaxe (primární i terciární). Vzhledem k velkému ohlasu byl zájem o uspořádání samostatného jednání, kde by byly výsledky diskutovány detailněji, viz. bod 9.

6. Zavedení MRI skóre a další úpravy registru ČNHP (Ovesná, Pavlíčková)

V registru byly realizovány již dříve dohodnuté změny, které vyplynuly z používání databáze:

(i) Diagnóza jako osobní údaj

- Pacienti budou rozřazeni do ramen dle diagnózy, každá diagnóza bude mít vlastní vstupní (registrační) formulář.
- Diagnóza se bude zadávat v osobních údajích a nepůjde měnit dodatečně. Situace, kdy dojde ke změně diagnózy (nejčastěji z hemofilie A na VWD), se vyřeší ukončením pacienta s důvodem „změna diagnózy“ a založení nového pacienta s novou diagnózou.
- Do budoucna je počítáno s diagnózou „Získaná hemofilie“

(ii) Vstup (registrační záznam):

- Nynější formulář „Registrační záznam“ bude přejmenován na „Vstup“, jsou v něm zaznamenány údaje v době vstupu do registru, je uzpůsoben diagnóze.
- Tíže hemofilie – zrušena možnost „Neznámo“; přenašečky se zařazují pod lehkou hemofilii; nelze měnit v hlášení (je stanoveno při vstupu)
- Nově lze zvolit možnost „kombinovaný deficit“ v případech, kdy má pacient deficit ve více koagulačních faktorech (normální hladiny faktorů se do registru nezadávají)
- Léčba hemofilie a inhibitor před vstupem do registru: Nově je v registru otázka, zda byla zahájena léčba před vstupem do registru, pokud ano, pak kdy (přesné datum nebo rok, ve výjimečných případech neznámo). Během dalšího sledování již není tato otázka aktualizována (zahájení léčby vyplývá z ročních hlášení).

(iii) Roční hlášení

- Při založení ročního hlášení se automaticky otevře formulář příslušný dané diagnóze (rameni)
- Jiná medikace: Antifibrinolytika rozšířena na hemostyptickou léčbu s výběrem Exacyl, Pamba, Dicynone, Jiná
- Léčba deriváty: Přidány rekombinantní deriváty s prodlouženým účinkem (EHL)
- Lokalizace krvácení: přidány „Epistaxe“ a „Dutina ústní“
- Terapie krvácení: v případech, kdy pacient krvácí často bez nutnosti podání koncentrátů faktoru, pak tato krvácení budou zadávána do registru jako BEZ terapie, aby v analýzách nedocházelo k umělému navyšování počtu krvácení; u většiny krvácení bude vyplněna možnost „Ano“
- MRI skóre: Možnost doplnit skóre z vyšetření cílových kloubů radiologem; relevantní článek bude odeslán přes helpdesk

(iv) Zrušené formuláře

- Nežádoucí příhody: Není cílem sledování; může vyplňovat pacient sám; za celou historii HemiSu a ČNHP zaznamenán jeden NÚ. Standardně jsou NÚ hlášeny na SÚKL.
- Sumarizace za centrum: Při aktuálním systému zadávání není relevantní
- Převedení/sdílení: Sdílení – zadávají sami lékaři; Převody – požadavek (do jakého centra a jméno lékaře) odeslat na helpdesk@iba.muni.cz, který převod zajistí

(v) Informované souhlasy

- Dle nové evropské legislativy nelze sbírat osobní údaje (ošetřit lze IS, tak je tomu v ČNHP)
- Pacienti podepisují souhlas s poskytnutím osobních údajů (jméno, příjmení, datum narození); datum podepsání IS se zadává do osobních údajů
- Všichni pacienti zařazení v registru ČNHP MUSÍ mít podepsaný IS, proto dojde k revizi IS. Na centra bude rozeslán seznam pacientů bez IS a ten musí být doplněn při nejbližší návštěvě pacienta

7. Převedení registru ČNHP do nového systému (Pavličková, Ovesná)

Datamanažerka z IBA (Pavličková), která dlouhodobě registr ČNHP řeší z pohledu nastavování databáze, představila nový systém pro sběr a správu dat v projektech klinického výzkumu CLADE-IS, do kterého probíhá převod struktury registru a dat v něm. Více viz <http://www.biostatistika.cz/res/file/clade-is/20160303-clade-is-overview.pdf>

- převedena budou data bez nutnosti cokoli doplňovat zpětně
- vstupní stránka do registru bude jiná
- oprávnění uživatelů budou totožná jako ve stávajícím systému, tj. přístupy pro investigátora, rehabilitační sestry, pacienty, pouze náhled nad daty svého centra. Systém CLADE-IS umožňuje zřízení nových přístupů na míru

- hlavní stránka registru i formuláře budou podobné jako ve stávajícím systému
- CLADE-IS umožňuje pokročilé vyhledávání, kdy lze zadat současně několik omezujících podmínek z různých formulářů a vyfiltrovat si tak specifickou skupinu pacientů/formulářů; výsledky vyhledávání lze exportovat do xls
- stavy formulářů: v CLADE-IS budou existovat 3 stavy formulářů (rozpracovaný / kompletní / validní); Po úplném vyplnění formuláře uživatel přepne formulář do stavu Kompletní, systém ihned (nikoli v noci jako v současném systému) zkontroluje formulář a pokud je v pořádku, přepne ho do stavu „Validní“, pokud není v pořádku, přepne ho zpět do stavu Rozpracovaný a uživateli se červeně zobrazí otázky, kde je nějaký konflikt.

Vzhledem k náročnosti bylo dohodnuto uspořádat setkání, kde bychom se novému registru a vyplňování věnovali více, viz bod 9.

8. Rozpočet na rok 2016 a plán na 2017 (Ovesná)

Ovesná přednesla rozpočet na rok 2016 a výhled na 2017.

9. Různé a diskuze

- Blatný navrhl do vstupního formuláře v registru přidat otázku na zjištěnou mutaci, provede IBA
- na žádost ÚHKT konkrétní mutaci poskytne (alespoň tak to funguje ve FN Brno DN)
- vzhledem k velké atraktivitě probíraných témat bylo dohodnuto uspořádat další setkání v dřívějším termínu, kde bychom se věnovali výstupům z registru, nápadům na nové analýzy a vyplňování dat v novém registru; předběžný termín je konec ledna / začátek února, aby byl dostatek času pro zadání dat za rok 2016

Zapsala P. Ovesná 31. 10. 2016